

İdiopatik Jukstafoveolar Retinal Telenjektazide Flöresein Anjiografi ve Optik Koherens Tomografi Bulguları*

Fluorescein Angiography and Optical Coherence Tomography Findings in
Idiopathic Juxtafoveolar Retinal Telangiectasis

Figen BATIOĞLU¹, Neslihan ASTAM², Emin ÖZMERT¹

ÖZ

Amaç: İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektazili (İJRT) olguların klinik, flöresein anjiografi (FA) ve Optik Koherens Tomografi (OCT) bulgularının değerlendirilmesi ve bu bulguların karşılaştırılması

Gereç ve Yöntem: Gass'ın sınıflamasına göre değerlendirilen, Grup 1B İJRT'li 2 olgunun 2 gözü ile, Grup 2A İJRT'li 4 olgunun 8 gözü olmak üzere toplam 6 olgunun 10 gözü çalışma kapsamına alındı. Tüm olgulara tam göz muayenesi yapıldı. Renkli fundus fotoğrafları çekilerek FA uygulandı. Makulanın OCT kesit görüntüleri kaydedildi. Flöresein anjiografi ve OCT görüntüleri karşılaştırıldı ve görme keskinliği ile ilişkileri araştırıldı.

Bulgular: Grup 2A'daki 4 olgunun 8 gözünden, 6'sı evre 4, 2'si evre 3 idi. Grup 1B deki 2 gözde klinik muayenede telenjektazik damarların yanı sıra sert eksudalar ve bir gözde makulada kanama tesbit edildi. Gözlerin tamamında FA'da geç fazda genişleyen dış retinal boyanmaya ait hiperfloresans izlenirken, OCT'de bununla uyumlu ödem saptanmadı ve tüm gözlerde foveal kontür izlenebilmekteydi. 10 gözün 7'sinde (%70) retinada kalınlaşma olmaksızın foveal bölgede intraretinal hiporeflektif boşluk tespit edildi. Olguların benzer OCT ve FA görüntülerine karşın görme keskinlikleri 4 mps ile 10/10 arasında değişmekteydi.

Sonuç: İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektazide, FA'daki artan sızıntıya rağmen OCT'de saptanan intraretinal hiporeflektif boşluk bulgusu tipiktir. Görme keskinliğindeki farklılıkları bu bulgularla açıklamak mümkün değildir. Hastalığın patogenezinin aydınlatılmasında daha geniş sayıda, ayrıntılı ve yüksek çözünürlüklü OCT incelemelerine gereksinim vardır.

Anahtar Kelimeler: Flöresein anjiografi, idiyopatik jukstafoveolar retinal telenjektazi, optik koherens tomografi.

ABSTRACT

Purpose: To evaluate and compare the clinical, fluorescein angiography and optical coherence tomography findings in cases with idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis.

Materials and Methods: Two eyes of two patients in Group 1B, and eight eyes of 4 patients in Group 2A idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis according to the Gass classification were analyzed. All of the eyes underwent complete ophthalmological examination. Color fundus photographs were taken and fluorescein angiography was performed. Macular OCT scans were obtained. Fluorescein angiography and optical coherence tomography findings were compared and correlated with visual acuity.

Results: Six of the eight eyes of 4 patients in Group 2A had stage 4, and the remaining two eyes had stage 3 IJRT. Two eyes in Group 1B presented telangiectasis, lipid exudates, and one of them also had macular hemorrhage. Fluorescein angiography showed increased hyperfluorescence through the late phase due to staining in the outer retina. However, OCT scans demonstrated normal foveal contour without macular edema. Seven of the ten eyes had subfoveal intraretinal hyporeflective space in the absence of retinal thickening. Although the presence of similar FA and OCT findings in patients, they did not correlate with visual acuity values.

Conclusion: Subfoveal hyporeflective space despite increased hyperfluorescence in FA is a typical OCT finding in cases with IJRT. It is impossible to explain visual acuity differences with these findings. Detailed and high-resolution OCT images in large series are needed in order to define the pathogenesis of this disease.

Key Words: Fluorescein angiography, idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis, optical coherence tomography.

Ret-Vit 2007;15:7-10

Geliş Tarihi : 25/12/2006

Kabul Tarihi : 19/01/2007

Received : December 25, 2006

Accepted: January 19, 2006

* Bu çalışma TOD 40. Ulusal Oftalmoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur
1- Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Prof. Dr.
2- Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Uzm. Dr.

