

Dejeneratif Miyopili Olgularda Konvansiyonel Retina Dekolman Cerrahisi*

Nihal DEMİRCAN¹, Enis FIRINCIOĞULLARI², Merih SOYLU¹, İlter VARİNLİ³,
İsmail İŞİGÜZEL²

ÖZET

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Retina- Vitreus Biriminde Nisan 1989- Aralık 1995 tarihleri arasında retina dekolmanı nedeniyle konvansiyonel yöntemle ameliyat edilen dejeneratif miyopili 54 olgu retrospektif olarak incelendi. Olguların 18'i kadın, 36'sı erkek olup yaş ortalaması 43.9±14.2 (14-80) idi. Retina dekolmanı gelişikten sonra kliniğe başvuru süresi ortalama 32.9±19.7 (2-180) gündü. 46 olguda (%85.1) retina dekolmanı ile birlikte yırtık tespit edildi. Olguların postoperatif takip süresi ortalama 14.9±9.6 (8-29) ay idi. Postoperatif dönemde 2 olguda kemozis, bir olguda kornea ödemi, bir olguda göz içi basınç artışı gelişti ve tümü medikal tedavi ile düzeldi. Bir olguda geçici diplopi, 2 olguda ise makulada ödem tespit edildi. 47 olguda (87) retina yatışık olup, 7 olguda (%13) nüks tespit edildi. Hastaların retina dekolmanı olmayan diğer gözlerinin 47'sinde dejeneratif miyopi saptandı. Bu olguların 12'sine lazer fotokoagülasyon uygulandı. Olguların preopatif görme keskinliği ortalama 0.03±0.02 (0.005-0.4), postoperatif görme keskinliği ortalama 0.07±0.06 (0.005-0.5) olup istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu (p<0.01). 44 olguda (%81.5) operasyon sonrası görme keskinliği artarken, 8 olguda (14.8) değişmedi, 2 (%3.7) olguda ise azaldı. Çalışmamızda dejeneratif miyopili olgularda ortaya çıkan retina dekolmanının erken tanısı ve erken konvansiyonel cerrahi uygulanımı sonucunda yüksek anatomik başarı yanında fonksiyonel başarının da arttığı sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Dejeneratif miyopi, retina dekolmanı, konvansiyonel cerrahi.

SUMMARY

CONVENTIONAL RETINA DETACHMENT SURGERY IN DEGENERATIVE MYOPIC CASES

We retrospectively investigated 54 cases with degenerative myopia who underwent conventional surgery method because of retinal detachment between April 1989- December 1995 at Çukurova University Medical Faculty, Ophthalmology Department Retina-Vitreous Unit. The study group consisted of 18 female and 36 male cases with a mean age of 43.9±14.2 (14-80) years. The period between the occurrence of retinal detachment and the admittance to the clinic was mean 32.9±19.7 (2-180) days. In 46 cases (85.1%) the tears were found to be associated with retinal detachment. The mean postoperative follow up period was 14.9±9.6 (8-29) months. We observed chemosis in 2, corneal edema in 1 and increased intraocular pressure in 1 case in the postoperative period and they all improved with medical treatment. We detected transient diplopia in 1 and macular edema in 2 cases, and during the follow up period remission occurred spontaneously. Retina was found to be subsided in 47 cases (87%) whereas retinal detachment recurred in 7 cases (13%). We observed degenerative myopia without retinal detachment in 47 fellow eyes of 54 patients and applied laser photocoagulation to 12 of them. The mean preoperative visual acuity 0.03±0.02 (0.005-0.4), improved to 0.07±0.06 (0.005-0.5) postoperatively. The difference was found to be statistically significant. Following operation we observed improvement in vision in 44 cases (81%) were as it decreased in 2 (3.2%) and remained the same in 8 cases (14.8%). We suggest that early diagnosis and urgent conventional surgery reveals functional improvement besides anatomical success in myopic cases with retinal detachment.

Key Words: Degenerative myopia, retinal detachment, conventional surgery. *Ret-vit 1997;5:194-198*

GİRİŞ

Dejeneratif miyopi anormal aksiyel uzunluk, posterior stafilom, peripapiller koroideal atrofi, makuler dejeneresans, latis dejenerasyonu, sinerezis ve arka vitreus de-

kolmanı, koroideal neovaskülarizasyon ve bunlara bağlı komplikasyonların görülebildiği miyopi türüdür. Yapılan çalışmalarda genel popülasyonda %2-9.6, yeni doğanlarda %0.3-1.9 oranında dejeneratif miyopi olduğu saptanmıştır.¹ Miyoplarda yaşam boyu retina dekolmanı görülme sıklığı %0.7-6 arasında değişmektedir. Özellikle 10 dioptri ve daha yüksek miyopisi olan olgularda ön segment ameliyatları sonrasında retina dekolmanı sık-

*TOD Çukurova Şubesi 1996 Yaz Sempozyumunda Poster Olarak Sunulmuştur

1. Doç. Dr. Çukurova Üniversitesi Göz Hast. ABD.

2. Arş. Gör. Çukurova Üniversitesi Göz Hast. ABD.

3. Prof. Dr. Çukurova Üniversitesi Göz Hast. ABD.

Yırtık Şekli	Sayı	%
At nalı ve U	22	47.2
Dev Yırtık	9	19.8
Yuvarlak	8	17.4
Dializ	6	13.3
Maküler delik	1	2.3
Toplam	46	100.0

Tablo 1. Yırtıkların şekline göre dağılımı

lığı %40'a kadar çıkmaktadır.²⁻⁴

Dejeneratif miyopi bütün göz dokularında değişiklik yapmaktadır. Vitreus likefaksiyonu miyopik gözlerde çok erken ve daha şiddetli oluşmaktadır. Dejeneratif miyopili gözde traksiyonel stress artmakta, periferde incelmış olan retinadaki lattis dejeneresansı, atrofik delik, kistoid retinal kümelenme gibi dejeneratif lezyonlardan yırtıklar oluşmakta ve sonrasında retina dekolmanı gelişmektedir.⁵⁻⁷ Bu çalışmada dejeneratif miyopili olgularda gelişen retina dekolmanlarındaki konvansiyonel dekolman cerrahisinin anatomik ve fonksiyonel sonuçları irdelendi.

