

Retinoskizis: Klinik, Tedavi ve Takip Sonuçlarımız*

Retinoschisis: Our Clinical, Treatment and Follow-Up Outcomes

Atila Gökçe DEMİR¹, Dilek GÜVEN², Efe CAN¹, Sönmez ÇINAR¹

ÖZ

Retinoskizis, retina katmanlarında ayrışma ile karakterize olan bir hastalıktır. Bu çalışmada retinoskizis tanısı alan 5 hastamızın 7 gözü, klinik ve görüntüleme özellikleri, ayrıca tedavi ve takip sonuçları değerlendirildi. Bir hastanın iki gözü konjenital retinoskizis, dört hastanın 6 gözü dejeneratif (senil) retinoskizis olarak değerlendirildi. Hastalar, ortalama 10-14 ay boyunca takip edildi. Makülanın yapısını görüntüleme Optik koherens tomografi (OKT) cihazından faydalanıldı. Makülanın anatomik ve fonksiyonel yapısı etkilenen iki hastaya vitrektomi cerrahisi yapıldı. Makülanın anatomik ve fonksiyonel olarak etkilenmediği hastalarda takip yeterli iken, etkilenen hastalarda vitrektomi cerrahisinin fayda sağladığı sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Retinoskizis, optik koherens tomografi.

ABSTRACT

Retinoschisis is a disease characterized by splitting of the retinal layers. In this study, we present 7 eyes of 5 patients diagnosed with retinoschisis, clinical and imaging features, as well as treatment and follow-up outcomes. Two eyes of one patient was considered with congenital retinoschisis, six eyes of four patients was considered with degenerative (senile) retinoschisis. Patients were followed for an average 10-14 months. In view of the macula structure has benefited from the Optical coherence Tomography (OCT). Vitrectomy was performed in two patients anatomical and functional structure of the macula affected. We have concluded that, following-up for the patients anatomical and functional structure of the macula unaffected is sufficient, however vitrectomy benefits the patients anatomical and functional structure of the macula affected.

Key Words: Retinoschisis, optical coherence tomography.

GİRİŞ

Retinoskizis, retina katmanlarında ayrışma ile karakterize olan bir hastalıktır. Konjenital veya senil(dejeneratif) retinoskizis olmak üzere iki türlü olabilir. Konjenital retinoskizis, X'e bağlı resesif geçiş gösteren, adolesan ve genç erişkin erkeklerde görme kaybına neden olan en sık maküler distrofi hastalığıdır. Senil (dejeneratif) retinoskizis ise daha geç yaşlarda kendini gösteren, ora serrata ile komşu periferik kistik dejenerasyon alanlarında intraretinal mikrokistlerin birleşerek oluşturduğu primer, kazanılmış bir hastalıktır.¹ Konjenital retinoskiziste, görme kaybı erken yaşlarda ortaya çıkar. Hastaların tamamında bilateral bisiklet tekerleği görüntüsü veren fovea merkezine radial uzanan kistik boşlukların oluşturduğu foveal skizis ve %50'sinde periferik retinoskizis mevcuttur. Senil retinoskiziste skizis periferidedir. İç ve dış katman delikleriyle birlikte olabilir, nadiren dış katman deliği ile beraber retina dekolmanı görülür. Maküla tutulmadıkça görme kaybı çok nadir görülen bir semptomdur. Optik koherens tomografi (OKT), retina katmanlarında oluşan kistoid boşlukları en iyi görüntüleyen invaziv olmayan yardımcı tanı yöntemidir. Bu çalışmada, retinoskizis tanısı alan 5 hastamızı, klinik ve görüntüleme özellikleri; ayrıca tedavi ve takip sonuçları ile değerlendirmek amaçlanmıştır.

*Bu çalışma TOD 47. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde sunulmuştur.