1- M.D. Professor, Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara/TURKEY
BATIOĞLU F., fbatioglu@gmail.com
ÖZMERT E., eozmert@superonline.com
2- M.D. Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara/TURKEY
ASTAM N., neslihanastam@gmail.com
Correspondence: M.D. Professor, Figen BATIOĞLU
Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara/TURKEY

GİRİŞ

İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektaziler (İJRT) ilk olarak 1982'de Gass ve Okayawa tarafından, unilaterale yada bilaterale parafoveale ve jukstafoveale retinal kapillerlerin yetersizliği olarak tarif edilmiş¹ ve yine Gass tarafından klinik muayene ve anjiyografi bulgularına göre sınıflandırılmıştır²;

Grup 1A: Konjenital unilaterale parafoveale telenjektazik kapillerler

Grup 1B: İdiopatik unilaterale fokal jukstafoveale telenjektazi

Grup 2A: Bilaterale idiyopatik akkiz parafoveale retinal kalınlaşma, retina pigment epitel hiperplazisiyle pigmente plak, kristal depozitler ve subretinal neovaskülarizasyon ile birlikte olan parafoveale telenjektazi

Grup 2B: Juvenil gizli ailesel İJRT

Grup 3A: Parafoveale kapiller obliterasyona bağlı görme kaybıyla birlikte tıkaçıcı tip İJRT

Grup 3B: Santral sinir sistemi vaskulopatisiyle birlikte tıkaçıcı tip İJRT.

Bu sınıflandırmanın içinde en sık karşılaşılan Grup 2A olup, ikinci sıklıkta Grup 1B görülmektedir.³ Hastalığın tanısında kullanılan ve önemli yeri olan flöresein anjiyografinin yanı sıra son zamanlarda OCT de inceleme yöntemi olarak yer almaya başlamıştır. İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektazi nadir görülen bir hastalık olup, patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Flöresein anjiyografi dışında OCT ile değerlendirilmesi de özellikle patogenezi ve tanısında yapılan çalışmalarda yol gösterici olarak bulunmuştur.^{4,5}

Çalışmamızda, İJRT tanısıyla takip edilen olguların klinik, flöresein anjiyografi ve OCT bulgularının değerlendirilmesi ve birbiriyle karşılaştırması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Grup 1B İJRT'li 2 olgunun 2 gözü ile, Grup 2A İJRT'li 4 olgunun 8 gözü olmak üzere toplam 6 olgunun 10 gözü çalışma kapsamına alınarak retrospektif olarak incelenmiştir. Tüm olguların renkli fundus fotoğrafları ile flöresein anjiyografileri çekilmiş ve OCT görüntüleri alınarak grup 2A olgular daha önce tarif edilen hastalığın klinik evrelemesine göre evrelenmiştir.

Klinik evreleme:⁵

Evre1: Klinik bulgu olmaksızın anjiyografide parafoveale telenjektazik damarlar.

Evre2: Anjiyografide telenjektazi ile birlikte parafoveale grimsi renk değişikliği.

Evre3: Anjiyografide kapiller genişleme ile birlikte geç fazlarda dış retinal boyanma.

Evre4: Retinada pigment epitel göçüyle birlikte yüzeyel pigment plaklar.

Evre5: Subretinal neovasküler membran.

Optik koherens tomografi (Humprey-Zeiss Optical Coherence tomography) görüntüleri fovea merkezinden geçen horizontal ve vertikal kesitler alınarak kaydedilmiştir.

Flöresein anjiyografi bulguları ile OCT kesit görüntüleri karşılaştırılmış ve görme keskinliği değerleri ile ilişkileri araştırılmıştır.

BULGULAR

Grup 2A'daki 4 olgudan 1'i erkek 3'ü kadın, grup 1B'deki 2 olgu ise erkek idi. Olguların yaş aralığı 55-73 arasında değişmekteydi .

Grup 1B'deki 2 gözde klinik muayene ve anjiyografide telenjektazik damarların yanı sıra sert eksudalar ve gözlerden birinde makulada kanama tesbit edildi. Bu gözlerde flöresein anjiyografide telenjektazik damarlar ve ilerleyen fazlarda artan sızıntı mevcuttu (Resim 1, A1-2). Olguların klinik bulguları, flöresein anjiyografi ve OCT bulguları (Resim 1, A3-4) Tablo 1'de açıklanmıştır.