MATERYAL-METOD

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Retina-Vitreus Biriminde Nisan 1989- Aralık 1995 tarihleri arasında retina dekolmanı tanısıyla konvansiyonel cerrahi uygulanan 224 olgudan dejeneratif miyopi saptanan 54'ü (%24.1) değerlendirildi. Basit miyopisi olan (-1 ile -4) 25 olgu çalışma kapsamına alınmadı. Olguların dosyaları retrospektif olarak taranarak, detaylı hikayesi, operasyon öncesi ve sonrası görme keskinliği, göz içi basıncı, ön segment ve arka segment bulguları, hazırlanan Dbase IV bilgisayar programına yüklenerek analiz edildi. Sonuçlar student-t testi ile değerlendirildi.

SONUÇLAR

Çalışma kapsamına alınan olguların 18'i (%33.3) kadın, 36'sı (66.7) erkek olup yaş ortalaması 43.9±14.2 (14-80) idi. Olguların retina dekolmanı geliştikten sonra kliniğe başvuru süresi ortalama 32.9±19.7 gün (2-180) idi. Dekolman olan gözlerin ortalama miyopi derecesi -8.78±2.39 dioptri (-4, -15 D) idi.

Olguların öyküsünden, 7'sinde (%12.9) re-

Retina Dekolman Yerleşimi	Olgu Sayısı	%
Üst temporal	16	29.8
Alt temporal	7	12.9
Üst nazal	7	12.9
Total	7	12.9
Üst nazal ve temporal	6	11.1
Alt nazal	6	11.1
Alt nazal ve temporal	5	9.3
Toplam	54	100.0

Tablo 2. Olguların retina dekolmanlarının lokalizasyonu

tina dekolmanının künt travma sonrası geliştiği öğrenildi. Retina dekolmanlı olguların 10'unun (%18.5) afaki operatuvar olduğu saptandı. Katarakt ameliyatı başka merkezlerde yapılan olguların dosya kayıtlarından ameliyat sırasında vitreus kaybı veya başka komplikasyonların olup olmadığı öğrenilemedi.

46 olguda (%85.2) retina dekolman ile birlikte yırtık tespit edilebildi. Bu olguların 40'ında bir alet, 5'inde iki adet, birinde 3 adet yırtık mevcuttu. Yırtıkların şekline göre dağılımı Tablo 1'de görülmektedir. Yırtıkların %47.2'si atnalı veya U şeklinde %19.8'i dev yırtık, %17.4'ü de yuvarlak idi. Bir olguda (%2.3) ise maküla deliği mevcuttu.

Retina dekolmanlarının lokalizasyonu tablo 2'de görülmektedir. Retina dekolmanlarının %29.8'inin üst temporalde yerleşim gösterdiği tesbit edildi.

Uygulanan cerrahi yöntemlerin dağılımı tablo 3'te görülmektedir. 40 olguya çevreleme, 11 olguya çevreleme+ lokal implant, 3 olguya ise lokal implant uygulandı. Ayrıca olguların %85.1'ine kriyo uygulandı, %74'ünde subretinal sıvı drenajı yapıldı. Olguların %29.6'sına tonusu sağlamak ve tampon etkisinden yararlanmak amacıyla intravitreal steril hava verildi. Kliniğimizde uzun etkili ve geniş gazlar o dönemde bulunmadığı için intraoküler tamponad olarak sadece steril hava kullanılabilirdi.

Olgular postoperatif ortalama 14.9±9.6 ay (8-29 ay) takip edildi.

Olguların 4'üne postoperatif yırtık çevresine Argon laser fotokoagülasyon uygulandı. Postoperatif dönemde 2 olguda kemozis, 1 olguda kornea ödemi, 1 olguda göz içi basınç artışı

Uygulanan cerrahi yöntem	Sayı	%
Çevreleme	40	74.2
Çevreleme + Lokal implant	11	20.3
Lokal implant	3	5.5
Krio	46	85.1
Subretinal sıvı drenajı	40	74.0
İntravitreal hava	16	29.6

Tablo 3. Olgulara uygulanan cerrahi yöntemlerin dağılımı

gelişti ve tümü medikal tedavi ile düzeldi. Bir olguda geçici diplopi, 2 olguda ise makulada ödem tespit edildi, 3. haftada yapılan kontrollerinde geçici diplopi ve makula ödeminin kaybolduğu izlendi.

47 olguda (%87) retinanın yatışık olduğu saptandı. Bu oran anatomik başarı oranı olarak kabul edildi. 7 olguda (%13) nüks görüldü. Bunların 4'üne konvansiyonel dekolman cerrahisi, makula deliği olan birine pars plana vitrektomi yapıldı. İki olgu ise ameliyatı kabul etmedi. İkinci kez ameliyat edilen olguların birinde uveal effüzyon gelişti ve spontan olarak geriledi. Reoperasyon uygulanan diğer dört olguda da anatomik başarı sağlandı.

