



# Posterior Polar Santral Koroidal Distrofi: Olgu Sunumu

## Posterior Polar Central Choroidal Dystrophy: A Case Report

Funda Dikkaya, Mustafa Özütçü, Merve Özbek, Sevil Karaman Erdur, Fevzi Şentürk  
İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### Öz

Elli iki yaşında erkek hasta 25 yıldır az görme hikayesi ile başvurdu. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 0,3 sol gözde 0,2 düzeyindeydi. Fundus incelemesinde her iki gözde arka kutupta vasküler arkadlar arasında ve optik diski saran retina pigment epitel ve koryokapillaris atrofi mevcuttu. Floresein anjiyografisinde etkilenen alan altındaki geniş koroidal damarlar kolaylıkla görülmekte idi. Fundus otofloresan incelemesinde atrofik alan hipootofloresan olarak izlenmekteydi. Optik koherens tomografide koryokapillaris ve dış retina tabakalarının atrofi saptandı. Flaş elektoretinografide (ERG) fotopik ve skotopik cevaplar düşüktü, patern ve multifokal ERG cevapları da minimaldi. Bu bulgular eşliğinde hastamız posterior polar koroidal distrofi tanısını aldı. Bu olgu sunumuyla nadir bir hastalık olan posterior polar koroidal distrofinin floresein anjiyografi, fundus otofloresans, optik koherens tomografi ve elektrofizyolojik test sonuçlarını sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Posterior polar santral koroidal distrofi, floresein anjiyografi, fundus otofloresan görüntüleme, optik koherens tomografi

### Abstract

A 52-year-old male presented with a 25-year history of decreasing vision. Best corrected visual acuity was 0.3 in his right and 0.2 in his left eye. Fundoscopic examination showed bilateral symmetric atrophy of the retinal pigment epithelium and choriocapillaris in the posterior polar areas between vascular arcades and surrounding the optic disc. On fluorescein angiography, the large choroidal vessels beneath these affected regions were easily seen. Fundus autofluorescence imaging showed clearly defined hypofluorescent areas that corresponded to the aforementioned lesions. Atrophy of the choriocapillaris and outer retinal layer were detected in optical coherence tomography. Photopic and scotopic responses were subnormal in flash electroretinogram (ERG), and responses were also minimal in pattern ERG and multifocal ERG. The patient was diagnosed with posterior polar central choroidal dystrophy. We aimed to present the results of fluorescein angiography, fundus autofluorescence imaging, optical coherence tomography, and electrophysiological tests in this rare case of posterior polar central choroidal dystrophy.

**Keywords:** Posterior polar central choroidal dystrophy, fluorescein angiography, fundus autofluorescence imaging, optical coherence tomography

### Giriş

Bir tür koroidal distrofi olan posterior polar santral koroidal distrofi, retinal pigment epiteli (RPE) ve koryokapillaris kaybı ile karakterize edilir. Hastalık, posterior fundusta vasküler arkadlar ve bazen optik sinir çevresinde tutulum gösterir. Bu terim ilk kez Yannuzzi<sup>1</sup> tarafından kullanılmış olup, o zamandan

bu yana bu nadir duruma dair başka bir olgu rapor edilmemiştir. Bu olgu sunumunda, nadir bir hastalık olan posterior polar santral koroidal distrofi hastamızdan elde ettiğimiz floresein anjiyografi, fundus otofloresan (FOF) görüntüleme, optik koherans tomografi (OKT) ve elektrofizyolojik değerlendirme sonuçlarını sunuyoruz.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Funda Dikkaya, İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 505 364 30 86 E-posta: fundadikkaya@hotmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0003-2312-2521

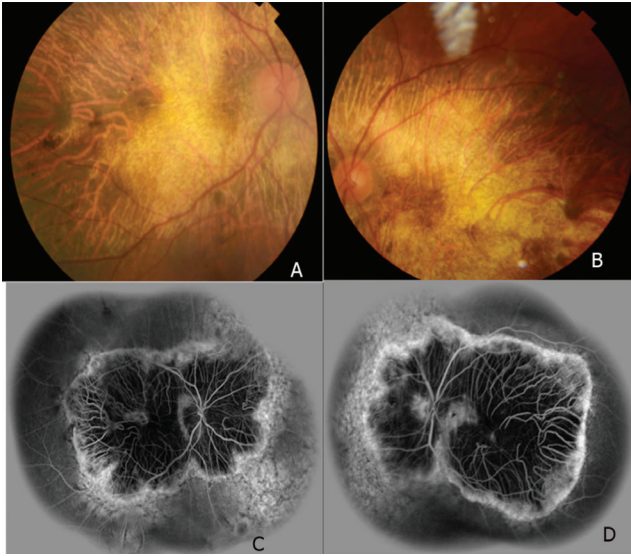
**Geliş Tarihi/Received:** 19.08.2016 **Kabul Tarihi/Accepted:** 12.12.2016

