

Bietti Kristalin Retinopatisinde Optik Koherens Tomografi Bulguları

Optical Coherence Tomography Findings in Bietti Crystalline Retinopathy

Banu TURGUT ÖZTÜRK¹, Banu BOZKURT², Ümit KAMIŞ², Mehmet OKKA²

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Bietti'nin kristalin retinopatisi tanısı alan iki olgumuzun optik koherens tomografi (OKT) bulguları incelendi. Kliniğimize görme azalması yakınması ile başvuran olguların fundus muayenesinde arka kutupta yaygın kristalin depozitleri ve retina pigment epiteli atrofisi izlendi. OKT'de sensöryel retina tabakasında yüksek yansıtıcılık gösteren alanlar ve retina pigment epiteli-koryokapillaris kompleksinde kalınlaşma ve yansıma artışı gözlemlendi. Bu olgular OKT'nin Bietti kristalin retinopatisinde kristal birikintilerinin ve retina pigment epitel atrofisinin izlenmesinde yardımcı bir tetkik olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Bietti kristalin retinopatisi, optik koherens tomografi, kristal depozit.

ABSTRACT

Optical coherence tomography (OCT) findings of two patients with Bietti crystalline retinopathy were evaluated. The fundus examination of patients who admitted to our clinic with the complain of decreased visual acuity, revealed diffuse crystalline deposits and retinal pigment epithelial atrophy at the posterior pole. In OCT, high reflective foci, thickening and increased reflectance of the retinal pigment epithelium-choriocapillaris complex were observed. These cases demonstrate that OCT is an adjunctive tool for the follow-up of crystalline deposits and atrophy of the retinal pigment epithelium in Bietti crystalline retinopathy.

Key Words: Bietti crystalline retinopathy, optical coherence tomography, crystalline deposits.

Ret-Vit 2011;19:198-200

GİRİŞ

Bietti kristalin distrofisi nadir görülen, otozomal resesif kalıtım gösteren bir retina distrofisidir. Genellikle 20-40 yaş arasında görme keskinliğinde azalma, gece körlüğü ve görme alanında daralma yakınmaları ile ortaya çıkmaktadır. Retinada görülen parlak, sarımsı kristaller, tapetoretinal dejenerasyon, koroidal skleroz ile karakterize olan bu distrofiye olguların üçte birinde korneada marjinalinde de kristal depozitler görülmektedir. Görme keskinliği genellikle 50-60 yaşlarında retina pigment epiteli (RPE) ve korioretinal atrofi nedeniyle yasal körlük düzeylerine inmektedir.^{1,2}

Yapılan çalışmalarda kristal depozitlerin kolesterol veya kolesterol esterleri ve komplike lipid inklüzyonlarından oluştuğu gösterilmiştir. Benzer inklüzyonların do-

laşımındaki lenfositlerde de gösterilmesi nedeniyle Bietti kristalin kornea-retinal distrofisinin lipid metabolizmasındaki bir anormallikten kaynaklandığı ileri sürülmektedir.¹ Histopatolojik çalışmalarda retina pigment epiteli (RPE) ve koryokapillarisde belirgin hasar ve hafif retinal gliozisle karakterize bir koroidal atrofisinin yanısıra fokal hipertrofi, hiperplazi ve RPE hücrelerinin retinaya göçü olduğu belirtilmektedir. Klinik olarak ise depozitlerin hastalık ilerledikçe birleşme eğiliminde oldukları veya yerini RPE atrofisi ve koroidal skleroza bıraktığı bilinmektedir.^{1,3}

Nadir görülen bu distrofinin klinik özellikleri ülkemizde de kısıtlı sayıda olgu sunumunda bildirilmiştir.⁴⁻⁶ Aşağıda kliniğimize başvuran Bietti kristalin retinopatisi tanısı alan iki olgunun optik koherens tomografisi (OKT) bulguları sunulmuştur.