Hastaların retina dekolmanı olmayan diğer gözleri incelendiğinde; 54 olgudan 47'sinin (%87) diğer gözünde dejeneratif miyopi saptandı. Bu olguların 13'ünde lattis dejenerasans 8'inde periferik retina deliği, 4'ünde mikrokistik dejenerasans, 3'ünde ise maküler dejenerasans saptandı. Bunlardan 12 olguya fokal lazer fotokoagülasyon uygulandı. Laser uygulananların 7'sinde lattis dejenerasansı, 5'inde periferik retinal delik mevcuttu.

Olguların ameliyat öncesi ve sonrası görme keskinlikleri tablo 4'te görülmektedir. Olguların preoperatif görme keskinliği ortalama 0.03+0.02 (0.005-0.4), postoperatif görme keskinliği ortalama 0.07+0.06 (0.005-0.5) idi. Preoperatif ve postoperatif görme keskinlikleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı (p<0.01). 44 olguda (%81.5) operasyon sonrası görme keskinliği artarken, 8 olguda (%14.8) değişmedi, 2 (%3.7) olguda ise azaldı.

TARTIŞMA

Retina dekolmanlarının %29-70'inde miyopi sorumlu tutulmuştur.⁸⁻¹⁰ Dejeneratif miyopi oranı retina dekolmanı oluşumunda et-

Görme keskinliği	Preoperatif	Postoperatif
(p+p+)*/(EHS)**	25	7
1-4mps***	26	17
5mps üstü	3	30

Tablo 4: Olguların preoperatif ve postoperatif görme keskinliği

* : Persepsiyon ve projeksiyon
 ** : El hareketleri seviyesinde
 *** : metreden parmak sayma

yolojik faktörlerin araştırıldığı bir çalışmamızda %20, bu çalışmada ise %24.1 oranında idi.¹¹

Miyopi derece arttıkça komplikasyonların oranı artmaktadır. Anizometropik ambliyopi, görme alanı defektleri, glokom, lattis dejenerasansı, dev yırtık ve retina dekolmanı en sık görülen dejeneratif miyopi komplikasyonlarıdır. Lattis dejenerasanslı olguların %0.3-0.5'inde retina dekolmanı gelişmektedir. Bu gözde retina dekolmanı olan olguların %9.2-35'inde lattis dejenerasansı olduğu bildirilmektedir.¹² Çalışma grubundaki olguların diğer gözleri incelendiğinde lattis dejenerasansı %22.2 oranında saptandı. Dejeneratif miyopiyle birlikte lattis dejenerasansı görülen olguların %31'inde atrofik yuvarlak delik mevcuttu. Bu olguların %40'ında retina dekolmanı gelişmektedir. Lattis dejenerasansı ve retinal yırtığı olan olgularda profilaktik lazer tedavisi sonrası bu oran %1.8'e inmektedir.¹² Periferik retina yırtığı ve lattis dejenerasansı retina dekolmanı oluşmasında önemli bir risk faktörü olup, miyopik gözlerde bu risk artar.¹³ Çalışmamızda retina dekolmanı gelişen dejeneratif miyopili olgulardan diğer gözlerinde lattis dejenerasansı ve periferik retina deliği olan 12 olguya fokal lazer fotokoagülasyon uygulandı. Lattis dejenerasansında lazer fotokoagülasyon retina dekolman gelişiminde rol oynayabilir. Laser fotokoagülasyon uygulanan olguların takiplerinde herhangi bir komplikasyon görülmedi.

Yırtık retina dekolmanlarının %10'unda retinal yırtık görülmeyebilir.⁵ Yırtığın görülebilmesi vitreus opasitesinin yoğunluğuna ve yırtığın boyutunun küçük olmasına bağlıdır. Nitekim çalışmamızdaki olguların

%14.4'ünde de yırtık saptanamadı.

Miyopili olgularda katarakt operasyonu sırasında vitreus kaybı olmaksızın yırtıklı retina dekolmanı görülme sıklığı, ekstrakapsüler katarakt ekstraksiyonu yapılan olgularda %65 oranında, intrakapsüler katarakt ekstraksiyonu yapılan olgularda ise %6.3 oranında bulunmuştur.¹⁴ Retina dekolmanı tespit edilen dejeneratif miyopili olgularımızın %18.5'i afak operatuvardı.

Dejeneratif miyopili gözler travmalara daha hasastır. Tüm retina dekolmanlarının %10-15'i travmalara bağlı gelişir. Çalışmamızda travma sonrası retina dekolmanı görülme sıklığı %12.9 idi.

Dev yırtıklı retina dekolmanı tedavisinde yırtığın özelliğine göre uygulanan cerrahi yöntem değişmektedir.¹⁵⁻¹⁷ Olgularımızda dev yırtığın 90 derece ile sınırı olması, flebin devrik olmaması ve yırtıkla birlikte PVR olmaması nedeniyle skleral çevreleme ve lokal implantasyon uygulandı.

Retina dekolmanlı olgularda yırtık anterior yerleşimli ve görülebilir ise konvansiyonel cerrahi ile prognoz sağlanabilmektedir. Yırtığın görülemediği veya santral retinaya yakın yerleşimli yırtıklı dekolmanlarda internal yaklaşım tercih edilmektedir.¹⁸ Olgularımızda tespit edilen yırtıkların hepsi anterior yerleşimli olup, öncelikle konvansiyonel cerrahi uygulandı.

Retina dekolman cerrhisinden sonra ortaya çıkan kistoid makula ödemi ve diplopi 4-6 ay sonra düzelmektedir. İki olgumuzda postoperatif dönemde makula ödemi, bir olgumuzda da diplopi gelişti ve 3 hafta sonra düzeldi. Retina dekolmanı cerrhisi sonrası hipotoni ve sklera manüplasyona bağlı olarak uveal effüzyon veya koroid dekolmanı %23-44 oranında görülebilmektedir.¹⁹ Çalışmamızda nüks nedeniyle reoperasyon uygulanan bir olguda uveal effüzyon gelişti ve spontan düzeldi.