©Telif Hakkı 2017 Türk Oftalmoloji Derneği  
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

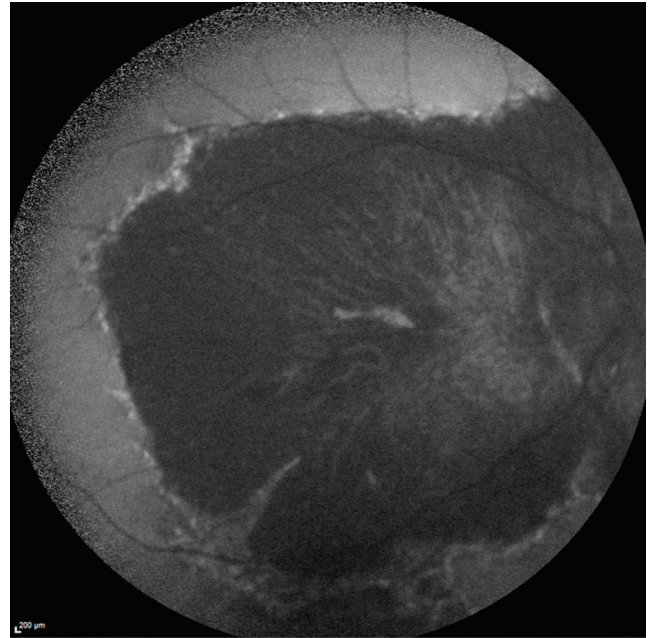
## Olgu Sunumu

Elli iki yaşındaki erkek hastanın, her iki gözünde de 25 yıldır devam eden görme kaybı öyküsü mevcuttu. Hasta, aile öyküsünde benzer oküler bozuklukların olmadığını belirtti. Snellen testi ile düzeltilmiş en yüksek görme keskinliği sağ göz için 0,3 ve sol göz için 0,2 olarak ölçüldü. Refraksiyon sağ gözde -3,00 180° -0,75, sol gözde -3,50 160° -0,50 idi. Biyomikroskopik muayenede her iki göz olağandı. Sağ göz içi basınç 15 mmHg, sol göz içi basınç 16 mmHg olarak ölçüldü. Fundoskopik incelemede vasküler arkatlar arasındaki posterior polar bölgelerde ve optik sinirin çevresinde bilateral simetrik retinal pigment epiteli ve koryokapillaris atrofisi görüldü. Benek ya da drusen gözlenmedi (Şekil 1A, B). Floresein anjiyografide pigment epitelin ve koryokapillarisin kaybı nedeniyle etkilenen bölgelerin altında büyük koroidal damarlar rahatlıkla seçiliyordu (Şekil 1C, D). FOF görüntülemeye, belirtilen lezyonlara karşılık gelen sınırları belirgin hipootofloresan alanlar gözlemlendi (Şekil 2). OKT'de koryokapillaris ve dış retinal tabakada atrofi mevcuttu (Şekil 3). Her iki gözde merkezi maküler kalınlık yaklaşık 58 µm ve merkezi koroidal kalınlık 118 µm olarak ölçüldü. Elektoretinografide (ERG) ve görsel uyarılmış potansiyel (VEP) sonuçları, her iki gözde karanlığa adapte 0,01 ERG'de (rod