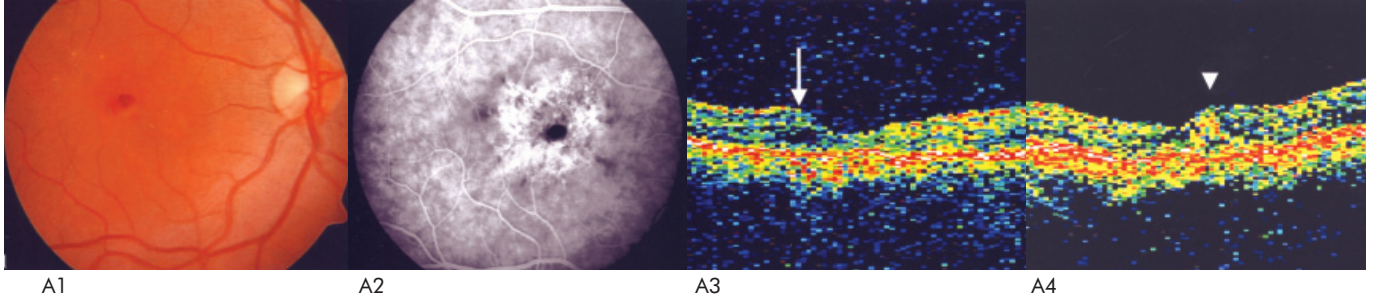
Grup 2A'daki 4 olgunun 2 gözü evre 3, 6 gözü ise evre 4 idi (Tablo 2). Evre 3 olan gözlerde fundus muayenesinde makulada temporal opaklaşma, flöresein anjiyografide kapiller genişleme ve geç boyanma izlendi. OCT'de bir gözde intrafoveale diğerinde parafoveale yerleşimli hiporeflektif boşluk mevcuttu (Resim 2, A1-3). Evre 4 olan gözlerde ise hiperpigmentasyon ve kristalin depozitler belirgindi. Flöresein anjiyografide geç fazlarda artan hiperfloresansa rağmen olguların OCT görüntüleri oldukça sakindi ve tamamında foveale kontür izlenebiliyordu. OCT incelemesinde 6 gözden 5'inde subfoveale bölgede intraretinal hiporeflektif boşluk tespit edildi (Resim 3, A1-3 ve B1-3). Bir gözde ayrıca intraretinal hiporeflektif boşluk üzerinde ince bir bant (Internal limitan membran-ILM örtü?) izlendi (Resim 3, B3). OCT incelemesinde telenjektazik damarlara ve pigment plaklara ait yüksek yansıtıcılık ve bu alanların gerisinde yansıtıcılık blokajı mevcuttu (Resim 3, A3).

Olguların benzer OCT ve flöresein anjiyografi görüntülerine rağmen görme keskinlikleri 4 mps ile 10/10 arasında değişmekteydi. Flöresein anjiyografi bulguları ile OCT görüntülerinin uyumsuzluğunun yanı sıra görme keskinlikleri de elde edilen görüntüleme sonuçlarıyla uyumsuz bulundu (Tablo1-2).

Olgu	GK	Fundus	FA	OCT
1	1/10	Temporalde kapiller telenjektazi Sert eksudalar	Kapiller telenjektazi geç sızıntı	Makulada kalınlık artışı
2*	1/10	Makulada kanama seyrek sert eksudalar	Kapiller telenjektazi geç sızıntı	Şiş dış retinal hiporeflektif boşluk İntraretinal hiperreflektivite

* Resim 1, GK: Görme keskinliği, FA: Flöresein Anjiyografi, OCT: Optik Koherens Tomografi

Tablo 1: Grup I B olguların klinik, flöresein anjiyografi ve OCT bulguları.



Resim 1: A1: Makulada kanama ve seyrek sert eksuda, A2: Flöresein anjiyografide kapiller telenjiyektazi ve geç sızıntı , A3-A4: OCT de sığ dış retinal hiporeflektif boşluk (Beyaz ok) ve intraretinal hiperreflektivite (ok başı).

