

Erişkin Tip Foveomaküler Vitelliform Distrofi Bir Olguda Ranibizumab Uygulaması

Ranibizumab Application in An Adult-Onset Foveomacular Vitelliform Dystrophy Case

Dicle HAZIROLAN¹, Nurten ÜNLÜ², Güner ÖZKAN ÜNEY³, Mehmet Akif ACAR⁴

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Görme keskinliğinde azalma ile başvuran erişkin tip foveomaküler vitelliform distrofi (ETFVD) bir olguya bilateral aylık üç doz intravitreal ranibizumab tedavisi uygulanmıştır. İlk başvuruda görme keskinliği sağda 0.1, solda 0.4 idi. Dört ay sonra sağ gözde maküler atrofi oluşurken, sol gözde subretinal maddede bir değişiklik tespit edilmemiştir. Görme keskinliği sağda 0.1 seviyesinde kalırken, solda 0,6 düzeyine çıkmıştır. İkinci yıl sonunda görme keskinlikleri korunmuş, optikal kohorens tomografi görüntülerinde bir değişiklik bulunmamıştır. Buna göre ranibizumab, ETFVD hastalarının görme keskinliklerini korumada etkili olabilir.

Anahtar Kelimeler: Erişkin tip foveomaküler vitelliform distrofi, koroidal neovasküler membran, ranibizumab.

ABSTRACT

Bilateral monthly three dose intravitreal ranibizumab treatment was applied to a case admitted with decreased visual acuity with adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy (AOFVD). Visual acuity was 0.1 in right eye and 0.4 in left eye at first admission. After four months macular atrophy was formed in the right eye, no change was detected in the subretinal deposit in left eye. Visual acuity was 0.1 in right eye and increased to 0.6 in left eye. Visual acuity was protected, and there was no change in optical coherence tomography images, at the end of two years. According to these, ranibizumab may be effective in the protection of visual acuities of AOFVD patients.

Key Words: Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy, choroidal neovascular membrane, ranibizumab.

Ret-Vit 2011;19:Özel Sayı:31-33

GİRİŞ

Erişkin tip foveomaküler vitelliform distrofi (ETFVD) yavaş ilerleyen bilateral görme kaybı ile seyreden, nadir bir maküler hastalıktır. Lezyonlar 1/3-1/2 disk çapında, yuvarlak veya oval, hafif kabarık, gri-sarı renkli olup foveada çoğu zaman merkezi pigmentasyon ile birlikte bulunur.¹⁻⁴ ETFVD tipik olarak 30-50`li yaşlarda görülür, ve belirsiz genetik geçiş söz konusudur.^{1,2,5}

Ancak bazı otörler hastalığın otozomal dominant seyrettiğini,^{1,6-8} bazıları da sporadik olup ailesel bir geçiş paterni taşımadığını savunurlar.^{6,8} ETFVD`nin erken evrelerinde genellikle görsel açıdan asemptomatikler veya tek ya da çift taraflı hafif görsel bulanıklık veya metamorfopsiden şikayetçilerdir.^{1,4} ETFVD ilerledikçe görme kaybı daha da şiddetlenir. Bunun nedeni vitelliform lezyonların bozulup yaşa bağlı maküla dejenerasyonundakine (YBMD) benzer jeografik atrofi oluşması veya daha az sıklıkla koroidal neovasküler membran (KNVM) gelişimidir.^{3,9}

ETFVD hastalarında KNVM oranı %5-15 olarak bildirilmiştir.^{2,10} Geç başlangıç, orta şiddette semptom bulunması, normal ya da subnormal elektrookulografi (EOG) bulgusu ve belirsiz genetik geçişin söz konusu olması nedeniyle ETFVD, Best Hastalığı`ndan farklıdır.

EOG, fundus flöresan anjiyografi (FA) ve optikal kohorens tomografi (OKT) teşhiste yardımcı yöntemlerdir. ETFVD, çoğunlukla başta YBMD olmak üzere diğer makulopatiler ile karışabilir.¹¹

Görme düzeyini iyileştirecek etkili bir tedavi yöntemi bulunmasa da son yıllardaki çalışmalar vasküler endotelial büyüme faktörünün (VEGF), ETFVD tedavisinde olumlu sonuçlara sahip olabileceğini ileri sürmüştür.^{12,13}

Bu çalışmada, intravitreal ranibizumab tedavisi uygulanan ETFVD`li bir olgu sunulmuştur.