Geliş Tarihi : 12/04/2010

Kabul Tarihi : 01/07/2010

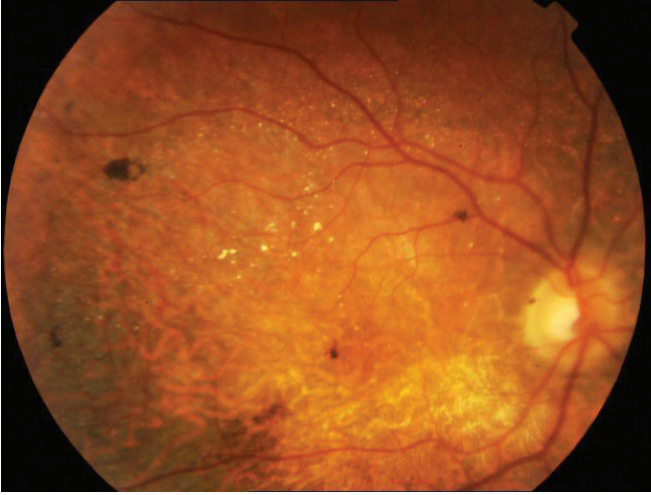
Received : April 12, 2010

Accepted : July 01, 2010

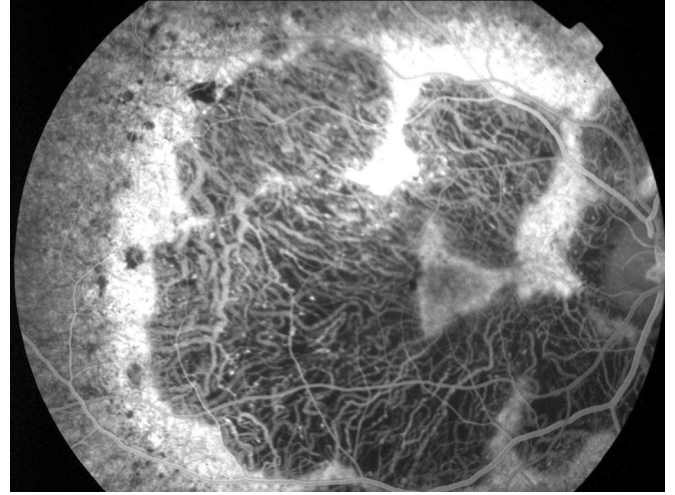
1- Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D., Konya, Yrd. Doç. Dr.
2- Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D., Konya, Doç. Dr.

1- M.D. Assistant Professor, Selçuk University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Konya/TURKEY
OZTURK B., btozturk@selcuk.edu.tr
2- M.D. Associate Professor, Selçuk University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Konya/TURKEY
BOZKURT B., drbanubozkurt@yahoo.com
KAMIS U., umitkamis@hotmail.com
OKKA M., drokka@gmail.com

Correspondence: M.D. Assistant Professor, Banu TURGUT ÖZTÜRK
Selçuk University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Konya/TURKEY



Resim 1: Birinci olguya ait fundus görüntüleri.



Resim 2: Birinci olguya ait fundus FA görüntüleri.

OLGU SUNUMU

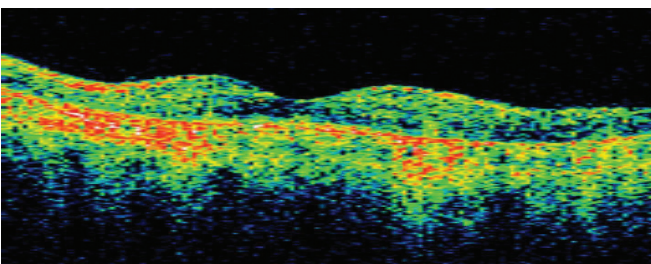
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göz hastalıkları polikliniğine başvuran iki olgu değerlendirilmiştir.

Olgu 1

Görmede bulanıklık ve gece görmede bozukluk yakınmaları ile başvuran 39 yaşındaki erkek olgunun özgeçmişinde ilaç kullanımı öyküsü ve ailede benzer hastalık öyküsü yoktu. Oftalmolojik muayenede en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 0.8, sol gözde 0.6 idi. Ön segment muayenesinde anormal bir bulgu saptanmadı. Ancak fundus muayenesinde arka kutup ve midperifer retinada sarımsı beyaz, parlak depozitler, koyu renkli pigment kümeleri, RPE ve koroidal atrofi alanları mevcuttu (Resim 1).

