

İzole Fovea Planalı İki Olgunun Optik Koherens Tomografi Bulguları

Optical Coherence Tomography Findings in Two Patients With Isolated Fovea Plana

Mustafa Alpaslan ANAYOL¹

Mehmet Ali ŞEKEROĞLU¹

Sibel DOĞUİZİ¹

Hakan TIRHIŞ¹

Pelin YILMAZBAŞ¹

1- Ulucanlar Göz Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Göz
Hastahkları, Ankara

Geliş Tarihi - Received: 12.08.2016

Kabul Tarihi - Accepted : 13.08.2016

Ret-Vit Özel Sayı 2017;25: 256-260

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

E-mail: dranayol@yahoo.com

Phone: 0505 293 4499

ÖZ

Foveada tüm iç retina tabakalarının devamlılığı ile birlikte fovea çukurluğunun olmaması fovea plana olarak adlandırılmıştır. Nadiren eşlik eden bir hastalık olmaksızın da görülebilir (izole fovea plana) ve bu durum foveal çukurluk yokluğunun her zaman kötü görsel prognoz ile ilişkilendirilemeyeceğini gösterir. Bu olgu sunumunda düzeltilmiş görme keskinliği 10/10 olan, kırma kusuru dışında başka bir göz hastalığı olmayan ve izole fovea plana izlenen baba oğul iki olgunun optik koherens tomografi (OKT) bulguları sunulmuştur. Rutin göz muayenesi sırasında belirgin fovea refleksi alınamayan 44 yaşındaki erkek hastanın yapılan OKT incelemesinde fovea çukurluğunun olmadığı ve iç retina katlarının foveada devamlılık gösterdiği tespit edildi. Bu olgunun ailesi tarandığında, 16 yaşındaki erkek çocuğunda da fovea plana olduğu izlendi. Bu olgular, belirgin fovea refleksi olmayan kişilerde, görme keskinliği iyi bile olsa, fovea plana olabileceğinden şüphelenilmesinin ve ailedeki diğer bireylerin de araştırılmasının gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Anahtar kelimeler: Fovea plana, optik koherens tomografi

ABSTRACT

Fovea plana is the absence of foveal pit with continuity of inner retinal layers in the fovea. Isolated fovea plana, lack of foveal pit without any associated ocular disorder, is less common; and it illustrates that the absence of a foveal pit does not necessarily result in a poor visual outcome. We hereby present optical coherence tomography (OCT) findings of two cases with isolated fovea plana, a father and his son, with a corrected visual acuity of 10/10 and without any ocular disorder besides refraction problems. Lack of prominent foveal reflex is encountered during routine ophthalmological examination of a 44-year-old male patient. OCT imaging revealed bilateral lack of foveal pit with intact inner retinal layers across the fovea without thinning. After family screening, we also encountered isolated fovea plana on his 16-year-old son. These two cases draw attention to the patients without prominent foveal reflex may have fovea plana, even if they have good visual acuity; and family screening is essential for revealing other cases in the family.

Key words: Fovea plana, optical coherence tomography

GİRİŞ

Foveada tüm iç retina tabakalarının devamlılığı ile birlikte fovea çukurluğunun olmaması fovea plana olarak adlandırılmıştır.¹ Fovea plana, fovea hipoplazisi, fovea disgenezisi ve fovea aplazisi gibi isimlendirmeler fovea gelişiminin duraklaması ile ilişkili yapısal değişikliği ifade eden benzer durumlar olarak birbirinin yerine kullanılmıştır. Ancak foveal hipoplazinin daha çok albinizm, mikroftalmi, PAX6 geni ilişkili aniridi, nanoftalmus, akromatopsi ve prematüre retinopatisi gibi görme azlığı ile seyreden hastalıklarla ilgili bir durum olduğu iddia edilmiştir.¹⁻⁸ Marmor ve ark.⁹ iyi görme düzeyine sahip başka göz patolojisi olmayan bireyler için “fovea plana”nın daha uygun bir isimlendirme olacağını önermişlerdir. Literatürde daha çok yukarıda sayılan oküler patolojilerle birlikteliği bildirilmişse de az sayıda izole olgu vardır.¹⁰⁻¹² Genetik özelliklerinin gösterildiği çalışma az olmakla birlikte izole formunun otozomal resesif geçiş özelliği gösterdiği bildirilmiştir.⁵

