

Koroideremiye Sekonder Gelişen Koroid Neovasküler Membranında Fotodinamik Tedavi*

Photodynamic Therapy to Choroidal Neovascular Membrane Secondary to Choroideremia

Jale MENTEŞ¹, Filiz AFRASHI²

ÖZ

Olgu Sunum: Koroideremi, X'e bağlı resesif geçişli; koroid, RPE ve fotoreseptör hücrelerin diffüz dejenerasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Bu hastalıkla birlikte çok nadir olarak KNV gelişimi ve spontan fibrozis ile iyileşme bildirilmektedir. Bizim olgumuz 63 yaşında koroideremili, sağ gözünde KNV gelişen ve bu nedenle fotodinamik tedavi uygulanan bir olgudur. Onsekiz aylık izlem süresince hastaya 2 kez FDT uygulandı. En son muayenede görme keskinliği Snellen eşeli ile 0.8 düzeyindeydi ve makulada küçük bir skar dokusu saptandı. Koroideremili hastada gelişen KNV'de FDT, görme keskinliğini iyileştirmede veya korumada etkin bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: Koroideremi, Neovasküler membran.

ABSTRACT

Case Report: Choroideremia is an X linked, recessively inherited, progressive, diffuse degeneration of the choroid, retinal pigment epithelium and photoreceptor cells. The complication of choroidal neovascularization or fibrous tissue with choroideremia is very rare and spontaneous resolution of the neovascular membrane is possible. We present the results of photodynamic treatment in a case with choroideremia complicated choroidal neovascular membrane in the right eye. PDT was performed twice for CNV during 18 month follow-up. Final visual acuity was 0.8 with Snellen chart in the same eye and restricted fibrous tissue was detected in the macular area. PDT for CNV in a patient with choroideremia may be an effective choice of treatment to stabilize or to increase visual acuity.

Key Words: Choroideremia, neovascular membrane.

Ret-Vit 2005;13:Özel Sayı 43-46

GİRİŞ

Koroideremi, X'e bağlı resesif geçişli; koroid, retina, RPE ve fotoreseptör hücrelerin diffüz dejenerasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Hastalar tipik olarak yaşamın ilk on yılında gece görme azlığından yakınır ve bunu anuler skotomdan konstant daralmaya kadar ilerleyebilen görme alanı kayıpları izler. Daha sonra görme keskinliğinde azalmalar gelişir. Koroidereminin ilk retina bulguları pigmenter değişiklikler ve özellikle ekvatoriel alanda yer alan fokal koroidal atrofi alanlarıdır. Daha sonra bu atrofi alanları periferik retina ve arka kutba ilerler. Hastalığın ileri aşamalarında sadece makula, periferik retina ve optik disk yakınında koroidal dolaşım izlendiği, özellikle 40 yaşından sonra makuladaki koroid damarlarının da atrofiye olabildiği ve son evrede total koroid ve retina pigment epiteli (RPE) atrofisi nedeniyle skleranın görülebilir hale gelebildiği bilinmektedir¹. Koroideremili hastalarda görme kaybı hızının yavaş olduğu ve yedinci dekada kadar nispeten kabul edilebilir bir santral görme keskinliğinin korunabildiği bildirilmektedir².

Bugüne kadar yayınlanmış koroideremili 5 hasta ve 1 taşıyıcıda, hastalığa sekonder olarak gelişen subretinal neovasküler membran ve buna bağlı makulada fibröz skarlaşma bildirilmiştir³⁻⁶. Biz sunumuzda koroideremili bir hastada gelişen koroid neovasküler membranını (KNV) ve bu hastaya uygulanan fotodinamik tedavi sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Geliş Tarihi: 12/08/2005

Received: August 12, 2005

* Bu çalışma TOD. Tıbbi Retina ve Vitreoretina Cerrahi Birimleri ortak toplantısı 15 Ocak 2005 Antalya'da sunulmuştur.
1- Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir, Prof. Dr.
2- Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir, Doç. Dr.