Fundus flöresin anjiyografide (FA) ise erken dönemde RPE ve koroid atrofisi olan alanlarda belirgin koroid damarları, daha ileri evrelerde ise yama şeklinde hiperflöresan alanların ve bunların arasında koroid atrofisine bağlı hipoflöresan alanlar izlenmekteydi (Resim 2).

Retinada görülen kristal depozitlere ait hiper- yada hipoflöresans görülmedi. OCT-3 (Stratus- OCT, Carl Zeiss Meditec, Inc., USA) cihazının "Macular Thickness" protokolü ile yapılan OKT'de retina sinir lifi tabakasında artmış yansıtıcılığın yanısıra RPE ve koroid kompleksinde kalınlaşma ve yüksek yansıtıcılık gösteren kırmızı ve beyaz odaklar saptandı (Resim 3).



Resim 3: Birinci olguya ait OKT görüntüleri.

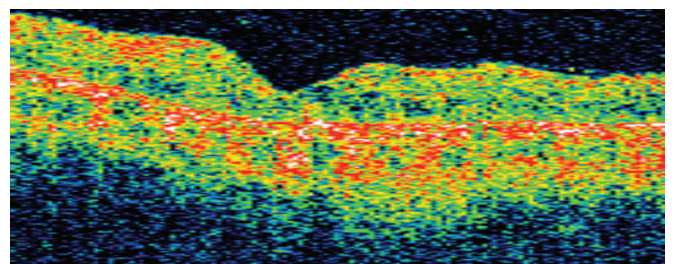
Olgu 2

Yirmi üç yaşındaki bayan olgu görme azlığı yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağda 0.1, solda 0.4 düzeyindeydi. Ön segment muayenesinde superior limbusta sarı, kristal depozitler izlenmekteydi.

Fundus muayenesinde bu olgumuzda da arka kutupta sarımsı beyaz retinaçi depozitler, periferde hiperpigmente odaklar, RPE ve koroidal atrofi alanları mevcuttu. FA'de ilk olguya benzer şekilde RPE ve koroid atrofisi olan alanlarda belirgin koroid damarları, daha ileri evrelerde de hiperflöresan alanlar ve bunların arasında koroid atrofisine bağlı hipoflöresan alanlar görülmekteydi. Bu olgumuzun OCT-3 cihazının "Macular Thickness" protokolü ile yapılan OKT incelemesinde retina sinir lifi tabakasında artmış yansıtıcılığın yanısıra, retina tabakaları arasında kırmızı renkli, yüksek yansıtıcılık gösteren odaklar görülmekteydi. RPE ve koroid kompleksinde 1. olgumuzdakine benzer şekilde kalınlaşma ve yüksek yansıtıcılık gösteren kırmızı ve beyaz alanlar mevcuttu (Resim 4).

TARTIŞMA

OKT retinanın kesitsel görüntülerinin yüksek çözünürlükle elde edilebildiği, invaziv olmayan bir tetkiktir.⁷ Literatürde Bietti kristalin retinopatisinde OKT bulgularını bildiren kısıtlı sayıda olgu sunumu mevcuttur.



Resim 4: İkinci olguya ait OKT görüntüleri.