Klasik dekolman cerrhisinden sonra nüks oranı %5.5-25 arasında bildirilmektedir.^{9,20} Olgularımız %13'ünde ameliyat sonrası nüks gelişmiş olup bu oran literatür ile uyumlu idi.

Retina dekolman ameliyatlarında anatomik başarı oranı etyolojiye göre farklılık göstermekte olup %59.3-97 arasında değişmektedir.⁹ Görme keskinliği 5 mps seviyesinin üstü fonksiyonel başarı olarak kabul edildiğinde, %47-88 arasında görsel başarı elde edilmiştir.⁹ Retina dekolmanın makülayı tutması ve dekolman geliştikten sonra başvuru süresinin uzaması görme keskinliğinde dü-

şüklüğe sebep olmaktadır.^{17,21} Çalışmamızda %87 oranında anatomik başarı elde edilirken, %55.5 olguda görme keskinliği 5 mps ve üstünde idi.

Retina dekolmanı gelişimde dejeneratif miyopinin önemli bir predispozan faktör olduğu bilinmektedir. Çalışmamızda, dejeneratif miyopili olgularda ortaya çıkan retina dekolmanının erken tanısı ve erken konvansiyonel cerrahi uygulanımı ile yüksek anatomik başarı yanında fonksiyonel başarının da artabileceği sonucuna varıldı.

KAYNAKLAR

1. Pruett RC: Pathologic myopia, In Albert D.M., Jacobiec F.A. eds: Principles and Practice of Ophthalmol. W.B. Saunders Company Toronto 1994; Vol II P:878-882.
2. Hawkins WR: Aphakic retinal detachment. Ophthalmic Surgery 1985, 6:66-70.
3. Ruben M, Rajpurohit P: Distribution of myopia in aphakic retinal detachment. Br J Ophthalmol 1976,60:517-520.
4. Hasanreisoglu B, Aksünger A, Or M, Önel M, Akbatur H, Ünal M, Bilgihan K, Gürel G: Afak retina dekolmanı klinik özellikleri ile anatomik ve görsel sonuçlar. Ret-Vit 1996, 1:475-481
5. Young LH, D'amico DJ: Retinal detachment. In Albert DM, Jacobiec FA: Principles and Practice of Ophthalmol. W.B. Saunders Company Toronto 1994; Vol II P: 1086-1090.
6. Stürpe M., Fruscella S.: Vitreous in highly myopic eye. In Buratto L: Cataract surgery in axial myopia. Ghedini Company, Milano 1994; P:125-127.
7. Hikichi T, Trempe CL: Relationship between floaters, or both, and complication of posterior vitreous detachment. Am J Ophthalmol 1994, 117:593-598.
8. Günalp İ: Retina dekolmanı ve tedavisi. M N Oftalmoloji 1994, 1:109-131.
9. Hasanreisoglu B, Aksünger A, Or M, Önel M, Akbatur H, Ünal M, Akata F, Gürel G: 1012 yırtıklı retina dekolman olgusunda klasik dekolman cerrhisi sonuçları. Ret-Vital 1996, 1: 482-487.
10. Bavbek T, Kazokoğlu H, Altan T: Retina dekolmanı cerrhisinde serklaj ve intravitreal SF₆ kombinasyonu sonuçları. T Oft Gaz 1993, 23: 134-137.
11. Soylu M, Nas K, Özdemir N, Demircan N: Retina dekolmanı oluşumunda etyolojik faktörler. T Oft Gaz 1993, 23:130-133.
12. Haimovici R, Nicholson DH: Lattice degeneration of retina. In Albert DM, Jacobiec FA: Principles and Practice of Ophthalmol. W.B. Saunders Company Toronto 1994; Vol II P:1050-1056.
13. The Eye Disease Case-Control Study Group: Risk factors for idiopathic rhegmatogenous retinal detachment. Am J Epidemiology 1993,137:749-756.
14. Jaffe NS, Clayman HM, Jaffe MS: Retinal detachment in myopic eyes after intracapsular and extracapsular cataract extraction. Am J Ophthalmol 1984,97:48-52.
15. Atmaca LS, Özmert E: Dev yırtıklı retina dekolman cerrhisi. XXIII. Ulusal Türk Oft Kong Bül. Ç.Ü. Basımevi, Adana, 1989, Cilt 1, 164-168.
16. Özmert E: Dev yırtıklı retina dekolmanı ve cerrahi

- tedavisi. Ret-vit 1995, 3:254-257.
17. Avcı R, Şahin S, Yücel AA, Gelişken Ö: Yırtıklı retina dekolmanları III; Anatomik ve görsel sonuçlar. Ret-vit 1996, 2: 562-567.
 18. Foss AJE, Rosen PH, Cooling RJ: Retinal detachment following anterior chamber lens implantation for the correction of ultra-high myopia in phakic eyes. Br J Ophthalmol 1993,77:212-213.
 19. Haynie GD, D'Amico DJ: Scleral buckling surgery. In Albert DM, Jacobiec FA: Principles and Practice of Ophthalmol. W.B. Saunders Company Toronto 1994; Vol II P: 1092-1107.
 20. Önol M, Hasanreisöglu B, Or M, Şahin Z: Regmatojen retina dekolmanlarında operasyon. T Oft Gaz 1989, 19: 298-304.
 21. Kaynak S, Önal A, Eryıldırım S, Kaya Hİ, Kaynak T, Eryıldırım A, Çingil G: Fakik dekolmanlarda cerrahi başarıyı etkileyen faktörler. MN Oftalmol 1994, 1:62-70.