- 1- M.D. Asistant, Sisli Etfal Training and Research Hospital, Eye Clinic, İstanbul/TURKEY
DEMİR A.G., atilla_dmr@hotmail.com
CAN E., ecan@hotmail.com
ÇINAR S., sonmezcinar@gmail.com
- 2- M.D. Associate Professor, Sisli Etfal Training and Research Hospital, Eye Clinic, İstanbul/TURKEY
GUVEN D., dkguven@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 29.12.2013
Kabul Tarihi - Accepted: 18.03.2014
Ret-Vit 2015;23:62-66

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D., Asistant,
Atila Gökçe DEMİR
Sisli Etfal Training and Research Hospital, Eye Clinic, İstanbul/TURKEY

Phone: +90 212 373 51 63
E-Mail: atilla_dmr@hotmail.com

GEREÇ VE YÖNTEM

Beş hastanın 7 gözü retinoskizis açısından değerlendirildi. Her birine rutin oftalmolojik muayene (Snellen eşeli ile görme keskinliği, ön ve arka segment muayenesi) yapıldı. SD-OKT (Optovue RTVue) cihazının MM6 ve Raster programı kullanılarak maküla incelemesi yapıldı. Hastalar, ortalama 10-14 ay boyunca takip edildi. İki hastaya vitrektomi cerrahisi uygulandı.

OLGU SUNUMU

Olgu 1

Sol gözünde çocukluğundan beri, sağ gözünde ise iki senedir görme kaybı tarifleyen 35 yaşındaki erkek hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği (GK) bilateral 1 metreden parmak sayma (mps) idi. Ön segment muayenesinde bilateral minimal punktat arka subkapsüler kesafet (ASK) mevcuttu.

Fundus muayenesinde sağ gözde periferik retinoskizis, makülada skizis ve dekolman (Resim 1a), sol gözde iç katman yırtığıyla beraber geniş retinoskizis (Resim 2a) mevcuttu. OKT incelemesinde sağda maküla kalınlığı 687 µm idi, intraretinal hiporeflektif boşluk ve foveayı içine alan retinoskizis (Resim 1b) mevcuttu, solda maküla kalınlığı 289 µm idi ve nasal bölgede

intraretinal kistik boşluklar mevcuttu (Resim 2b). Ek sistemik hastalık yoktu. Hasta juvenil retinoskizis olarak değerlendirildi. Hastanın sağ gözüne, hikayesinde daha iyi gören gözü olması nedeniyle pars plana vitrektomi (PPV) planlandı.

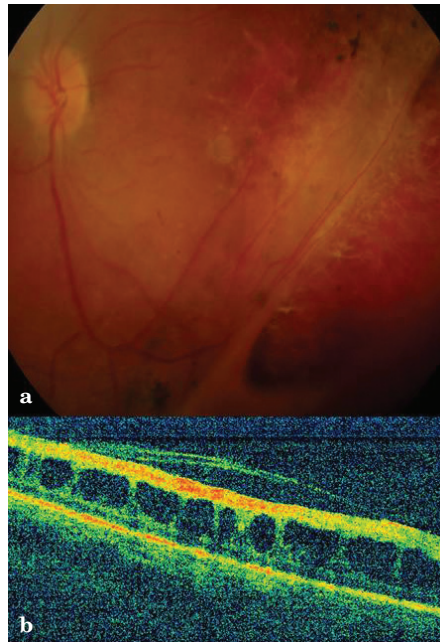
Genel anestezi altında sağ limbuse 3.5 mm mesafeden 23 G trokar seti ile üçlü transkonjonktival giriş yapıldı. Kor ve perifer vitrektomi yapıldı. Triamsinolon asetat verilerek arka hyaloid boyandı. Tam ayrılmayan arka hyaloid flute iğne ile süpürülerek temizlendi. Retinoskizis bölgesine 2 ayrı noktadan endokoter ile retinotomi yapılarak internal drenaj yapıldı.

Sıvı-hava değişimiyle retina yatıştırıldı. Alt ve üst temporale endolaser uygulandı. Hava-Sülfür Hekzaflorür (SF₆) değişimi yapıldı. Triport girişler çıkarıldı, fornikse povidon iyot damlatılarak operasyona son verildi.