Geliş Tarihi : 10/05/2011

Kabul Tarihi : 08/07/2011

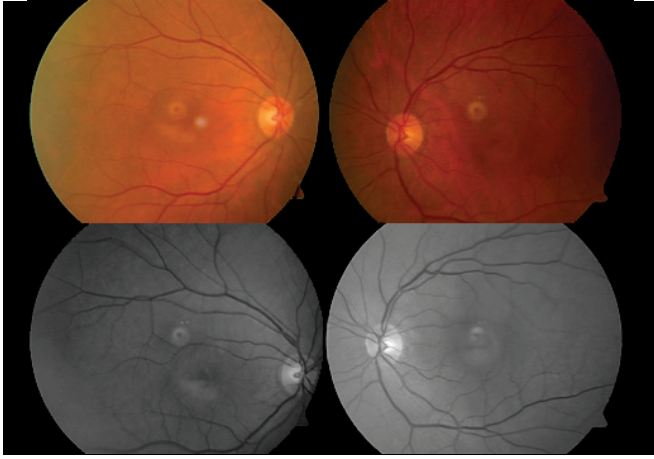
Received : May 10, 2011

Accepted : July 08, 2011

- 1- S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, Ankara, Uz. Dr.
- 2- S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, Ankara, Doç. Dr.
- 3- S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği, Ankara, Uz. Dr.
- 4- S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği, Ankara, Doç. Dr.

- 1- M.D. Ankara Training and Research Hospital 1st Eye Clinic, Ankara/TURKEY
HAZIROLAN D., dicleoncel@hotmail.com
- 2- M.D. Associate Professor, Ankara Training and Research Hospital 1st Eye Clinic, Ankara/TURKEY
ÜNLÜ N., unlunurten@yahoo.com
- 3- M.D. Ankara Training and Research Hospital 2nd Eye Clinic, Ankara/TURKEY
ÖZKAN ÜNEY G., guner_ozkan@yahoo.com
- 4- M.D. Associate Professor, Ankara Training and Research Hospital 2nd Eye Clinic, Ankara/TURKEY
ACAR M.A., macar06@yahoo.com

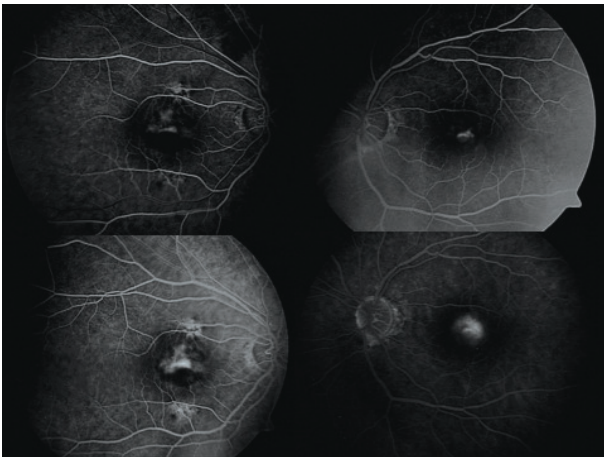
Correspondence: M.D. Dicle HAZIROLAN
Ankara Training and Research Hospital 1st Eye Clinic, Ankara/TURKEY



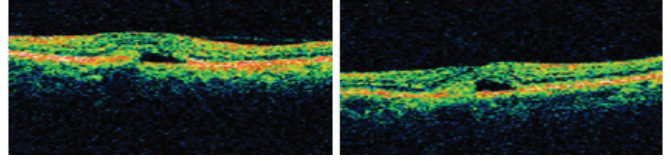
Resim 1: Her iki göze ait üstte renkli, altta da kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafları görülmektedir. Renkli fundus fotoğraflarında makülada sarı-beyaz lezyon görülürken, kırmızıdan yoksun fundus fotoğraflarında bu lezyonun seviye verdiği daha net görülmektedir.