Bietti'nin Kristalin Distrofisi: Türk Olgularının Genel Özellikleri

Pelin YILMAZBAŞ¹, Cengiz AKARSU¹, Mahmut SUBAŞI¹, Yusuf ÖZ¹,
Meral OR², Berati HASANREİSOĞLU²

ÖZET

Bietti'nin kristalin distrofisi ile ilgili olarak ülkemizde yayınlanmış 17 olgu ile kliniğimizde yeni tanı almış 2 olgu olmak üzere toplam 19 olgunun genel klinik özellikleri incelenmiş, nadir görülen bu hastalığın ayırıcı tanısını kolaylaştıracak ipuçları üzerinde durulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Bietti'nin kristalin distrofisi, kristalin retinopati.

SUMMARY

The 17 cases of Bietti's crystalline dystrophy published in Turkey and two cases diagnosed in our department were studied in the aspect of general clinical signs. The clues that make differential diagnosis of this rarely seen disease easy were emphasized. *Ret-vit 1997;5:199-202*

Key Words : Bietti's crystalline dystrophy, crystalline dystrophy.

GİRİŞ

1937'de Bietti ikisi kardeş üç olguda kornea ve retinada kristalin madde toplanması ile karakterli bir tapetoretinal derejasyon tanımlamıştır. Oldukça nadir rastlanılan bu hastalıkla ilgili olarak günümüze dek yurtdışı literatürde 80 civarında olgu bildirilmiştir. Bietti kristalin distrofisi ile ilgili olarak ülkemizde Karaağaç ve ark. 1980 yılında¹, Eldem ve ark. 1989 yılında², Bozkır ve ark. 1991 yılında³, Gelişen ve ark. 1992 yılında⁴, Gündüz ve ark. 1994 yılında⁵ Güven ve ark. 1994 yılında⁶, Şengör ve ark. 1996 yılında olgular⁷ yayınladılar. Bu olguların yayınlarda bildirilmiş özellikleri ve kliniğimizde yeni tanı almış olan 2 olgu incelenmiş ve ortak yönleri araştırılmıştır.

MATERYAL METOD

Bietti kristalin distrofisi ile ilgili olarak ülkemizde Karaağaç ve ark 1980 yılında 1, Eldem ve Ark. 1989 yılında 2, Bozkır ve ark 1991 yılında 4'ü kardeş olmak üzere 5, Gelişen ve ark. , 1992 yılında 6, Gündüz ve ark. 1994 yılında 1, Güven ve ark 1994 yılında 1, Şengör

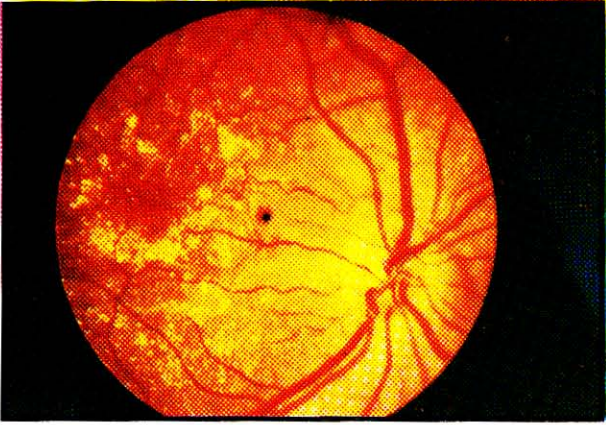
ve ark 1996 yılında 1 olgu olmak üzere toplam 17 olgu bildirdiler, Çalışmamızda Türkiye'de taramalarda tespit edebildiğimiz bu 17 olgu ile kliniğimizde yeni tanı almış 2 olgu olmak üzere toplam 19 olgunun klinik özelliklerini inceledik.

Olgu Sunusu:

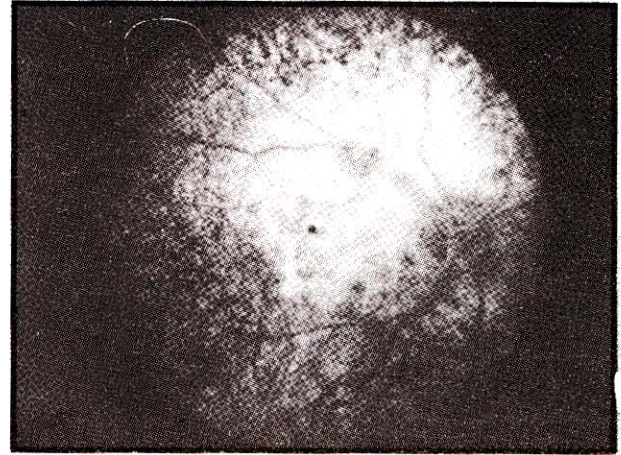
Olgu-1: 40 yaşında erkek hasta. Kliniğimize yaklaşık on yıldır az görme ve gece görememe şikayeti ile başvurdu. Kastomonu bölgesinden gelen hastanın, aile sorulduğunda anne baba akrabalık evliliği olmadığı, 6 kardeş oldukları ve bir diğer erkek kardeşinde de kendisinininkine benzer görme problemleri olduğu öğrenildi. Yapılan oftalmolojik muayenesinde Snellen eşeli ile görme keskinliği sağ gözde -5.00myopik tashihle 0.2, sol gözde -4.50 myopik tashihle 0.4, tansiyon oküler (Applanasyon ile) her iki gözde 17 olarak belirlendi. Ön segment muayenesinde bilateral paralimbal korneada sarı-beyaz kristalin birikintileri izlendi. Pupilla dilate edilerek ve Goldman üç aynalı lensi ile yapılan arka segment muayenesinde arka kutupta sarı-beyaz refraktil depozitler ve koryoretinal atrofi izlendi. Fundus floresien anjiyografi (FFA) çekildi ve retina pigment epitel atrofisi, koroidal atrofi izlendi. Yapılan görme alanı