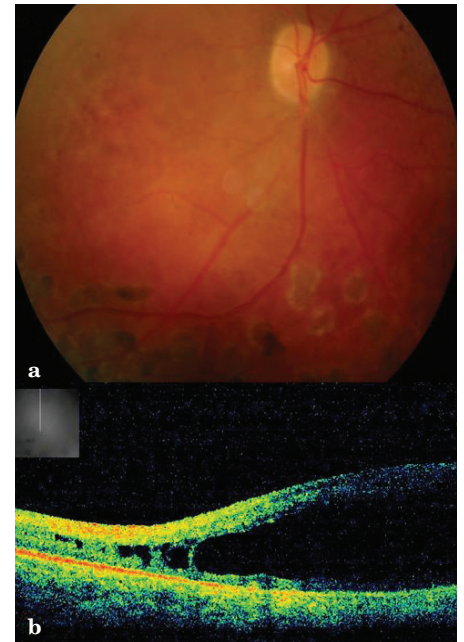
Ameliyattan 14 ay sonra GK sağda 0.05 solda el hareketi seviyesindeydi. Fundus muayenesinde sağ gözde temporalde retina yatışıktı, laser spotları belirgindi, makülada skizis görünümü vardı (Resim 3a), sol gözde bulgular aynıydı. OKT görüntülemesinde sağda maküla kalınlığı 428 µm idi, intraretinal ve subretinal mayi ile sığ maküla dekolmanı gözlemlendi (Resim 3b). GK preop seviyesinden yüksek olduğu ve stabil seyrettiği için ek girişimsel işlem düşünülmedi.



Resim 1a, b: Olgu 1'in sağ fundus görüntüsü. Makülada retinoskizise bağlı mat görünüm, ödem, temporalde retinoskizis ve güve yeniği pigmenter değişiklikler (a), optik koherens tomografide vertikal kesitte skizis kaviteleri ve vertikal hiperreflektif sütun bağlantıları, kavitelerin birleşmesi ile birlikte retina katlarında ayrışma, dekolman benzeri hiporeflektif geniş kavite oluşumu (b).



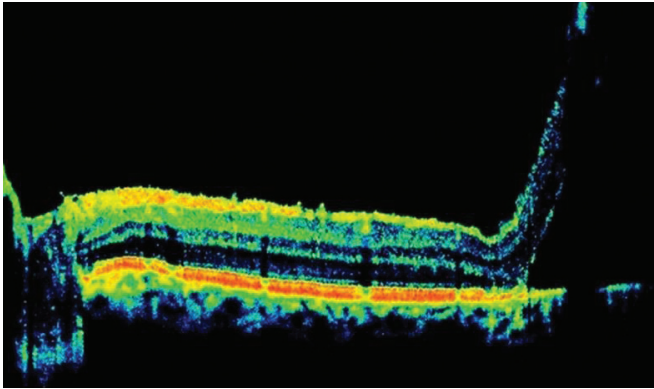
Resim 2a, b: Olgu 1 in sol fundus görüntüsü. Temporalde retinoskizis, büyük iç katman deliği, kalkık iç retinal katman üzerinde retinal damarlar ve geniş güve yeniği pigmenter düzensizlik izleniyor (a). Optik koherens tomografide raster kesitte alt nazalde retinoskizis kaviteleri, vertikal hiperreflektif sütun bağlantıları, kısmen ayrılmış arka hyaloid izleniyor (b).



Resim 3a, b: Olgu 1'in sağ postoperatif 12. ayda fundus görüntüsü. Makülada pigment düzensizliği ve temporalde periferde laser spot skarları izleniyor (a), optik koherens tomografide vertikal kesitte retina katmanları arasındaki kaviteler, hiperreflektif sütunlarda bağlantılar oluşuyor, retinada incelme mevcut (b).

Olgu 2

Dış merkezden tarafımıza retina dekolmanı tanısı ile yönlendirilen 60 yaşındaki kadın hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde sol GK 0.3 idi, ön segment muayenesinde minimal ASK mevcuttu. Fundus muayenesinde sol superotemporalde periferik retinoskizis mevcut. OKT görüntülemesinde foveal kontür etkilenmemişti, dış pleksiform tabakada skizis mevcuttu (Resim 4). Ek olarak diyabet, hipertansiyon ve guatr mevcuttu. Hasta dejeneratif (senil) retinoskizis olarak değerlendirildi. Retinoskizis hattının posterioruna argon laser ile baraj çekildi.