1- M.D. Professor, Ege University Medical Faculty Department of Ophthalmology, İzmir / TURKEY
MENTEŞ J.
2- M.D. Associate Professor, Ege University Medical Faculty Department of Ophthalmology, İzmir / TURKEY
AFRASHI F., afrashif@med.ege.edu.tr
Correspondence: M.D. Associate Professor
Ege University Medical Faculty Department of Ophthalmology, İzmir / TURKEY

OLGU SUNUMU

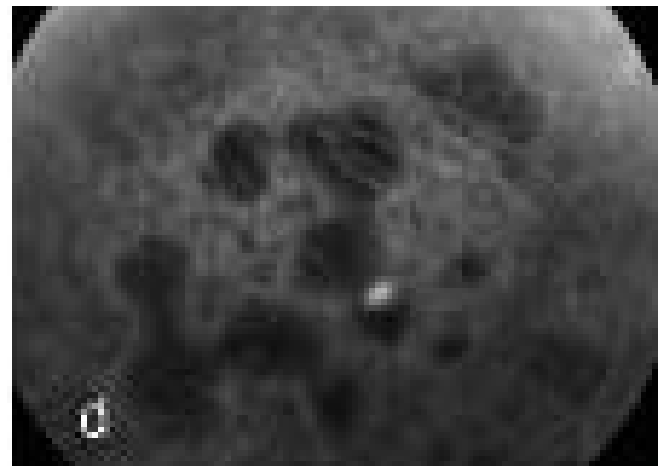
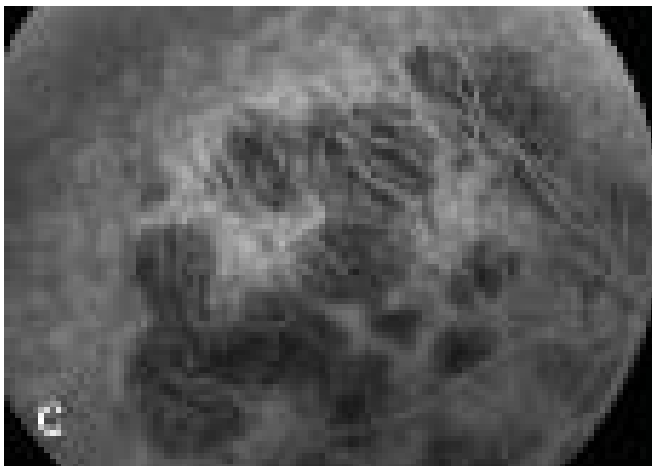
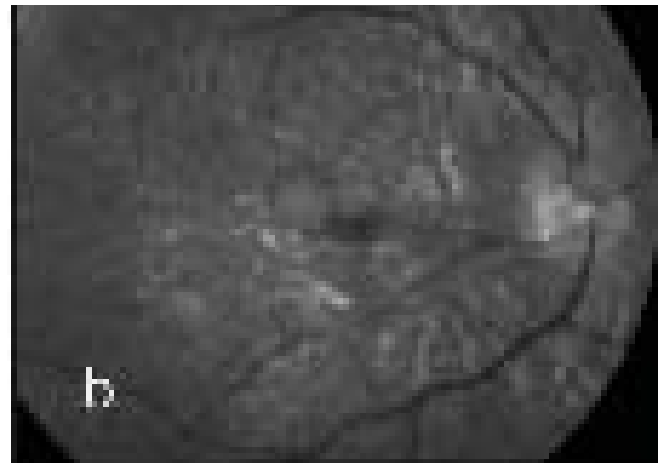
Altmış üç yaşında erkek olgu, bir aydır sağ gözünde kırık görme yakınması ile başvurdu. Sorgulandığında gençlik yıllarından beri gece görmesinin az olduğunu ve gece araba kullanırken zorlandığını ifade etti. Erkek kardeşinde de benzer yakınmaların olduğunu belirtti.

Yapılan göz muayenesinde, görme keskinliklerinin sağ gözde Snellen eşeli ile 0,6, ETDRS eşeli ile 20/63 ve sol gözünde Snellen eşeli ile 0,7, ETDRS eşeli ile 20/63 olduğu saptandı. Göz içi basınç ölçümleri bilateral normal sınırlardaydı ve ön segment bakısında herhangi bir patoloji izlenmedi. Pupilla dilatasyonunu takiben yapılan gözdeki bakısında bilateral koriokapillaris atrofisi olduğu izlendi.