1. Arş. Görevlisi Gazi Üni Tıp Fak. Göz Has. ABD

2. Öğr. Üyesi Gör. Gazi Üni. Tıp Fak. Göz Hast. ABD



Resim 1. Olgu 1'in sağ göz arka kutupta yaygın refraktif depozitler



Resim 2. Olgu 1'in FFA'sında retina pigment epitel atrofisi

muayenesinde her iki gözde parasantral skotom ve periferik konsantrik daralma izlendi. Elektrofizyolojik testler (ERG) yapılamadı.

Obez olduğu saptanan hastanın (176 cm boy, 105kg) yapılan kan biakimyasında total lipid, trigliserid değerleri yüksek bulundu ve hastaya lippiden fakit diyet önerildi. Kan kalsiyum ve idrar kalsiyum değerleri normal sınırlar dahilindeydi. Hastanın diğer kardeşleri muayeneye gelmedi.

Olgu-2: 14 yaşında kadın hasta. Kli-niğimize yaklaşık 6 aydır az görme ve gece görememe şikayeti ile başvurdu. Konya ilinden gelen hastanın aile sorgulamasında anne baba-nın kardeş çocukları olduğu öğrenildi. 4 kar-deşi daha olan hastanın, diğer kardeşlerinde görme problemi olmadığı belirtildi. Yapılan of-talmolojik muayesinde Snellen eşeli ile görme keskinliği sağ gözde -2.00 myopik tashih ile 0.4, sol gözde -2.00 myopik tashihle 0.4, tan-siyon oküler (Applanasyon ile) her iki gözde 16 olarak belirlendi. Ön segment muayenesi normaldi. Pupilla dilate edilerek ve Goldman üç aynalı lensi ile yapılan arka segment muayenesinde arka kutupa sarı-beyaz refraktif depozitler ve koryoretinal atrofi izlendi. Fundus Florescin Anjiografi (FFA) çekildi ve retina pigment epitel atrofisi, koroidal atrofi izlendi. Yapılan görme alanı muayenesinde her iki gözde periferik konsantrik daralma izlendi. ERG'de fotopik ve skotopik amplitüdlerde düşme saptandı. Obez olduğu tesbit edilen has-tanın (163 cm boy, 76 kg) yapılan kan ve idrar biokimyası normal bulundu.

Yayınlanmış Türk olgularının : Onikisi erkek ve 7'si kadındı. Yaşları 8-40 arasında de-ğişmekte olup ortalama : 22.8 di.

Sekiz olguda anne-babanın ikinci dereceden akraba oldukları belirlendi. On olguda ya-yınlarda anne-baba akrabalığı konusunda bilgi verilmemiştir. Bir olguda ise anne-baba ak-rabalığı olmadığı belirlendi.

Görme keskinliği 2 metreden parmak sayma-tam arasında değişmekteydi.

Bildirilen en uzun takip süresi Eldem ve ark'nın 8 yıllık takibi olan hastadır ve hastada bu süreç içerisinde başlangıçta tam olan görme keskinliğinde bir azalma tespit edilmemiş ancak görme alanında da progresif daralma ge-liştiği kaydedilmiştir.

2 olguda korneada kristalin birikimi göz-lenmemiştir.

Tüm olgularda retina ve FFA bulguları kla-sik tanımlamalara uygundur.

Tüm olgulara görme alanı yapılmış, bir ol-guda normal bulunurken diğer olgularda sant-ral, parasantral skotom, periferik konsantrik daralma gibi patolojik veriler saptanmıştır.

Dokuz olguya ERG yapılmış ve bu ol-guların 6'sında ERG'de patolojik değişiklikler bulunmuştur. Üç olgunun ise ERG de-ğerlerinde anormallik saptanmamıştır.

Biokimyasal kan incelemelerinde kli-niğimizden yayınlanan 2 olguda hiperlipidemi saptanmış, diğer olgularda patoloji sap-tanmamıştır.

Diğer olgular hakkında bilgi verilmemekle birlikte kliniğimizde tanı alın 3 olguda obezite belirlenmiştir.

TARTIŞMA

Bietti'nin kristalin distrofisi genellikle 3. de-katta ortaya çıkar.⁸⁻¹⁰ Ön segment muayenesinde korneada stromanın yüzeysel kat-larında paralimbal bölgede kristalin depozitleri

gözlenmektedir. Arka segment muayenesinde ise retinanın iç ya da dış katlarını tutabilen refraktil sarı beyaz depozitler, retina pigment epitel atrofisi mevcuttur. Optik disk, retina damarları, ekvatoryal alan genellikle normal olmasına karşın hastalığın ileri dönemlerinde optik diskte solukluk ve retina damarlarında inceleme görülebilmektedir. Perifer retinada kemik korpüskülleri tarzında pigment epitel değişiklikleri gelişebilir. Gece az görme, karanlık adaptasyon bozukluğu, görme alanında skotomlara ya da daralmaya yol açabilen bu hastalık kronik progresif bir seyir gösterir ve görme kaybına neden olabilir.¹⁰

Gerek yurt dışı gerekse yurt içi yayınlarda korneada kristalin depolanması olmayan sadece retinal tutulumu olan olgular bildirilmiştir.^{6,11} Kliniğimizden bildirilen iki olguda limbal korneda kristalin depozitleri saptanmamış, fundus bulguları ile tanıya gidilmiştir. FFA'da retina pigment epitel atrofisi ve koryokapillaris atrofisi mevcuttur. ERG genellikle subnormaldir ve karanlık adaptasyonunda uzama vardır. Görme alanı da genellikle patolojik olup sıklıkla santral-parasantral skotom, konsanrik daralma gibi bulgular izlenir. Türk olgularının gerek oftalmolojik muayene özellikleri gerekse FFA bulguları dış kaynaklı literatürde bildirilen olgularinkine benzerdir.