Meyer ve ark., 2004'te sensöryel retina ve RPE'de yüksek reflektivite gösteren kristalin depozitler ve RPE-koryokapillaris kompleksinde kalınlaşma olduğunu belirtmişlerdir.⁸ Ayata ve ark., ise transvers kesitte aldıkları OKT görüntülerinde yüksek reflektivite gösteren granüllerin kristalin noktalarla örtüştüğünü göstermişlerdir.⁹ Gaucher ve ark., 18-100 µ büyüklüğündeki depozitlerin "time domain" OKT ile gösterilemezken, "Fourier domain" OKT ile rahatlıkla gösterilebildiğini ileri sürmüşlerdir.¹⁰ Querques ve ark., ise "spektral domain" OKT ile retinanın sinir lifi tabakası dahil tüm tabakalarında bu yüksek yansıtıcılıklı depozitlerin gösterilebildiğini bildirmişlerdir.¹¹ Bizim "time domain" OKT ile görüntülerini aldığımız olgularımızdan görme keskinliği daha iyi olan 1. olgumuzda yalnız sinir lifi tabakası ve RPE'de yüksek yansıtıcılık görülürken, görme keskinliğinin daha azaldığı ve kornea tutulumunun da olduğu diğer olgumuzda sensöryel retina içerisinde de kristal depozitlere ait olduğunu düşündüğümüz yüksek reflektivite gösteren alanlar görülebilmektedir (Resim 3,4). Karaçorlu ve ark., Bietti kristali retinopatisinde OKT bulgularını bildirdikleri sunumlarında yalnız retina pigment epiteli-koryokapillaris kompleksinin kalınlaştığını ve yansıtıcılığının arttığını bildirmişler, nöroretinanın yansıma özelliğinde bir artış saptamamışlardır.¹²

Bietti kristalin retinopatisinde hastalık ilerledikçe fundus bulgularında değişkenlik beklenmektedir. Hastalığın ilerlemesi ile birlikte kristalin depozitler birleşmekte ve yerini RPE atrofisine bırakmaktadır. OKT'de de yukarıdaki olgularımızda olduğu gibi görme azalması ile birlikte sensöryel retinada da kristalin depozitlerle örtüşen, yüksek yansıtıcılık gösteren odaklar görülebilmekte ve RPE yansıtıcılığının atrofiye bağlı olarak artmaktadır Bu nedenle Bietti kristalin retinopatisinde olgularda OKT hastalığın ilerlemesinin takibinde yardımcı tetkikler arasında sayılabilir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Wilson DJ, Weleber RG, Klein ML, et al.: Bietti's crystalline dystrophy. A clinicopathologic correlative study Arch Ophthalmol. 1989;107:213-221.
2. Eldem B, İrkeç M.: İki olgu nedeniyle Bietti'nin kristalin retina ve kornea distrofisi. T Oft Gaz. 1989;19:602-607.
3. Kaiser-Kupfer MI, Chan CC, Markello TC et al.: Clinical biochemical and pathological correlations in Bietti's crystalline dystrophy Am J Ophthalmol. 1994;118:569-582.
4. Yılmazbaş P, Akarsu C, Subaşı M, ve ark.: Bietti'nin kristalin distrofisi: Türk olguların genel özellikleri. Ret-Vit. 1997;5:199-202.
5. Güven D, Aksünger A, Akbatur H, ve ark.: Bir olgu nedeniyle Bietti'nin kristalin retina distrofisi. Ret-Vit. 1994;2:206-208.
6. Şengör T, Alanyalı A, Akı S, ve ark.: Bir olgu nedeniyle Bietti'nin kristalin retina ve kornea distrofisi. Ret-Vit. 1996;4:494-497.
7. Oral D, Atmaca LS.: Optik koherens tomografi. T Klin Oftalmol. 2001;10:34-40.
8. Meyer CH, Rodrigues EB, Mennel S et al.: Optical coherence tomography in a case of Bietti's crystalline dystrophy Acta Ophthalmol Scand. 2004;82:609-612.
9. Ayata A, Tatlipinar S, Unal M et al.: Autofluorescence and OCT features of Bietti's crystalline dystrophy Br J Ophthalmol. 2008; 92:718-720.
10. Gaucher D, Saleh M, Sauer A et al.: Spectral OCT analysis in Bietti crystalline dystrophy Eur J Ophthalmol. 2009;28.
11. Querques G, Quijano C, Bouzitou-Mfoumou R et al.: In-vivo visualization of retinal crystals in Bietti's crystalline dystrophy by spectral domain optical coherence tomography Ophthalmic Surg Lasers Imaging. 2010;9:1-3.
12. Karaçorlu SA, Özdemir H, Şentürk F.: Bietti'nin kristalin retinopatisinde optik koherens tomografi. MN Oftalmol. 2006;13:148-150.