



On Yıl İzlemli Bietti Kristalin Distrofili Olguda Swept-Source Optik Koherens Tomografi Anjiyografisi

Swept-source Optical Coherence Tomography Angiography in a Patient with Bietti Crystalline Dystrophy Followed for Ten Years

İ Şefik Can İpek*, İ Ziya Ayhan*, İ Sibel Kadayıfçılar**, İ Ali Osman Saatci*

*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

**Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

İlk kez, 27 yaşında muayene edilen ve 10 yıllık izlemi olan Bietti kristalin distrofili (BKD) kadın hasta, takiplerinde spektral domain optik koherens tomografi anjiyografi (OKTA) ve sonrasında da swept source OKTA ile değerlendirildi. Swept source OKTA incelendiğinde, dış retina izdüşümlü kesitte, retina pigment epiteli atrofisi nedeniyle koroid damarlarının izlendiği ve koryopakillaris izdüşümlü kesitte ise koryopakillaris akımının belirgin azaldığı saptandı. OKTA, BKD'li hastaların izleminde koryoid atrofisi gelişim miktarının saptanmasında önemli bir rol oynayabilecektir.

Anahtar Kelimeler: Bietti kristalin distrofisi, optik koherans tomografi, optik koherens tomografi anjiyografi, retina distrofisi

Abstract

A woman with Bietti's crystalline dystrophy (BCD) was first examined when she was 27 years of age and has been followed for 10 more years. The disease course was monitored initially with spectral domain-optical coherence tomography and then with swept-source optical coherence tomography angiography (OCTA). OCTA analysis showed that choroidal vessels could be visualized at the outer retinal layer segmentation due to retinal pigment epithelial atrophy and blood flow was reduced at the level of choroidal segmentation. OCTA can play a major role in the follow-up of BCD patients by analyzing changes in choroidal flow.

Keywords: Bietti crystalline dystrophy, optical coherence tomography, optical coherence tomography angiography, retinal dystrophy

Giriş

Bietti kristalin distrofisi (BKD) retinada ve bazen de limbusta parlak sarı kristallerin birikmesi ve arka kutuptan başlayarak zaman içinde progresyon gösteren, koryoretinal atrofi ile karakterize bir retinal distrofidir.¹ CYP4V2 geninde mutasyonlar BKD'li hastalarda saptanmıştır.²

Konvansiyonel görüntüleme yöntemlerinden indosiyanin yeşil anjiyografide hastalığın arka kutupta ilerlediği dönemlerde koryopakillaris atrofisine bağlı geniş hipofloresan alanlar gösterilmiştir.³ Optik koherans tomografik incelemede ise, santral fovea ve fovea altı koroid kalınlığında azalma, tüm retina katlarında ve hatta koroid içinde hiperreflektif noktalar, dış retinal tübülasyonlar ve retina pigment epiteli-Bruch membranı kompleksinde hiperreflektif plak görünümü saptanmıştır.⁴

BKD'de çok yeni bir görüntüleme modalitesi olan optik koherans tomografi anjiyografi (OKTA) bulgular konvansiyonel yöntemlere göre daha az rapor edilmiştir. Bu olgu sunumunda 10 yıllık izlemi olan BKD'li kadın olgudaki klinik antiteler ve OKTA özellikleri tanımlanmıştır.

Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşında kadın olgu kliniğimize 2008 yılında her iki gözde ilerleyici az görme yakınması ile başvurmuştu. Hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 0,3 (-4,50), sol gözde 0,2 (-4,50) idi. Biyomikroskopik muayenesinde her iki gözde kornea saydam, ön kamara sakın ve lens saydamdı. Her iki korneal limbusta depozit izlenmemekteydi. Yapılan fundus muayenesinde optik diskler

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ali Osman Saatci, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

E-posta: osman.saatci@yahoo.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0001-6848-7239

Geliş Tarihi/Received: 19.05.2018 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07.09.2018

©Telif Hakkı 2019 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

doğal olarak izlendi. Arka kutupta ve mid-perifer retinada yaygın parlak beyaz-sarı renkte depozitler izlenmekteydi (Şekil 1A ve B). Bu bulgular ile hastaya klinik olarak BKD tanısı konuldu ve hasta takibe alındı.