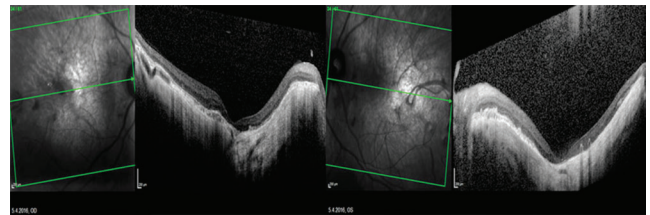
yanıt) b-dalga genliğinin normal sınırın altında olduğunu gösterdi. Karanlığa adapte 3,0 ERG'de, her iki gözde a- ve b-dalga pik zamanlarında uzama ve a- ve b-dalga genliklerinde azalma tespit edildi. Işığa adapte 3,0 ERG'de (kon yanıtı) a- ve b-dalga genliklerinde azalma mevcuttu. Patern ERG yanıtları minimaldi. Işığa adapte 30 Hz flicker ERG'de, her iki gözde de 30 Hz genliklerde azalma gözlemlendi (16,2 µV, 13,5 µV) (normal aralık: 57-223 µV) (Şekil 4, Tablo 1). Multifokal ERG'de tüm dalga şekillerinin genliğinde azalma vardı (Şekil 5). Patern VEP yanıtları minimaldi ve flaş VEP normal sınırlar içerisindeydi (Şekil 6).



**Şekil 1.** Sağ (A) ve sol (B) fundus görüntülerinde vasküler arkatlar arasında ve optik sinir çevresinde retinal pigment epiteli ve koryokapillaris atrofisi görülmektedir. Sağ (C) ve sol (D) floresein anjiyografide koryokapillaris ve retina pigment epitel kaybı görülmektedir

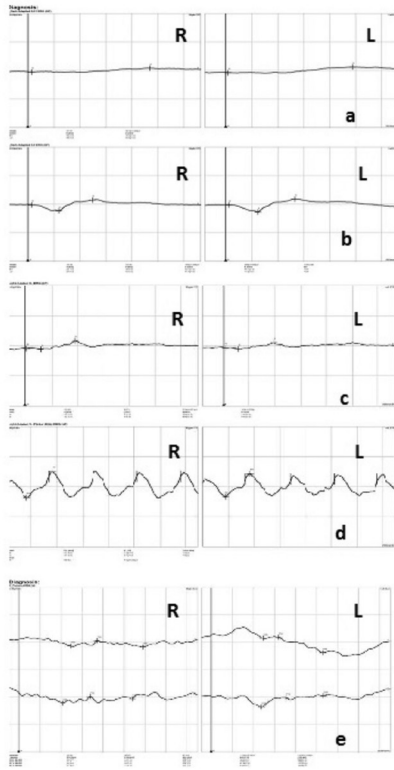


**Şekil 2.** Sağ göze ait fundus otofloresan görüntülemeye, atrofik alana karşılık gelen hipootofloresan alanlar görülmektedir



**Şekil 3.** Optik koherens tomografi görüntülerinde koryokapillaris ve dış retinal tabakada atrofi görülmektedir

| Tablo 1. Tam-alan elektoretinogram sonuçları                       |                             |                           |                           |                           |
|--------------------------------------------------------------------|-----------------------------|---------------------------|---------------------------|---------------------------|
| Test                                                               | a-dalgası genliği (µV)      | b-dalgası genliği (µV)    | a-dalgası pik zamanı (µV) | b-dalgası pik zamanı (µV) |
| Karanlığa adapte 0,01 ERG                                          | R:35,0 L:50,8 (n=95,0-305)  |                           | R:94,2 L:98,0 (n=67-91)   |                           |
| Karanlığa adapte 3,0 ERG                                           | R:52,1 L:61,5 (n=155-356)   | R:95,1 L:113 (n=290-654)  | R:24,1 L:25 (n=14-22)     | R:49,9 L:53,4 (n=33-46)   |
| Işığa adapte 3,0 ERG                                               | R:5,66 L:8,69 (n=26,0-62,0) | R:71,7 L:51,7 (n=103-250) | R:11,7 L:12,3 (n=13-16)   | R:38,2 L:39,6 (n=29-33)   |
| R: Sağ göz, L: Sol göz, n: Normal aralık, ERG: Elektoretinografide |                             |                           |                           |                           |