Resim 4: Olgu 2'nin sol preoperatif optik koherens tomografi horizontal kesit görüntülemesi. Normal retina katmanları ve temporalde retina dekolmanına bağlı subretinal sıvının hiporeflektif görünümü.

Fakat 4 ay sonra GK etkilenmemesine rağmen retinoskizis hattının foveaya doğru ilerlediği görüldü. OKT incelemesinde maküla kalınlığı 364 µm, superotemporalde retinoskizis hattı mevcuttu. Hastaya pars plana vitrektomi (PPV) planlandı.

Genel anestezi altında sağ limbusa 3.5 mm mesafeden 23 G trokar seti ile üçlü transkonjonktival giriş yapıldı. Kor ve perifer vitrektomi yapıldı. Triamsinolon asetat verilerek arka hyaloid boyandı. Arka hyaloid ayrılarak temizlendi. Retinoskizis bölgesine tek noktadan endokoter ile retinotomi yapılarak internal drenaj yapıldı. Sıvı-hava değişimiyle retina yatıştırıldı. Retinotomi etrafına ve retinoskizis hattına endolaser uygulandı. Hava-SF₆ değişimi yapıldı.

Ameliyattan 5 ay sonra hastanın görme keskinliği 0.15 idi. ön segment muayenesinde grade II nükleer kesafet + ASK mevcuttu. Fundus muayenesinde superotemporalde periferik retinoskizis devam ediyor, temporalde laser skarları baraj oluşturuyordu. Hastaya fakoemülsifikasyon ve intravitreal SF₆ enjeksiyonu yapıldı. Fakoemülsifikasyon cerrahisinden sonra hastanın görme keskinliği 0.7'ye kadar yükseldi.

Olgu 3

Sol gözünde koroid neovasküler membran (KNVM) tanısıyla takip edilen 67 yaşında erkek hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde sağ GK 0.9. ön segment

muayenesinde minimal nükleer skleroz mevcuttu. Fundus muayenesinde inferotemporalde retinoskizis mevcuttu. Delik izlenmedi. OKT incelemesinde foveal kontür düzgündü ve maküla kalınlığı 201 µm idi. Hasta dejeneratif retinoskizis olarak değerlendirildi.

Hastanın 11 ay sonraki kontrolünde GK 0.6 idi, ön segment muayenesinde nükleer skleroz mevcuttu. Fundus muayenesinde bulgular aynıydı. OKT görüntülemesinde foveal kontür düzgün ve maküla kalınlığı 202 µm idi. Hastanın takibine devam edildi.

Olgu 4

Her iki gözde ışık çakması şikayetiyle gelen 46 yaşındaki kadın hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde her iki gözün düzeltmesiz GK 0.8 idi. Ön segment muayenesi doğaldı. Fundus muayenesinde her iki gözde periferik pigmente retina dejenerasyonu ve alt temporallerde sığ retinoskizis mevcuttu. Ameliyattan 4 gün sonra hastanın GK 0.7 idi. Ön segment muayenesinde kornea saydam, ön kamara forme, pupil düzenli, intraokuler lens santralize idi. arka segment muayenesinde ise maküla yatışık, superiorda retinoskizis mevcuttu. OKT incelemesinde ise foveal kontür düzgün, maküla kalınlığı 321 µm idi.

Yapılan OKT görüntülemesinde her iki foveal kontür doğal, maküla kalınlığı sağda 259 µm solda 271µm idi. Hasta dejeneratif retinoskizis olarak değerlendirildi. Hastanın 12 ay sonraki kontrolünde bilateral GK 1.0 idi, fundus muayenesinde her iki gözde bulgular aynıydı. OKT görüntülemesinde foveal kontür her iki gözde düzgündü, maküla kalınlığı sağda 245 µm, solda 267 µm idi. Hastanın takibine devam edildi.