Geriye dönük incelemede, 2008 yılında OKT tetkikinin eksik olduğu saptandı. Olgunun 2014'te yapılan optik koherans tomografi (Spectralis; Heidelberg Engineering, Heidelberg, Almanya) incelemesinde ise sağ gözde santal makula kalınlığı 194 μm , sol gözde santral makula kalınlığı 198 μm olarak saptandı. Sensöryel retinada, retina içinde yüksek yansıtıcılıklı noktalar izlenmekteydi. Retinal pigment epiteli (RPE)-Bruch membran bileşkesinin üzerinde yüksek yansıtıcılıklı plak benzeri birikimler seçilmekteydi. Bazı kesitlerde retina içi kistik boşluklar mevcuttu. Dış retina katlarında yer yer dış retinal tübülasyonlar dikkat çekmekteydi. Koroidin daha iyi izlenebildiği EDI modunda ise koryokapillaris atrofisi ve buna bağlı olarak büyük koroid damarlarının daha belirgin olarak görülebildiği saptandı. Yer yer koroidal vasküler dokuların tamamen yok olduğu görüldü. Koroidal damarların etrafında koroidal yüksek yansıtıcılıklı noktalar izlenmekteydi (Şekil 2A ve B). 2018 de yapılan swept source (SS)-OKT de ise 2014 yılında saptanan retina içi yüksek yansıtıcılıklı noktalarda ve RPE-Bruch membranı üzerindeki yüksek yansıtıcılıklı plak benzeri birikimlerde görece azalma olduğu izlenimine varıldı (Şekil 2C ve D).

Hastanın 2018 yılında yapılan muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği her iki gözde 0,1 (-4,50) idi. Biyomikroskopinde yine korneal patoloji saptanmadı. Yapılan fundus muayenesinde her iki gözde retinal kristalin birikimler, yaygın retinal ve koroidal atrofi alanları seçilmekteydi (Şekil 1C ve D). Yapılan SS-OKTA (Topcon DRI OCT Triton, Topcon, Japonya) incelemesinde ise yaygın RPE atrofisine bağlı olarak artmış geçirgenlik nedeniyle dış retina tabakası izdüşümlü bölgede koroidal damarların izlenebildiği, koryokapillaris

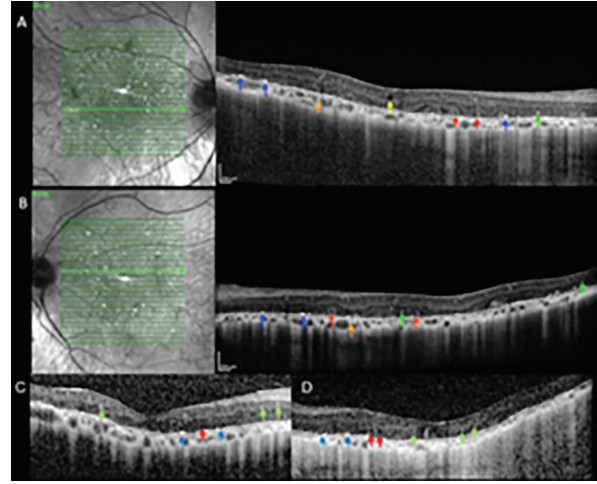


Şekil 1. Renkli fundus resmi; 2008 yılı sağ (A) ve sol (B) göz, retina içinde özellikle arka kutupta yaygın kristaller ve görece az koryoretinal atrofi izlenirken 2018 yılındaki renkli resimlerde sağ (C) ve sol (D) göz belirgin artmış koryoretinal atrofi ve kristalin depozitlerin sayılarında azalma izlenmekte