OLGU SUNUMU

Her iki gözde görmede azalma nedeniyle kliniğimize başvuran 69 yaşındaki hastanın düzeltilmiş en iyi görme keskinliği sağ gözde 0.1, sol gözde ise 0.4 düzeyindeydi. Fundoskopik muayenede her iki makülada yaklaşık bir disk capında, yuvarlak, hafif kabarıklık ve sarı-beyaz renkli lezyon tespit edildi (Resim 1). Hastanın OKT'sinde her iki subfoveal bölgede sensöryel retina dekolmanı ile birlikte, seviye gösteren, yarı hiperreflektif diğer yarı da hiporeflektif madde birikimi mevcuttu (Resim 2). Santral foveolar kalınlık (SFK) sağda 369 μ , solda ise 361 μ idi. FA'da bilateral maküler hiperflöresans ve hipoflöresans gösteren lezyon mevcuttu (Resim 3). Uygulanan EOG sonucu Arden oranı her iki gözde normal sınırlarda olup sağda 1.88, solda 1.85 olarak tespit edilmiştir. Bu bulgulara göre öncelikli tanı olarak hastada ETFVD düşünüldü ve hastaya intravitreal ranibizumab enjeksiyonu önerildi. Farklı günlerde olmak üzere her iki göze aylık üçer doz intravitreal ranibizumab tedavisi uygulandı. Bir ay sonraki kontrol muayenesinde görmede ve OKT bulgularında bir değişiklik tespit edilmedi.



Resim 3: Her iki göze ait üstte erken dönem, altta ise geç dönem FA görüntüleri bulunmaktadır. Bilateral maküler hiperflöresans ve hipoflöresans gösteren lezyon görülmektedir.

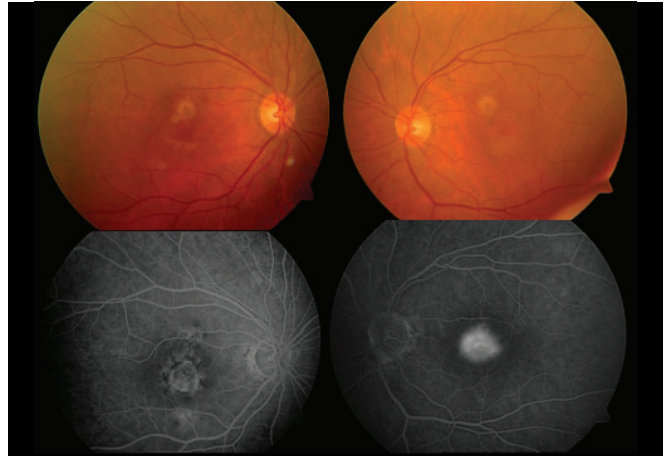


Resim 2: Her iki göze ait OKT görüntüsünde, subfoveal bölgede sensöryel retina dekolmanı ile birlikte, seviye gösteren, yarı hiperreflektif diğer yarı da hiporeflektif madde birikimi görülmektedir.

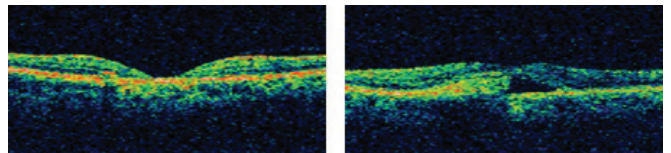
Dört ay sonraki kontrol muayenesinde sağ gözde kabarıklık maküler lezyon yerini atrofiye bırakmış, sol gözde de lezyon bir miktar genişlemişti (Resim 4). FA'da sağda pencere defekti, solda da biraz daha genişlemiş hiperflöresans lezyon görülmekteydi (Resim 4). OKT'de sağda subretinal madde kaybı ve retinal incelmeye tespit edilirken solda subretinal madde mevcudiyeti devam etmekteydi (Resim 5). SFK sağda 98 μ , solda 275 μ idi. Görme keskinliği sağda 0.1 iken solda 0.6 idi. İkinci yıl sonunda kontrol muayenesinde görme keskinlikleri korunmuş, OKT bulgularında da herhangi bir değişiklik tespit edilmemiştir.

TARTIŞMA

KNVM ve ETFVD'yi klinik olarak ayırtetmek güç olabilir. FA'de her iki lezyon da hiperflöresans gösterir.¹⁰ İndosiyenin yeşili anjiyografide (İSYA) de, İSY'nin maküladaki vitelliform lezyona olan affinitesi nedeniyle, gizli KNVM'ye ETFVD lezyonu ile benzerlik gösterir.¹⁰



Resim 4: Dördüncü ayda her iki göze ait üstte renkli fundus fotoğrafları ve altta da FA görüntüleri bulunmaktadır. Renkli fundus fotoğraflarında sağda lezyonun atrofiye uğradığı, solda ise bir miktar genişlediği görülmektedir. FA'de sağda atrofiye ait pencere defekti, solda ise hiperflöresans lezyonun sebat ettiği gözlenmektedir.