Olgu 5

Dış merkezden tarafımıza retina dekolmanı nedeniyle yönlendirilen 51 yaşındaki erkek hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde her iki gözün GK 1.0 idi. Ön segment muayenesi doğaldı. Arka segment muayenesinde sağ göz alt temporalde retinoskizis ve demarkasyon hattı mevcuttu, sol gözde inferiordan nazale uzanan demarkasyon hattıyla sınırlanan ve foveanın korunduğu retina dekolmanı mevcuttu. Hastanın 12 ay sonraki kontrolünde her iki göz GK 1.0 idi.

OKT incelemesinde her iki göz foveal kontür doğal, maküla kalınlığı sağda 236 µm, solda 272 µm idi. Sağ alt temporalde retinoskizis hattına laser fotokoagülasyon ile baraj oluşturuldu. Hastanın 10 ay sonraki kontrolünde her iki göz GK 1.0 idi. Ön segment muayenesi doğaldı. Arka segment muayenesinde sağ alt temporalde retina yatışık, laser spotları mevcuttu. Sol gözde bulgular aynıydı. OKT incelemesinde her iki göz foveal kontür doğal, maküla kalınlığı sağda 248 µm, solda 280 µm idi. Hastanın takibine devam edildi.

Tablo: Retinoskizis olgularının veri tablosu.

Olgu No	Yaş / Cins	GK		Takip Süresi (ay)	Ameliyat	Maküla kalınlığı (µm)	
		İlk	Son			İlk	Son
1	35/E	Sağ: 1mps Sol: 1 mps	Sağ: 0.05 Sol: EHS	14	23 G PPV+internal drenaj+endolaser+sıvı-hava-SF ₆ değişimi	Sağ: 687 Sol: 289	Sağ: 428 Sol:*
2	60 / K	Sol: 0.3	Sol: 0.7	11	1. 23 G PPV+internal drenaj+endolaser+sıvı-hava-SF ₆ değişimi 2. Fakoemülsifikasyon + intravitreal SF ₆	Sol: 364	Sol: 321
3	67 /E	Sağ: 0.9	Sağ: 0.6	11	-	Sağ: 201	Sağ: 202
4	46 / K	Sağ: 0.8 Sol: 0.8	Sağ: 1.0 Sol: 1.0	12	-	Sağ: 259 Sol: 271	Sağ: 245 Sol: 267
5	51 / E	Sağ: 1.0 Sol: 1.0	Sağ: 1.0 Sol: 1.0	10	-	Sağ: 236 Sağ: 272	Sağ: 248 Sol: 280

* Hasta gözünü fiske edemediği için çekilemedi.

GK; Görme Keskinliği, OKT; Optik Koherens Tomografi, MK; MakÜla Kalınlığı, PPV; Pars Plana Vitrektomi, mps; Metreden parmak sayımı, EHS; El Hareketi Seviyesi.

TARTIŞMA

Retinoskizis, konjenital ve senil (dejeneratif) olmak üzere iki türlü olabilir. Konjenital retinoskizis'te, RS1 gen defektine bağlı olarak Müller hücrelerinde hücreler arası bağlantıyı sağlayan retinoşizin proteini oluşmaz ve retina sinir lifi tabakasında ayrışma meydana gelir.² Dejeneratif retinoskizis'te ise periferik kistoid dejenerasyon alanlarında nöroretinal ve glial destek dokuların dejenerasyonu sonucunda kistik lezyonların birleşmesi söz konusudur. Burada ayrışma, dış pleksiform tabaka gibi retinanın daha dış tabakalarında meydana gelir. İç veya dış tabakada delik ile birlikte olabilir. Dış tabakada delik ile birlikte olursa nadir fakat ciddi bir komplikasyon olan retina dekolmanı görülür.³ Bu çalışmada, dejeneratif retinoskizis olgularımızın hiç birinde iç veya dış deliğe rastlanmamıştır. Konjenital retinoskizisli olgumuzun ise sol gözünde iç katmanda delik mevcuttur.

OKT, retinoskizis hastalarında retinal katmanlardaki ayrışmayı incelemek için kullanılan girişimsel olmayan bir yardımcı görüntüleme yöntemidir.