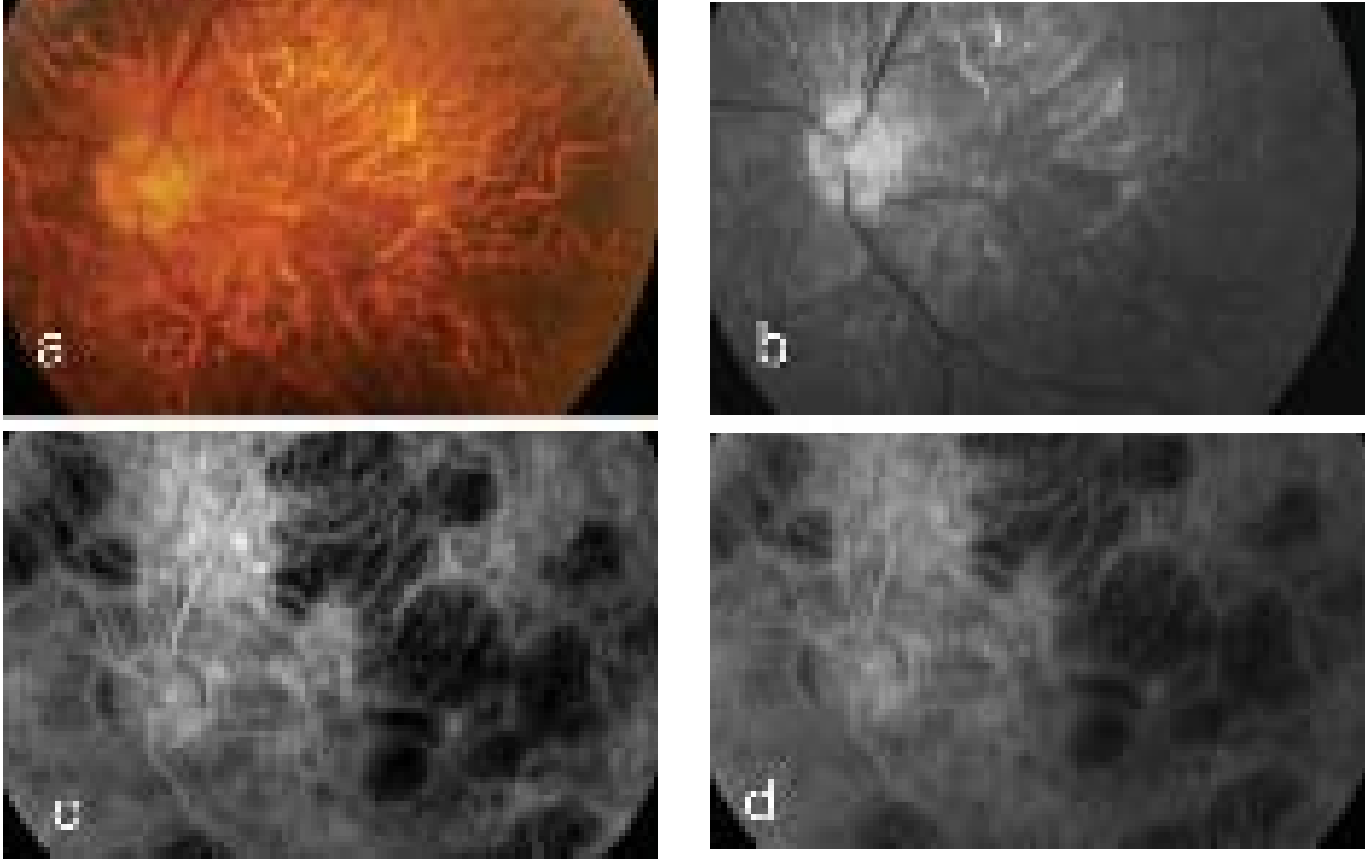
Çekilen floresein anjiyografik (FA) tetkikte, her iki gözde de özellikle makula çevresi ve optik disk çevresinde geografik tarzda geniş koriokapillaris atrofisi alanlarına uyan hipofloresans, buna ek olarak sağ gözde erken dönemde başlayıp, geç dönemde giderek artan bir sızıntı yaratan juxtafoveal yerleşimli subfoveal KNV'ye uyan ve sol gözde juxtafoveal pencere defekti tarzında hiperfloresans saptandı (Resim 1,2). Koroideremi ve sağ gözde koroideremi ile ilişkili olduğu düşünülen KNV için fotodinamik tedavi (FDT) önerildi ve programa alındı. Hastaya tanıyı doğrulamak amacıyla Medelec Neuropto sistemi kullanılarak elektroretinografi ve elektrookülografi ve santral threshold 30/2 programında Humphrey visual field analyzer (model 750; Humphrey-Zeiss, San Leandro, CA) cihazı ile görme alanı tetkikleri de yapıldı.

Hastanın elektrookülografik tetkikinde bilateral arden oranı subnormal olarak bulundu (sağ göz %153, sol göz %158). Elektroretinografik tetkikte ise bilateral karanlığa adapte durumda alınan skotopik ve maksimal yanıtlar ve aydınlığa adapte durumda alınan fotopik ve flicker yanıtlar subnormal olarak değerlendirildi. Görme alanında bilateral konsantrik daralma olduğu görüldü.