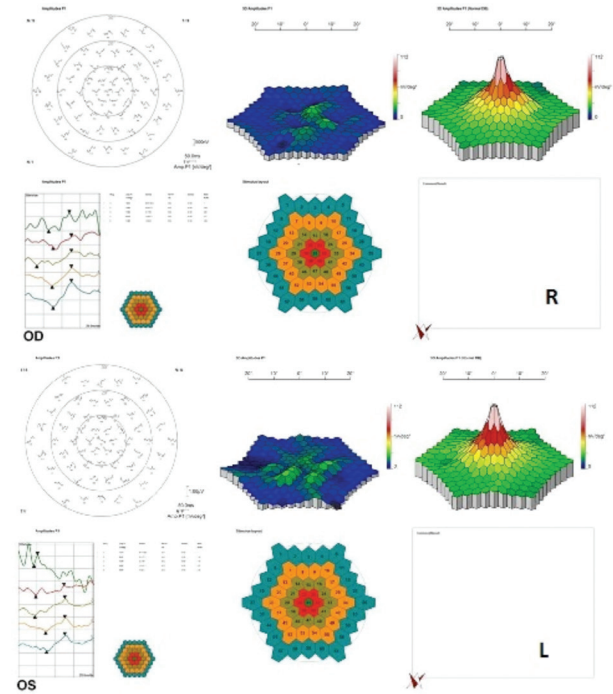
**Şekil 4.** Sağ (R) ve sol (L) gözlere ait tam-alan elektoretinogramlar. a) Karanlığa adapte 0,01 elektoretinografide (ERG), b) Karanlığa adapte 3,0 ERG, c) Işığa adapte 3,0 ERG, d) Işığa adapte 3,0 flicker 30 Hz ERG, e) Patern ERG

### Tartışma

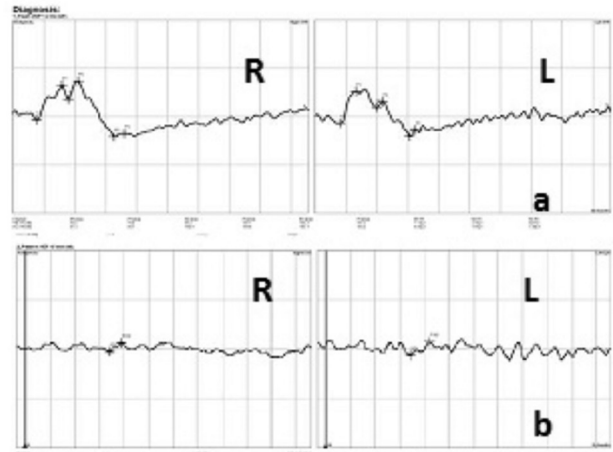
Makülanın merkezini etkileyen primer koroid distrofileri, santral areolar koroidal distrofi, posterior polar santral koroidal distrofi, posterior polar halkasal distrofi, posterior polar hemisferik distrofi, merkezi ve periferik halkasal koroidal distrofi olarak adlandırılır.<sup>1</sup> Sözü edilen tüm koroid distrofilerinde, farklı desenlere sahip RPE ve koryokapillaris atrofi görülmektedir. Posterior polar santral koroidal distrofide atrofik bozukluk, posterior fundusta vasküler arkatlarda ve bazen optik sinirin çevresinde tutulum gösterir.<sup>1</sup>

Retinal mimarinin detaylı analizine olanak veren OKT ile koryokapillaris ve dış retinal tabakalarda atrofi olduğu gözlemlendi. Bu atrofik alanlarının sınırları FOF görüntüleri kullanılarak lokalize edildi.

Ayırıcı tanıda santral areolar koroidal distrofi, coğrafik atrofi ve patolojik miyopi düşünüldü. Hastanın kırma kusuru -6,0 dioptriden daha düşük olduğu için, patolojik miyopi tanısı dışlandı. Santral areolar koroidal distrofide, foveal bölgede görülen RPE ve koryokapillaris atrofi vasküler arkata yayılım göstermez. Literatürde, bir santral areolar koroidal distrofi hastasına ait elektrofizyolojik testlerin sonuçları bildirilmiştir. Ponjavic ve ark.<sup>2</sup> tarafından yapılan bu çalışmada tam-alan elektoretinografi sonucu bulunmaktadır. Araştırmacılar, ERG'deki kon b-dalgasının genişliğinin azaldığını ve pik zamanının uzadığını göstermiştir. Bu bulgu, koroidal bir hastalık