Shukla ve ark.,⁴ 2007 yılında yaptığı konjenital retinoskizis hastalarının kliniği ve tanı yöntemlerini değerlendirdiği çalışmada konjenital retinoskiziste sadece sinir lifi tabakasında değil, Müller hücrelerinin sinaptik bağlantı yaptığı dış retina katmanlarında da ayrışma olabileceği sonucuna varılmıştır. Konjenital retinoskiziste önce iç retina katmanlarında, hastalık ilerledikçe dış katmanlarda da ayrışma gözlenir. Bizim çalışmamızda, konjenital retinoskizis olgumuza yaptığımız OKT görüntüleme sol gözde hem iç hem

de dış katmanlarda kistoid görünüm oluşturan ayrışmalar gözlenmiştir. Pınarcı ve ark.,⁷ 2007 yılında aynı aileden X' e bağlı Juvenil retinoskizisli üç olgunun OKT bulgularını incelediği çalışmada, OKT'de merkezdeki kistlerin daha geniş haldeyken, küçük kistlerin daha periferde olduğunu saptamışlardır. Kist duvarları birleşip geniş bir kist oluşturabilmektedir. Bizim çalışmamızda da konjenital retinoskizisli olgumuzda foveada kistik boşlukların birleşip daha geniş bir kist oluşturduğu görülmüştür.

Roesch ve ark.,⁵ konjenital retinoskizisli hastaların uzun dönem klinik sonuçlarını incelediği çalışmada görmeyi azaltan en sık komplikasyonlar vitreus hemorajisi ve retina dekolmanı olarak görülmüştür. Buna dayanarak bu hastalarda vitreus traksiyonunu önleme amacıyla yapılan vitrektomi cerrahisinin faydalı olduğu kabul görmüştür. Bizim çalışmamızda konjenital retinoskizisli olgumuza yaptığımız vitrektomi cerrahisinden sonra hastanın görme keskinliğini artırarak fonksiyonel, retinoskizis altında biriken subretinal mayiyi azaltarak anatomik başarı elde edilmiştir. Bayer, 13 skizis dekolmanından 11'inin ortalama 6.3 yıllık izlem süresince değişmediğini görmüş ve retinoskizisin profilaktik tedavisinin hastalık semptomatik ve yaygın olmadıkça gerekli olmadığını ileri sürmüştür.⁶ Dejeneratif retinoskizisli asemptomatik iki olgumuz ortalama yaklaşık 12 ay takip edilmiştir. Görme keskinliğinde azalma ve OKT de maküla tutulumu gözlenmemiştir. Bir olguda ise laser barajı aşarak foveayı tehdit eden retinoskizis nedeniyle cerrahi gerekmiş, katarakt cerrahisi sonrasında görme keskinliği artmıştır.

Sonuç olarak retinoskizis hastalarında maküla ve görme keskinliği etkilenmemiş ise takip yeterlidir. Aksi takdirde uygun zamanlama ile vitrektomi cerrahisi bu hastalara anatomik ve fonksiyonel olarak fayda sağlayacaktır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Hirose T. Retinoschisis. In: Albert D, Jakobiec F, editors. Principles and Practice of Ophthalmology. 2nd ed. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders Co, 2000:2335-52.
2. Molday LL, Hicks D, Sauer CG, et al. Expression of X-linked retinoschisisprotein RS1 in photoreceptor and bipolar cells. Invest Ophtalmol Vis Sci 2001;42:816-25.
3. Onur C, Eldem B. Retina dekolmanı ile komplike olan retinoskizis olgularında klinik özellikler ve tedavi yaklaşımları Ret-Vit 1996;3:630-33.
4. Shukla D, Rajendran A, Gibbs D. et al. Unusual manifestations of x-linked retinoschisis: clinical profile and diagnostic evaluation. Am J Ophthalmol 2007;144:419-23.
5. Roesch MT, Ewing CC, Gibson AE, et al. The natural history of X-linked retinoschisis. Can J Ophtalmol 1998;33:149-58.
6. Bayer NE. Long term natural history study of senile retinoschisis with implications for management Ophtalmology 1986;33:112-37.
7. Yaman Pınarcı E, Öztürk G. Aynı Aileden X'e Bağlı juvenil retinoskizisli üç olguda optik koherens tomografi bulguları Ret-Vit 2007;15:287-91.