Bu vaka sunumunda izole fovea planası olan baba oğul iki olgunun optik koherens tomografi (OKT) bulgularını paylaşmak amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Bilinen bir hastalığı olmayan 44 yaşındaki erkek hastanın yapılan rutin oftalmolojik muayenesinde Snellen eşeli ile görme keskinliği her iki gözde tashihle 10/10 düzeyindeydi. Refraksiyon sağ gözde -2, 25(-1,00x80) Dioptri (D) sol gözde -2, 25 D idi. Göz içi basınçları normal olan hastanın biyomikroskopik ön segment muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Fundus muayenesinde her iki gözün optik disklerinin normal görünümde olduğu ve maküla pigmentasyonunun normal olduğu, ancak belirgin fovea reflexinin alınmadığı izlendi. Bunun üzerine yapılan OKT’inde (Spectralis, Heidelberg Engineering, Heidelberg, Almanya) her iki gözde fovea çukurluğunun olmadığı ve iç retina katlarının foveada devamlılık gösterdiği, retina sinir lifi tabakasının reflektansının artmış olduğu ve fundus otofloresansının normal olduğu izlendi. Santral fovea kalınlıkları sağ ve sol gözde sırasıyla 365 ve 361 mikrometre (μm) olarak ölçüldü. Dış limitan membranın ve elipsoid zonun foveada sağlıklı bir şekilde devam ettiği izlendi (Şekil 1).



Şekil 1. Olgu 1’in (44 yaşında erkek) renkli fundus fotoğrafında (üste) her iki gözde fovea reflexinde azalma izlenmekte, fundus otofloresansı (ortada) normal iken, foveadan geçen OKT kesitinde (altta) fovea çukurluğunun olmadığı, iç retina katlarının foveada devamlılık gösterdiği ve retina sinir lifi tabakasının reflektansının artmış olduğu görülmektedir.

Bu olguda izole fovea plana tespit edildikten sonra diğer aile bireylerini de taramak amacıyla iki erkek çocuğunu da muayene ettik. Olgunun 16 yaşındaki erkek çocuğunun yapılan oftalmolojik muayenesinde Snellen eşeli ile görme keskinliği her iki gözde tashihle 10/10 düzeyindeydi. Refraksiyon her iki gözde -1, 50 D idi. Göz içi basınçları normal olan hastanın biyomikroskopik ön segment muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Fundus muayenesinde her iki gözün optik

disklerinin normal görünümde olduğu ve maküla pigmentasyonunun normal olduğu izlendi. Yapılan OKT'inde her iki gözde fovea çukurluğunun sığ olduğu ve iç retina katlarının foveada devamlılık gösterdiği ve retina sinir lifi tabakasının reflektansının artmış olduğu gözlemlendi. Fundus otofloresansının normal olduğu izlendi. Santral fovea kalınlıkları sağ ve sol gözde sırasıyla 341 ve 340 μm olarak ölçüldü. Dış limitan membranın ve elipsoid zonun foveada sağlıklı bir şekilde devam ettiği izlendi (Şekil 2). Olgunun 18 yaşındaki diğer erkek çocuğu normal fovea morfolojisine sahipti.

TARTIŞMA

Fovea maküla merkezindeki 1, 5 mm çaplı bölgedir. Foveada kon ve müller hücreleri yoğun şekilde bulunurken rod hücreleri bulunmamaktadır. Foveola fovea merkezdeki 350 μm çaplı gölgedir, gangliyon hücre tabakası ve iç nükleer tabakadan yoksundur. Umbo ya da clivus ise fundus muayenesi sırasında ışık reflexinin alınmasını sağlayan küçük çukurluktur, makülanın merkez noktası olarak kabul edilir ve 150-200 mikron çapa sahiptir.¹³

Foveada tüm iç retina tabakalarının devamlılığı ile birlikte fovea çukurluğunun olmaması fovea plana olarak adlandırılmıştır.¹ Fovea çukurluğunun olmaması uzun yıllar fovea hipoplazisi olarak adlandırılmıştır. Fovea hipoplazisi, fovea disgenezisi ve fovea aplazisi gibi isimlendirmeler fovea gelişiminin duraklaması ile ilişkili yapısal değişikliği ifade eden isimlendirmeler olup zaman zaman birbirinin yerine kullanılmıştır. Ancak OKT kullanılmasıyla birlikte aslında bu tanımlamanın doğru olmadığı görülmüştür. Çünkü hipoplazi bir dokunun ya da organın oluşumu sırasındaki bir bozukluk nedeniyle olması gerekenden daha küçük olması anlamını taşımaktadır. Ancak OKT'nin sağladığı histolojik kesit benzeri detaylı görünüm sayesinde anlaşılmıştır ki fovea aslında bu kişilerde daha kalındır.¹⁴ Bu kalınlık artışının sebebi, Meyer ve ark.¹⁵ göre birden fazla sinir lifi tabakası, Chong ve ark.¹⁶ göre ise iç retina katmanlarının foveada devam etmesi nedeniyle. Bizim olgularımızda hem sinir lifi tabakası belirgindi hem de iç retina tabakalarının foveada devamlılığı mevcuttu. Bundan dolayı foveal hipoplazinin daha çok albinizm, mikrofthalmi, aniridi, nanoftalmus, akromatopsi ve prematüre reti-