Refraktil depozitlerin neden geliştiği ve hastalığın patofizyolojisi henüz bilinmemektedir. Üç hastada serum kolesterol seviyelerinin yüksek olduğu dikkat çekilmiştir.⁸ 1989'da Wilson ve ark, üç hastadan aldıkları limbal ve paralimbal konjunktiva biyopsi örneklerinin elektron mikroskop incelenmesinde konreal ve konjunktival fibroblastların içinde kolesterol veya kolesterol esterine benzeyen kristaller gördüklerini ifade etmişlerdir.¹⁴ Benzer kristal ve inklüzyonlar transmisyon elektron mikroskop ile yapılan incelemelerde sirkulatuar lenfositlerde de tanımlanmıştır. Bu gözlemler sonucunda hastalığın lipid metabolizmasındaki bir bozukluktan kaynaklandığı düşünülmüştür. Ayrıca Bernauer 16 yıllık takibini sunduğu bir olgunun kan lipid profilinin normal olmasına karşın hastanın obez olduğunu vurgulamıştır. Kliniğimiz olgularının ikisinde hiperlipidemi ve her üçünde obezide saptanmış olması da bu teoriyi destekler nitelikte olmasına karşın, yayınlanan diğer olgularda böyle bir bulguya rastlanmamış ya da belirtilmemiş olması kesin bir yargıya varmayı güçleştirmektedir. Ülkemizden bildirilen iki olguda limbal kon-

junktiva biyopsi örnekleri ışık mikroskopisinde incelenmiş ve Wilson ve ark'nın sözünü ettikleri konjunktival ve korneal kristalin depolanması bulgularına rastlanmamıştır.^{3,4} Bietti'nin kristalin distrofisinin çoğunlukla ikinci dekatta, nadiren birinci ve ikinci dekattarda ortaya çıktığı bildirilmektedir. Türk olgularında ise hastalığın çoğunlukla (14 olgu) ilk iki dekatta tanımlandığı, 5 olguda 3. dekatta ortaya çıktığı belirlenmiştir.

Ülkemizden bildirilen olguların oftalmolojik ve sistemik muayene özellikleri, ERG-EOG ve görme alanı bulguları dış kaynaklı literatürde bildirilen olgularda benzerlik göstermektedir.

Yayınlanan olguların hangi bölgelerden geldikleri belirtilmediğinden coğrafi dağılım özellikleri konusunda yorum yapılamamıştır.

Genetik geçişli bir hastalık olduğu düşünülmekle birlikte kesin kalıtım paterni tanımlanamayan bu hastalıkta otozomal dominant, otozomal resesif, X'e bağlı resesif ve multipleks kalıtım şekilleri tanımlanmıştır. Bildirilen Türk olgularının 8'inin anne babasının ikinci dereceden akraba oldukları belirlenirken diğer 10 olgunun ise anne baba evliliği hakkında bilgi verilmemiştir. Kesin olarak sadece bir olguda anne-baba akraba evliliğinin sözkonusu olmadığı anlaşılmıştır. Bu tablo otozomal resesif geçişin ön planda olduğunu düşündürmektedir. Ülkemizde akraba evliliklerin yaygın olması dolayısıyla bu sonuç daha da önem kazanmaktadır. Sadece 3 olgunun aile fertleri muayene edilebilmiş, diğer olguların yakınları muayeneye gelmemiştir. Bu durum ülkemizde hasta takibinin zorluklarını hatırlatması bakımından üzücüdür. Gerek yurt içi gerekse yurt dışı bildirilen olgularda HLA doku tiplendirmesinin yapılmaması nedeni ile bu konuda yorum yapılamamaktadır.

Bietti'nin kristalin distrofisinin benekli retina sendromuna neden olan klinik tablolardan ayırıcı tanısının yapılması gereklidir. Optik sinirin ve retina damarlarının normal olması ile retinitis pigmentozadan ayrılır. Ayrıca retinitis pigmentozada kornea tutulumu gözlenmemektedir.

Fundus flavimakulatusta hemen daima makulada bir atrofik lezyon bulunur ve FFA'da koyu koroid bulgusunun gözlenmesi tipiktir. Makulada lezyon olmayan ender formunda ise retinada yerleşmiş lipofuksin benzeri depozit içeren sarı-beyaz benekler bulunur. Bu hastalıkla ERG ve EOG çoğu olguda bozulmuş olmasına rağmen periferik görme alanının ve gece karanlık adaptasyonunun normal olması

da Bietti'nin kristalin distrofisinden ayrılmasında yardımcıdır.

Stasyonere konjenital gece körlüğü ile karakterli fundus albipunktatusta özellikle ekvator arkasında yerleşmiş, çok sayıda küçük, punktata, beyaz renkli benekler vardır. FFA'da midperiferde benekli hiperfloresans gözlenir. Görme alanı normaldir.

Retinitis punktata albessenste beyaz renkli, yuvarlak ve opak depozitler ve retina damarlarında incelleme gözlenmektedir.