Olgu	GK	Fundus	FA	OCT
1-Evre 3	4mps*	Temporal parafoveal opaklaşma	Kapiller genişleme geç boyanma	Intrafoveal ,dış retinal hiporeflektif boşluk
	10/10	Temporal parafoveal opaklaşma	Kapiller genişleme geç boyanma	Parafoveal, dış retinal hiporeflektif boşluk
2-Evre 4	1/10	Hiperpigmentasyon	Hiperpigmentasyona bağlı hipofloresans, kapiller genişleme geç boyanma	İntraretinal hiperreflektivite
	3/10			
3-Evre 4	2/10	Hiperpigmentasyon ve kristallin depozit	Hiperpigmentasyona bağlı hipofloresans, kapiller genişleme geç boyanma	İntraretinal hiperreflektivite, iç retinal hiporeflektif boşluk
	8/10			
4**	2/10	Hiperpigmentasyon ve kristallin depozit	Kapiller genişleme geç boyanma	İç retinal hiporeflektif boşluk, emporal iç yüzeyde hiperreflektivite iç retinal hiporeflektif boşluk, çatısında ILM örtü?
Evre 4	5/10			

* Resim 2, **Resim 3

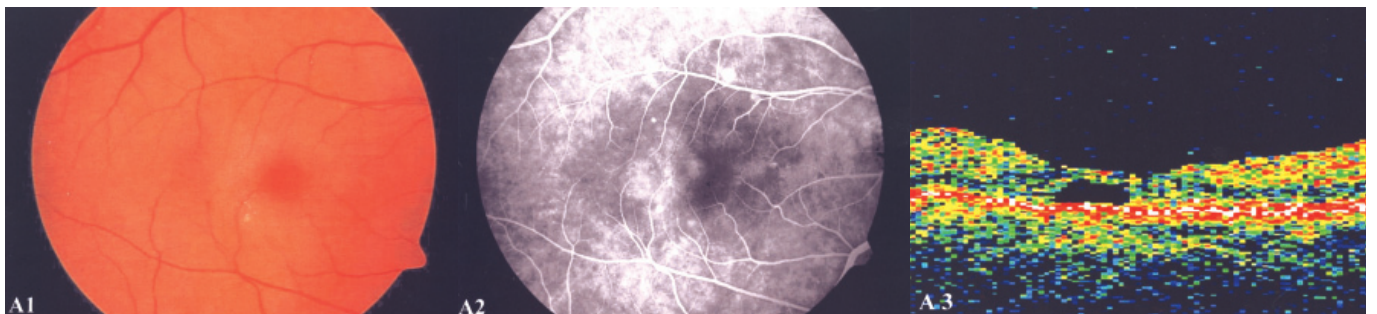
Tablo 2: Grup 2 A, evre 3 ve 4 olguların klinik, flöresein anjiyografi ve OCT bulguları.

TARTIŞMA

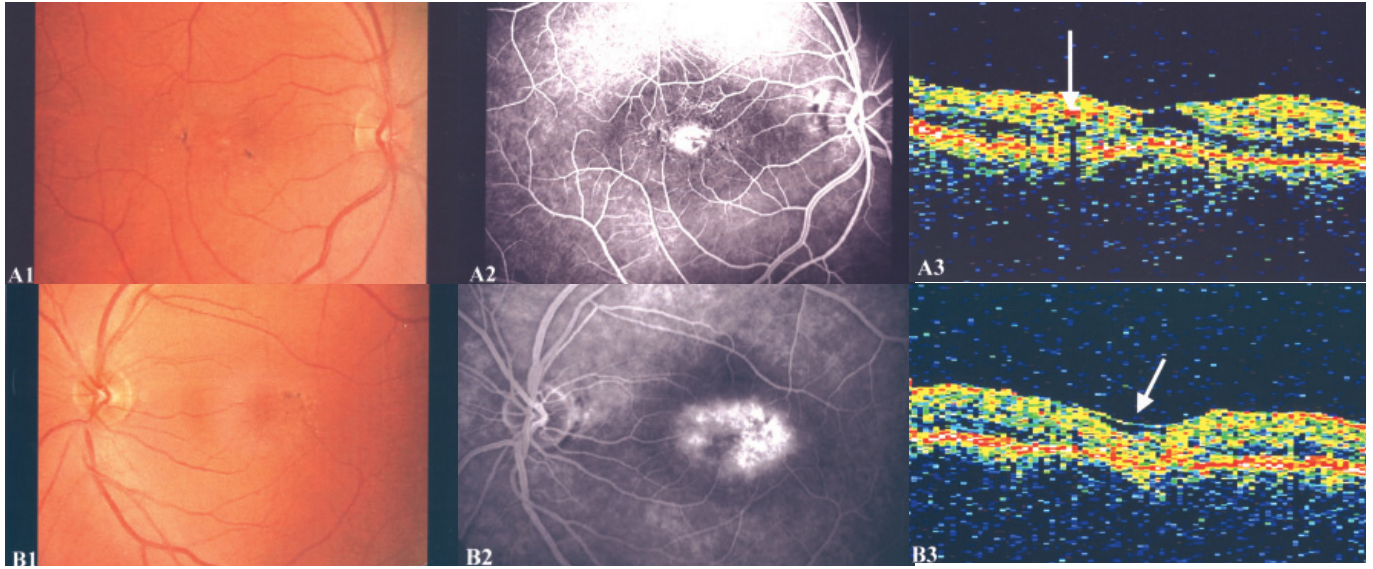
Grup 1B idiopatik jukstafoveolar retinal telenjiyektazi daha çok erkeklerde ve 40 yaşın üzerinde, grup 2A ise daha çok kadınlarda ve 5-6. dekattan sonra ortaya çıkmaktadır.⁶ Bizim çalışmamızda da bu bilgilerle uyumlu olarak grup 1B'de 2 erkek, grup 2A'da ise 3 kadın hasta bulunmakta olup yaş aralığı 55 ile 73 arasında değişmekteydi.

İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjiyektazinin sınıflaması ve evrelemesi klinik muayene ve flöresein anjiyografi bulgularına göre yapılmaktadır. Flöresein anjiyografi İJRT tanısında kullanılan önemli bir inceleme yöntemidir. Anjiyografide erken fazlarda telenjiyektazik damarlar görü-

lebilirken ilerleyen fazlarda geç boyanma geniş bir alanı kaplayarak anormal damarsal görüntüyü bloke eder.⁷ Hiperfloresansın sebebi artmış damar geçirgenliği değil, kapiller duvar endotel değişimine bağlı artmış boyanma olarak açıklanmaktadır.⁵ Gass'a göre geç boyanmanın sebebi, beslenme bozukluğuna bağlı hasara uğrayan retina hücrelerinden boyanın hücre içi aralığa difüzyonu ve hücre dışı matriksin boyanmasıdır.⁸ Olgularımızdan grup 2A'daki 8 gözden 6'sında evre 4, 2'sinde evre 3 bulgular mevcuttu ve tamamında anjiyografide geç fazlarda artan hiperfloresans görülürken olguların görme keskinlikleri 4 mps ile 10/10 arasında idi ve anjiyografi ile uyumluluk göstermiyordu.



Resim 2: A1: Temporal parafoveal opaklaşma, A2: Flöresein anjiyografide kapiller genişleme ve geç boyanma, A3: OCT'de intrafoveal dış retinal hiporeflektif boşluk.



Resim 3: A1-B1: Parafoveal hiperpigmentasyon ve kristalin depozitler, A2-B2: Flöresein anjiografide kapiller genişleme ve geç boyanma, A3: OCT de iç retinal hiporeflektif boşluk ve iç yüzeyde hiperreflektivite (ok), B3: İç retinal hiporeflektif boşluk çatısında ILM örtü (ok)

İntraretinal hiporeflektif boşluk görüntüsü idiyopatik jukstafoveolar retinal telenjektazili hastalarda yapılan OCT çalışmalarında %83,5 ve %63 oranında bildirilmektedir.^{5,9} Bu görüntü, çeşitli sebeplere bağlı ortaya çıkan kistoid makula ödeminde görülen boşluktan retina kalınlığının artmasıyla farklılık gösterir. Bu hiporeflektif alan çoğunlukla müller hücreleri gibi dış retina hücreleri ve retina reseptörlerinin atrofisine ikincil olarak gelişir.¹⁰ Retina hücre kaybı, pigment kümelerinin oluşumuna yol açan retina pigment hücre göçüne sebep olur ve bu da OCT'de hiperreflektif plak olarak izlenir.¹¹ Hiporeflektif boşluğun üzerini müller hücrelerinin ayaksı çıkıntılarının oluşturduğu ince bir örtünün (ILM örtü) sınırladığı bildirilmektedir.⁵ Paunescu ve ark. stratus OCT ve yüksek rezolüsyonlu OCT (UHR-OCT) ile İLM örtünün değerlendirilebileceğini bildirmişlerdir.⁹ Çalışmamızda 10 gözün 7'sinde (%70) OCT'de subfoveal hiporeflektif boşluk bulgusu tespit edilmiştir. Grup 2A evre 4 olan 6 gözde ise klinik muayenede tespit edilen hiperpigmentasyon, OCT'de blokaj oluşturan artmış iç yansıtıcılık olarak izlenmiştir. Ayrıca, Grup 2A Evre 4 olan olgunun bir gözünde hiporeflektif boşluğun üzerini örten çok ince bir bantın saptanması, bunun İLM örtü olabileceği şüphesini uyandırmıştır.

İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektazi ile ilgili yapılan çalışmalarda klinik ve flöresein anjiografi bulguları ile görme keskinlikleri arasında her zaman uyumlu bir ilişki bulunmamıştır. Park ve ark., bu olgularda fibrovasküler doku varlığı ve buna ikincil sızıntı derecesinin görme keskinliğindeki düşüşle uyumlu olmadığını bildirmişlerdir. Görme keskinliğindeki azalmanın ganglion hücre dejenerasyonuna bağlı olduğunu açıklamışlardır.¹² Yüksek çözünürlüklü OCT ile yapılan çalışmalarda, İJRT'li olgularda görme keskinliğindeki değişiklikler fotoreseptör tabakadaki düzensizlikle uyumlu bulunmuş, özellikle bu tabakanın değerlendirilmesinin tedavi kararında ve görme artışı elde etme sonucunda belirleyici kriter olduğu bildirilmiştir.⁹ Olgularımızda da benzer flöresein anjiografi ve OCT bulgularına rağmen, farklı görme keskinlikleri tespit edilmiştir.

Sonuç olarak, İJRT'li olgularda OCT incelemeleri ile klinik ve flöresein anjiografi bulgularını destekleyen ve görme farklılıklarını açıklayabilecek önemli bulgular tespit edilmektedir. Hastalığın patogenezinin aydınlatılmasında daha geniş sayıda, ayrıntılı ve yüksek çözünürlüklü OCT incelemelerine gereksinim vardır.

KAYNAKLAR

- Gass JD, Oyakawa RT.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol. 1982;100:769-780.
- Gass JD, Blodi BA.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow up study. Ophthalmology. 1993;100:1536-1546.
- Trabuchi G, Broncoto R, Pierro L, et al.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis and pigment epithelial hyperplasia :an optical coherence tomographic study. Arch Ophthalmol. 1999;117:405-406.
- Puliofito CA, Hee MR, Lin CP et al.: Imaging of macular disease with optical coherence tomography. Ophthalmology. 1995;102:217-229.
- Gupta V, Gupta A, Dogra MR, et al.: Optical coherence tomography in group 2A Idiopathic juxtafoveolar telangiectasis. Ophthalmic Surg Laser Imaging. 2005;36:482-487.
- Cahill M, O'Kaefe M, Acheson R, et al.: Classification of the spectrum of Coat's disease as subtypes of Idiopathic retinal telangiectasis with exudation. Arch Ophthalmol. 1999;117:405-406.
- Abusamra S, Teresa M, Cresta FB, et al.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis: Clinical pattern in 19 cases. Ophthalmologica. 2000;214:406-411.
- Gass JDM.: Macular dysfunction caused by retinal vascular disease. In Gass JDM Stereoscopic atlas of Macular disease. Diagnosis and treatment 4th ed, St Louis MO, Mosby. 1997;504-512.
- Paunescu LA, Ko TH, Duker JS, et al.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Ophthalmology. 2006;113:48-57.
- Surguch V, Gamulescu MA, Gabel VP.: Optical Coherence tomography findings in idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol. 2006. 22; (Epub ahead of print)
- Gupta V, Gupta A, Dogra MR.: Juxtafoveal telangiectasia. In Gupta V, Gupta A, Dogra Mr eds. Atlas Optical coherence tomography of Macular disease. London United Kingdom. Taylor Francis. 2004:164-181.
- Park D, Schatz H, McDonald HR, et al.: Fibrovacular tissue in bilateral juxtafoveal telangiectasis. Arch Ophthalmol. 1996;1092-1096.