Şekil 2. Olgu 2'in (Olgu 1'in oğlu 16 yaşında erkek) renkli fundus fotoğrafında (üstte) her iki gözde fovea reflesi izlenmekte, fundus otofloresansı (ortada) normal iken, foveadan geçen OKT kesitinde (altta) fovea çukurluğunun sığ olduğu, iç retina katlarının foveada devamlılık gösterdiği ve retina sinir lifi tabakasının reflektansının artmış olduğu görülmektedir.

nopatisi gibi görme azlığı ile seyreden hastalıklarla ilgili bir durum olduğu ve foveada gelişimsel bir patalojinin var olduğu iddia edilmiştir.¹⁻⁸ Fakat bu hastalarda görme azlığının sebebinin oküler patolojilerinden mi yoksa foveal hipoplaziden mi kaynaklandığı konusu açık değildir. Marmor ve ark.⁹ iyi görme düzeyine sahip başka göz patolojisi olmayan bireylerde

foveanın bu görünümünü için “fovea plana” denmesinin daha uygun olacağını bildirmişlerdir.

Şaşılık ve ambliyopi dışında oküler patolojisi bulunmayan 286 çocukla yapılan bir insidans çalışmasında fovea plana insidansı %3 (9 çocuk) olarak bulunmuştur. Bu 9 çocuğun 2'sinde şaşılık, birinde tedavi edilmiş tek taraflı ambliyopi tespit edilmiş, diğer 6 çocuğun ise sağlıklı olduğu ve hepsinin görme keskinliğinin 20/20 düzeyinde olduğu bildirilmiştir.¹

Literatürde fovea plananın daha çok yukarıda sayılan oküler patolojilerle birlikteliği bildirilmişse de az sayıda izole olgu da vardır.¹⁰⁻¹² Bildirilen izole olguların görme keskinliği seviyeleri birbirinden farklı düzeyde, el hareketinden 8/10 seviyesine kadar değişmekteydi. Bizim olgularımızda ise görme keskinliği seviyesi 10/10 idi. Mota ve ark.¹¹ bildirdikleri iki izole fovea hipoplazili olgudan birinde daha fazla olmak üzere maküladaki fizyolojik hipootofloresansın azaldığını tespit etmişler. Issa ve ark.¹⁷ yayınladıkları fovea hipoplazili iki olgunun birinde maküladaki fizyolojik hipootofloresansda belirgin azalma diğerinde tamamen kaybolma olduğunu ve bunun maküla pigment yoğunluğundaki azalmadan kaynaklı olabileceğini ileri sürmüşlerdir. Bizim iki olgumuzda fundus otofloresansı normaldi. İzole fovea plananın progresyonu ve arka hyaloid ile ilişkisine dair literatürde bir bilgi yoktur. Bu yüzden bu hastaların düzenli takibe alınması gerektiğini düşünmekteyiz.

Genetik özelliklerinin gösterildiği az sayıda çalışma olmakla birlikte Vincent ve ark.⁵ izole formunun otozomal resesif geçiş gösterdiğini bildirmişlerdir. Fovea hipoplazili baba ve iki kızının yayınladığı vaka sunumunda baba ve bir kızında mikrofthalmus varken diğer kızında başka oküler patoloji olmadığını bildirmişlerdir. Her üç olgunun da görme keskinliği 1/10-2/10 düzeyindeyken hepsinde ezotropeya ve nistagmus tespit edilmiş.⁵ Literatürde bizim olgularımız gibi aynı ailede iyi görme düzeyine sahip izole fovea planası olan başka bir vaka sunumuna rastlamadık. Genetik geçiş özelliği net olmadığı için görme seviyesi düşük ve başka oküler patolojileri olan hastalarda aile taramasının gerekli olduğunu, görme seviyesi iyi olan izole olgularda ise faydalı olacağını düşünmekteyiz. Görme seviyesi iyi olan izole fovea planalı olgularda ileri tetkike gerek olmadığını düşünmekteyiz bu yüzden olgularımıza baş-