Sistinozis aminoasit metabolizma hastalıklarından biri olup erken yaşlarda gelişme geriliği ve böbrek fonksiyonlarında bozulmaya neden olur. Konjunktiva, kornea, ön kamara, silier cisim, optik sinir, koroid, sklera ve retina pigment epitel hücrelerinde sistin kristalleri birikir. Bietti'nin kristalin distrofisinden farklı olarak korneal kristalin birikimi sadece limbusa sınırlı kalmamakta ve tüm korneayı etkilemektedir. Bietti kristalin distrofisinde depozitler arka kutupta yaygın iken, sistinozisde retina periferinde tapetoretinal dejenerasyon vardır.

Primer hiperokzalürde kalsiyumglikozalat metabolizmasındaki bir bozukluğa bağlı olarak dokularda okzalat birikimi söz konusudur. İdrarda okzalat ve gliokalat atımı artmıştır. Bu olgularda retinada beyaz renkli beneklenmeler gözlenmektedir.

Uzun süreli metoksifluran anestezisine sekerder okzalozis geliştiren bir hastada retinada beyaz renkli beneklenmeler gözleendiği de bildirilmiştir.

Tamoksifen meme kanseri tedavisinde kullanılan antiöstrojenik bir ajandır. Uzun süreli tamoksifen kullanan olgularda korneal subepitelyel birikintiler ve arka kutupta yüzeyel refaktil depozitler bildirilmiştir. Gerek metoksifluran gerekse tamoksifen retinopatilerinde en önemli ayırıcı tanı kriteri bu ilaçların kullanım öyküsünün bulunmasıdır.

SONUÇ

Bietti'nin kristalin distrofisi, hakkında bilinmeyen çok şey olan ve oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Etyopatogeneze ve dolayısıyla koruyucu hekimlik ve tedaviye yönelik yoğun araştırmalara gerek vardır.

Tüm olguların ayırıcı tanıda yardımcı olacak kan ve idrar biyokimyası tetkikleri yapılmalıdır. Ayrıca hastalığın etyopatogenezinde rolü olduğu düşünülen lipid metabolizması detaylı olarak incelenmeli ve hastanın obez olup olmadığı da not edilmelidir. Coğrafi dağılım özellikleri olup olmadığının anlaşılması için

hastanın hangi bölgeden geldiği not edilmelidir.

Genetik geçişli bir hastalık olduğu düşünüldüğünden anne-baba arasında akrabalık olup olmadığı, diğer aile fertlerinde benzer bir durumun varlığı araştırılmalı ve aile taraması yapılmalıdır. Ülkemizde akraba evliliği yaygın olduğundan dikkatli bir tarama ile daha çok olguya tanı konabilir ve bu şekilde hastalığın etyopatogenez ve tedavi araştırmalarına daha fazla katkıda bulunmak ve nadir görülen bu hastalığın ayırıcı tanısını kolayca yapabilmek mümkün olabilir.

KAYNAKLAR

- 1- Karaağaç N, İskeleli G, Yiğitsubay V : Bietti'nin kristalin fundus distrofisi. XIV. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi Bülteni. İstanbul, Matbaa Teknisyenleri basımevi, 1980:432-37
- 2- Eldem B, İrkeç M: İki olgu nedeniyle Bietti'nin kristalin retina ve kornea distrofisi. T. Oft. Gaz 1989; 19: 602-7
- 3- Bozkır DM, Ekinciler ÖF, Mirza GE, Doğan H: Bietti'nin kristalin distrofisi. XXV. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi Bülteni. İstanbul 1991 : 178-183
- 4- Gelişken Ö, Güler K : Bietti'nin kristalin retinopati . XXVI. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi Bülteni. Bursa, Ön Mat AŞ, 1992, Cilt II : 767-770
- 5- Gündüz K, Günalp İ, Atik Ü, Ergin A : Bietti'nin kristalin distrofisi. MN Oftalmoloji. 1994;1: 97-99
- 6- Güven D, Aksünger A, Or M, Akbatur H: Bietti'nin kristalin retina distrofisi. Retina-Vitreus. 1994 ; 2:206-208
- 7- Şengör T, Kaplaner O, Alanyalı A, Akı S : Bir olgu nedeniyle Bietti'nin kristalin retina ve kornea distrofisi. Retina - Vitreus. 1996; 4: 494-498.
- 8- Harrison RJ, Acheson RR, Dean Hart JC :Bietti tapetoretinal degeneration with marginal corneal dystrophy (crystalline retinopathy): case report. Br J Ophthalmol 1987; 71:220-223
- 9- Richards BW, Brodstein DE, Nusbaum JJ, Ferenez JR, Maeda K: Autosomal dominant crystalline dystrophy. Ophthalmology 1991; 98: 658-65
- 10- Bernauer W, Daicker B: Bietti's corneal retinal dystrophy: A 16 year progression. Retina 1992; 12: 18-20
- 11- Mauldin WM, O'Connor PS : Crystalline retinopathy: Bietti's tapetoretinal degeneration without marginal corneal dystrophy. Am J Ophthalmol. 1981; 92: 640-46
- 12- Gass JDM: Steroscopic Atlas Of macular Diseases Diagnosis and Treatment. The CV Mosby Co. 1987 Third Edition. Vol 1, Ch 5: 235-320
- 13- Carr RE, Heckenlively JR : Hereditary pigmentary degenerations of the retina. In Duane TD, Jaeger EA :Clinical Ophthalmology. Harper and Row Publishers, Philadelphia, 1986; Vol 3, Ch 24: 1-27
- 14- Wilson Dj, Weleber RG, Klein ML : Bietti's crystalline dystrophy : clinico pathologic study. Arch Ophthalmol 1989; 107: 213-221