Hastanın sağ gözüne FDT standart protokolle uygulandı⁷. Vücut yüzey alanına göre dozu belirlenen Visudyne® 10 dakikalık infüzyonla verildi. Infüzyon başladıktan 15 dakika sonra 689nm dalga boyunda diod laser 83 sn. süreyle uygulandı. Birinci hafta kontrolünde görme keskinliği tedavi öncesi düzeyde idi ve hasta subjektif farklılık ifade etmedi. Altıncı hafta kontrolünde ise görme keskinliğinde ani azalma yakınması vardı ve hastanın görme keskinliği Snellen eşeli ile 0.15, ETDRS eşeli ile 20/160 düzeyindeydi. Fundus bakısında parafoveal yerleşimli subretinal hemoraji varlığı izlendi ve çekilen FA tetkikinde KNV progresyonu izlendi (Resim 2). Hastaya ilk FDT uygulamasından 8 hafta sonra sağ göze 2. seans FDT standart protokolle uygulandı. Hastanın 4 ay sonraki kontrolünde görme keskinliği tedavi uygulanan gözde Snellen eşeli ile 0.6, ETDRS eşeli ile 20/40 düzeyinde idi. Çekilen kontrol FA'da herhangi bir sızıntı izlenmedi (Resim 3). Onsekiz ay sonraki kontrolde sağ gözde görme keskinliği Snellen eşeli ile 0.8, ETDRS eşeli ile 20/32 idi ve kontrol FA'da yine herhangi bir sızıntı izlenmedi (Resim 4).



Resim 1: FDT öncesi sağ göz a) renkli fundus fotoğrafı b) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafı c) erken dönem FA d) geç dönem FA.

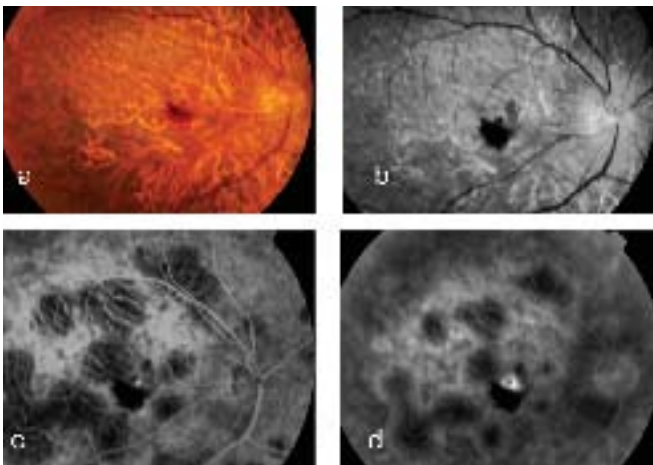


Resim 2: FDT öncesi sol göz a) renkli fundus fotoğrafı b) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafı c) erken dönem FA d) geç dönem FA.

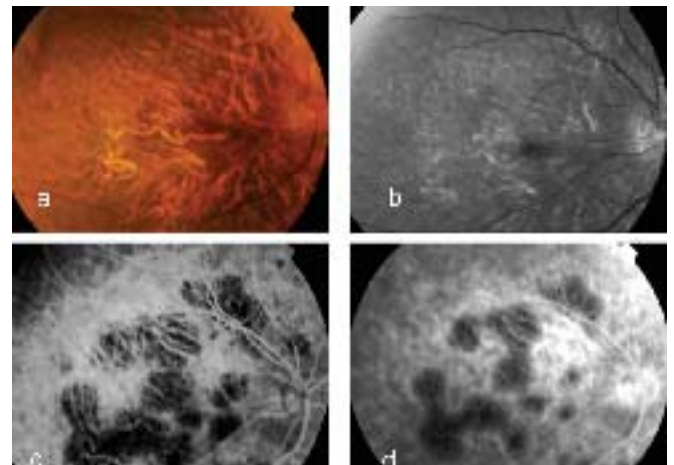
TARTIŞMA

Koroideremiye bağlı KNV gelişimi çok nadir olarak bildirilmektedir³⁻⁶. Wakabayashi ve ark.⁵, sol gözünde KNV'ye bağlı submakuler hemorajisi olan ve daha sonra diskiform skar gelişen 13 yaşında Japon bir olguyu bildirmişlerdir. Robinson ve ark.⁴, sağ makulasında KNV'ye sekonder görme keskinliği azalmış 14 yaşında bir başka olgu bildirmiştir. Noro ve ark.³ yine 14 yaşında sağ gözde subretinal fibröz proliferasyonlu 14 yaşında Japon erkek hastayı sunmuşlardır. Endo ve ark.⁶, 2 japon olgu bildirmişlerdir. Bunlardan biri 17 yaşında daha önceden submakuler fibrozisi olan ve fovea hemorajisi gelişen bir hastadır. Bu olguda hemoraji kendiliğinden rezorbe ol-