**Şekil 5.** Sağ (R) ve sol (L) gözlere ait multifokal elektoretinogram sonuçları



**Şekil 6.** Sağ (R) ve sol (L) gözlere ait görsel uyarılmış potansiyel (VEP) sonuçları. a) Flaş VEP, b) Patern VEP

olsa da retinal konların çoğunu ya da tamamını etkilediğini gösterdi.<sup>2</sup> Lotery ve ark.<sup>3</sup>, patern VEP'nin ve patern ERG'nin klinik olarak normal fakat genetik olarak etkilenmiş santral areolar koroidal distrofi hastalarındaki değişiklikleri gösteren en duyarlı elektrofizyolojik testler olduğunu bildirmiştir. İleri aşamalarda atrofi geliştiğinde, yaygın fotoreseptör disfonksiyonu nedeniyle tam-alan ERG'de anormal kon ve rod yanıtları görülür.<sup>3</sup>

Bir olgu sunumunda, santral areolar koroidal distrofi hastasında tam-alan ERG'de fotopik ve skotopik yanıtların normal olduğu ve multifokal ERG'de atrofik alanlara karşılık

gelen perifoveal makülanın retina fonksiyonunun ciddi düzeyde baskılandığı bildirilmiştir.<sup>4</sup>

Posterior polar santral koroidal distrofi, santral areolar koroidal distrofiye kıyasla daha büyük bir alanı etkilemektedir ve olgumuzda hastalık ileri evredeydi. Bu nedenle, hastadan kaydedilen tam-alan ERG, patern VEP ve patern ERG'de anormal fotopik ve skotopik yanıtlar gözlemlendi. Aynı zamanda, multifokal ERG'de tüm dalgaların genliği azalmıştı.

Ayırıcı tanıda yaşa bağlı maküler dejenerasyonun yıkıcı bir komplikasyonu olan coğrafik atrofi düşünülmelidir. RPE'nin coğrafik atrofi drusen ya da neovaskülarizasyon ilişkili olarak sınıflandırılabilir.<sup>5</sup> Her iki gözde de drusen ya da fibrovasküler doku bulunmamasının yanı sıra bulguların simetrik olması nedeniyle bu tanı dışlandı.

Bütün bu bulgular ışığında, hastaya posterior polar santral koroidal distrofi tanısı kondu. Floresein anjiyografi, FOF görüntüleme, OKT ve elektrofizyolojik test sonuçlarını sunarak, nadir görülen bu hastalığa dikkat çekmek istedik.

#### **Etik**

**Hasta Onayı:** Alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

#### **Yazarlık Katkıları**

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Funda Dikkaya, Mustafa Özsütçü, Fevzi Şentürk, Konsept: Funda Dikkaya, Mustafa

Özsütçü, Sevil Karaman Erdur, Fevzi Şentürk, Dizayn: Funda Dikkaya, Mustafa Özsütçü, Sevil Karaman Erdur, Fevzi Şentürk, Veri Toplama veya İşleme: Funda Dikkaya, Merve Özbek, Sevil Karaman Erdur, Analiz veya Yorumlama: Funda Dikkaya, Mustafa Özsütçü, Fevzi Şentürk, Literatür Arama: Funda Dikkaya, Merve Özbek, Sevil Karaman Erdur, Yazan: Funda Dikkaya, Sevil Karaman Erdur, Fevzi Şentürk.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

**Finansal Destek:** Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

#### **Kaynaklar**

1. Yannuzzi LA. Posterior polar central choroidal dystrophy. In: Yannuzzi LA, ed. The Retina Atlas. Saunders; 2010:85.
2. Ponjavic V, Andreasson S, Ehinger B. Full-field electroretinograms in patients with central areolar choroidal dystrophy. Acta Ophthalmol (Copenh). 1994;72:537-544.
3. Lotery AJ, Silvestri G, Collins AD. Electrophysiology findings in a large family with central areolar choroidal dystrophy. Doc Ophthalmol. 1998-1999;97:103-119.
4. Hartley KL, Blodi BA, VerHoeve JN. Use of the multifocal electroretinogram in the evaluation of a patient with central areolar choroidal dystrophy. Am J Ophthalmol. 2002;133:852-854.
5. Dannis RP, Lavine JA, Domalpally A. Geographic atrophy in patients with advanced dry age-related macular degeneration: current challenges and future prospects. Clin Ophthalmol. 2015;9:2159-2174.