ka bir tetkik yaptırmadık. Ancak görme seviyesi düşük olan hastalarda başka oküler patolojilerin birlikteliğini ekarte etmek için ileri tetkik (FFA, ERG gibi) yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Thomas ve ark.¹⁸ foveal hipoplaziyi OKT'ye göre 4 evreye ayrılarak sınıflandırmışlardır. Bu sınıflandırmada pleksiform tabakalarda ekstursiyon varlığı, fovea çukurluğunun durumu, fotoreseptör dış segment uzaması ve dış nükleer tabaka genişlemesini ölçüt olarak belirlemişler, bunlardan farklı olarak bir de elipsoid zonda hasar ile beraber olan atipik bir form tanımlamışlardır. Bu sınıflandırmaya göre bizim olgularımız incelendiğinde babanın evre 2, oğlunun ise evre 1 olduğunu tespit ettik.

Sonuç olarak fovea plana, foveada tüm iç retina tabakaların devamlılığı ile birlikte fovea çukurluğunun olmaması ile karakterize, çoğunlukla görme keskinliğinin iyi olduğu ailesel olabilen bir durumdur. Fovea reflexinin alınmadığı kişilerde bu durumun varlığından şüphelenilmeli ve ailedeki diğer bireyler bu yönden araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Noval S, Freedman SF, Asrani S, et al. Incidence of fovea plana in normal children. J AAPOS 2014;18:471-5
2. Bijlsma WR, van Schooneveld MJ, Van der Lelij A. Optical coherence tomography findings for nanophthalmic eyes. Retina 2008;28:1002-7
3. Goldberg MF, Custis PH. Retinal and other manifestations of incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome). Ophthalmology 1993;100:1645-54
4. Wu WC, Lin RI, Shih CP, et al. Visual acuity, optical components, and macular abnormalities in patients with a history of retinopathy of prematurity. Ophthalmology 2012;119:1907-16
5. Vincent A, Kemmanu V, Shetty R, et al. Variable expressivity of ocular associations of foveal hypoplasia in a family. Eye 2009;23:1735-9
6. Holmström G, Eriksson U, Hellgren K, et al. Optical coherence tomography is helpful in the diagnosis of foveal hypoplasia. Acta Ophthalmol 2010;88:439-42

7. Turgut B, Tanyıldızı R, Demir T. Optik koherens tomografide foveal hipoplazi: iki olgu sunumu. *Fırat Tıp Dergisi* 2013;18:246-248
8. Özdemir H, Şentürk F, Arf Karaçorlu S ve ark. Okülökutanöz albinizmde fovea hipoplazisinin spektral domain optik koherens tomografi ile gösterilmesi. *Retina-Vitreus* 2011;19:53-55
9. Marmor MF, Choi SS, Zawadzki RJ, et al. Visual insignificance of the foveal pit: reassessment of foveal hypoplasia as fovea plana. *Arch Ophthalmol* 2008;126:907-13
10. Querques G, Bux AV, Iaculli C, et al. Isolated foveal hypoplasia. *Retina* 2008;28:1552-3.
11. Mota A, Fonseca S, Carneiro A, et al. Isolated foveal hypoplasia: tomographic, angiographic and autofluorescence patterns. *Case Reports in Ophthalmological Medicine* 2012; 864958.
12. McTrusty AD, McCulloch DL, Strang NC, et al. Idiopathic, isolated fovea plana with bilateral off-centre multifocal ERGs. *Doc Ophthalmol* 2013;126:171-6
13. Özdemir H, Arf S, Karaçorlu M. Maküla Hastalıklarında Optik Koherens Tomografi. *Güneş Tıp Kitabevleri İstanbul* 2015;7
14. Özdemir H, Arf S, Karaçorlu M. Maküla Hastalıklarında Optik Koherens Tomografi. *Güneş Tıp Kitabevleri İstanbul* 2015;268
15. Meyer CH, Lapolice MS, Freedman SF. Foveal hypoplasia in oculocutaneous albinism demonstrated by optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2002;133:409-410
16. Chong GT, Farsiu S, Freedman SF, et al. Abnormal foveal morphology in ocular albinism imaged with spectral domain optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol* 2009;127:37-44
17. Charbel Issa P, Foerl M, Helb HM, et al. Multimodal fundus imaging in foveal hypoplasia: combined scanning laser ophthalmoscope imaging and spectral-domain optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol* 2008;126:1463-5
18. Thomas MG, Kumar A, Mohammad S, et al. Structural grading of foveal hypoplasia using spectral-domain optical coherence tomography a predictor of visual acuity? *Ophthalmology* 2011;118:1653-60