Resim 5: Dördüncü ayda her iki göze ait OKT görüntüsünde, sağda subretinal madde kaybı ve retinal incelmeye, solda subretinal madde mevcudiyeti izlenmektedir.

Ancak OKT her iki lezyonun ayırıcı tanısında oldukça yararlıdır. ETFVD'de hiperreflektans veya gölgelenme olmadan santral subretinal kalınlaşma gözlenirken, KNVM'de hiperreflektans (fibrosis) ve/veya gölgelenme (kanama veya eksüda) görülebilir.¹⁴

Bizim olgumuzda da OKT'de hiperreflektans ve gölgelenme olmadan santral subretinal kalınlaşma mevcuttu. ETFVD'de şu ana kadar etkili bir tedavi yöntemi tespit edilmemiştir. Intravitreal tek doz 1.25 ml bevacizumab tedavisi uygulanan ETFVD'li bir hastada metamorfopside azalma ve görme keskinliğinde korunma izlenmiştir.¹³ Yine intravitreal bevacizumab enjeksiyonlarının yapıldığı ETFVD'li bir olguda dört aylık gözlem süresince subretinal sarımsı birikintilerin azaldığı, ancak görme keskinliğinde azalma ve metamorfopside de artış gözlenmiştir.¹²

Gallego ve ark., öncelikle gizli KNVM düşünüp aylık 3 doz ranibizumab uyguladıkları altı ETFVD'li hastayı içeren çalışmalarında, takip süresince görme keskinliğinde artış olduğunu, metamorfopside azalma görüldüğünü, ancak OKT kalınlıklarında önemli bir değişiklik olmadığını bildirmişlerdir.¹⁴ Bizim olgumuzda da bir gözde ranibizumab sonrası subretinal maddede kaybolma ile birlikte görme keskinliğinde bir değişiklik olmazken, diğer gözde subretinal maddede bir değişiklik olmadan görme keskinliği artmıştır.

Sonuç olarak, ranibizumab ETFVD hastalarının görme keskinliklerini korumada etkili olabilir. Ranibizumabın bazı ETFVD hastalarında etkili olmasının sebebi henüz belli değildir. Bunun doğrulanması için daha geniş serili ve uzun süreli çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Gass JDM.: A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1974;72:139-156.
2. Burgess DB, Olk RJ, Uniat LM.: Macular disease resembling adult foveomacular vitelliform dystrophy in older adults. *Ophthalmology.* 1987;94:362-366.
3. Greaves AH, Sarks JP, Sarks SH.: Adult vitelliform macular degeneration: a clinical spectrum. *Aust N Z J Ophthalmol.* 1990;18:171-178.
4. Renner AB, Tillack H, Kraus H, et al.: Morphology and functional characteristics in adult vitelliform macular dystrophy. *Retina.* 2004;24:929-939.
5. Sabates R, Pruett RC, Hirose T.: Pseudoviteliform macular degeneration. *Retina.* 1982;2:197-205.
6. Hodes BL, Feiner LA.: Progression of pseudoviteliform macular dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1984;102:381-383.
7. Fishman GA, Trimble S, Rabb MF, et al.: Pseudoviteliform macular degeneration. *Arch Ophthalmol.* 1977;95:73-76.
8. Brecher R, Bird AC.: Adult vitelliform macular dystrophy. *Eye.* 1990;4:210-215.
9. Özdek SC, Hondur A, Gürel G, ve ark.: Retina pigment epitelinin patern distrofisi ve koroidal neovaskülarizasyon. *Ret-Vit.* 2006;14:11-16.
10. Da Pozzo S, Parodi MB, Toto L, et al.: Occult choroidal neovascularization in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Ophthalmologica.* 2001;215:412-414.
11. Battaglia Parodi M, Di Crecchio L, Ravalico G.: Vascularized pigment epithelial detachment in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Eur J Ophthalmol.* 2000;10:266-269.
12. Lee JY, Lim J, Chung H, et al.: Spectral domain optical coherence tomography in a patient with adult-onset vitelliform dystrophy treated with intravitreal bevacizumab. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging.* 2009;40:319-321.
13. Montero JA, Ruiz-Moreno JM, De La Vega C.: Intravitreal bevacizumab for adult-onset vitelliform dystrophy. *Eur J Ophthalmol.* 2007;17:983-986.
14. Gallego PR, Dolz MR, Pardo LD, et al.: Primary intravitreal ranibizumab for adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2011;249:455-458.