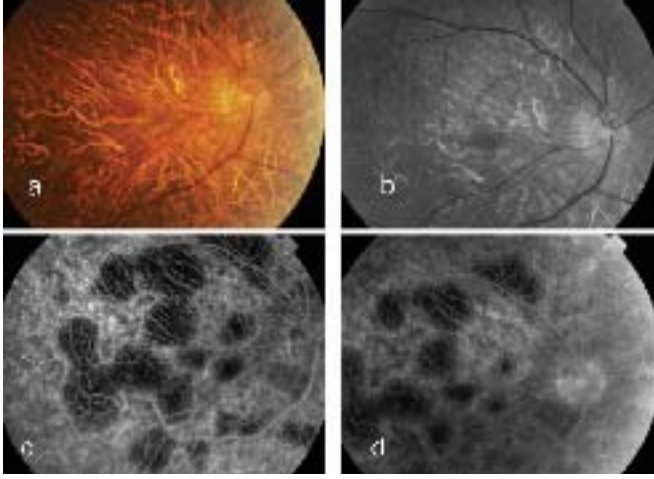
muş ve fibröz bir skar bırakmıştır. Diğer olgu ise, 1. olgunun annesi olup 46 yaşında ve koroideremi taşıyıcısıdır. Yıllar önce merkezi görme kaybı tanımlayan bu olguda da submakuler fibrozis bulunduğu bildirilmektedir. Bildirilen tüm olgularda subretinal hemoraji ile birlikte veya hemoraji olmadan, genellikle kendini sınırlayan ve fibröz skara yol açan ve koroideremi ile birlikte bulunan bir KNV ileri sürülmüştür. Bu nadir komplikasyonun patogenezine de bir açıklık getirilememiştir. Ancak bildirilen tüm olgularda KNV'lerin spontan rezolüsyonunun, koriokapillaris atrofisi ve RPE atrofisi yanında, proliferasyonu engelleyen koriokapillaris defektine bağlı olmasının olduğu belirtilmiştir⁶.



Resim 3: FDT sonrası 6. hafta sağ göz a) renkli fundus fotoğrafı b) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafı c) erken dönem FA d) geç dönem FA.



Resim 4: FDT sonrası 4. ay sağ göz a) renkli fundus fotoğrafı b) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafı c) erken dönem FA d) geç dönem FA.



Resim 5: FDT sonrası 18. ay sağ göz a) renkli fundus fotoğrafı b) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafı c) erken dönem FA d) geç dönem FA.

Bizim olgumuzda ise aktif durumda saptanan KNV için FDT uygulanmış ve 2 kez uygulama sonrası küçük bir fibröz skar oluşumu elde edilmiştir. Görme keskinliğinde tedavi öncesi ile karşılaştırıldığında anlamlı bir artış saptanmıştır. Bildirilen olgularda olduğu gibi spontan rezolüsyonun da mümkün olduğu bildirilen koroideremi ve KNV varlığında FDT, bizim olgumuzda olduğu gibi etkin bir tedavi seçeneği olup, belki de gelişecek skar dokusunun daha sınırlı olmasını sağlamakta ve bu nedenle FDT sonrası görme keskinliğinde bir artış elde edilebilmektedir.

KAYNAKLAR

1. McCulloch C.: Choroideremia and other choroidal dystrophies. In: Newsome DA, ed. Retinal dystrophies and degenerations. New York: Raven Press, 1988:285-295.
2. Roberts MF, Fishman GA, Roberts DK, et al.: Retrospective, longitudinal, and cross sectional study of visual acuity impairment in choroideraemia. Br J Ophthalmol. 2002;86:658-662.
3. Noro Y, Yamaguchi K, Tamai M.: A case of choroideremia associated with subretinal proliferation. Jap J Clin Ophthalmol 1992; 46:962-963.
4. Robinson D, Tiedeman J.: Choroideremia associated with subretinal neovascular membrane. Retina 1987;7:70-74.
5. Wakabayashi K, Yoneura D, Kawasaki K, et al.: New approach to electrodiagnosis in diseases of the retina choroideremia. Folia Ophthalmol Japan 1984; 35:775-779.
6. Endo K, Yuzawa M, Ohba N.: Choroideremia associated with subretinal neovascular membrane. Acta Ophthalmol Scand 2000;78:483-486.
7. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin: one-year results of 2 randomized clinical trials--TAP report. Treatment of age-related macular degeneration with photodynamic therapy (TAP) Study Group. Arch Ophthalmol 1999;117:1329-1345.