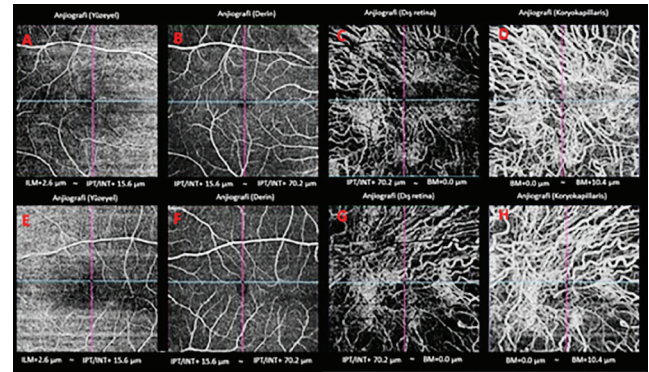
izdüşümüne denk gelen bölgede koryokapillaris'e bağlı herhangi bir akım izlenemediği ve bu alanda daha derin koroidal dokulara ait damarların görüntüye saptandı (Şekil 3A, B, C ve D [sağ göz] E, F, G ve H [sol göz]).

Tartışma

Hirashima ve ark.⁵ BKD'li 9 hastanın 9 gözü, *EYS* mutasyonu var olan retinitis pigmentozalı 16 hastanın 16 gözü ve 16 kontrol olgusunun 16 gözünde SS-OKTA ile değerlendirmişlerdir. Dış koroidal vasküler alan BKD'li gözlerde $43,34 \pm 5,76$, *EYS*-retinitis pigmentozalı gözlerde $53,73 \pm 4,92$ ve sağlıklı bireylerde $52,80 \pm 4,10$ olarak bulmuşlardır ki bu BKD için



Şekil 2. Spektral domain optik koherans tomografi resmi, 2014 yılı sağ (A) ve (B) sol göz. Kırmızı oklar: Dış retinal tübülasyonlar; Mavi oklar: Retinal pigment epiteli (RPE)-Bruch membranı üzerindeki yüksek yansıtıcılıklı plak benzeri birikimler; Yeşil oklar: Retina içi yüksek yansıtıcılıklı noktalar; Turuncu oklar: Koroidal yüksek yansıtıcılıklı noktalar; Sarı ok: Retina içi kistik boşlukları göstermekte. Sağ (C) ve (D) sol göz, 2018 Swept source-optik koherans tomografi resimleri; sağda daha belirgin olmak üzere RPE-Bruch membranı üzerindeki yüksek yansıtıcılıklı plak benzeri birikimler (mavi ok), dış retinal tübülasyonlar (kırmızı ok) ve retina içi yüksek yansıtıcılıklı noktalar (yeşil ok)



Şekil 3. Swept source-optik koherans tomografi anjiyografi görüntüsü, 2018 yılı, sağ (A-D) ve sol (E-H) göze ait sırayla yüzeyel, derin, dış retinal ve koryokapillaris izdüşümleri. Retinal pigment epiteli atrofisine ikincil artmış geçirgenlik nedeniyle dış retina tabakası izdüşümlü bölgede koroidal damarlar belirgin olmakla birlikte, koryokapillaris izdüşümüne denk gelen bölgede koryokapillaris'e bağlı herhangi bir akım izlenememektedir

anlamli bir azalma olarak bulunmuştur. BKD'li gözlerde dış koroidal vasküler alanda incelleme, fovea altı koroid kalınlığında incelleme ile ilintili bulunmuş ve dikkat çekici olarak iç koroidal damarlar 9 BKD'li gözün 8'inde gösterilememiştir.

Miyata ve ark.,⁶ BKD'li 13 hastanın 13 gözünde Optovue OKTA (RTVue XR, Avanti-AngioVue, Optovue, Freemont, CA, ABD) ile analiz yapıldığında 13 gözün 12'sinde (%92) koryokapillaris kan akımının azaldığını göstermişlerdir. Foveanın hemen altındaki koryokapillarisin kalınlığı, görme keskinliği derecesi ile olduğu belirtilmiştir.

Olgumuzda, 10 yıllık takip sonrasında başlangıçta da düşük olan görmenin biraz daha gerilediği, intraretinal kristallerin azaldığı ve koryoretinal atrofinin belirgin düzeyde arttığı görüldü. Yukarıda özetlenen yayınlarla benzer şekilde ilk muayeneden 10 yıl sonra yapılan SS-OKTA da ise koryokapillaris akımında belirgin bir azalma olduğunu gözlemledik.

İlerleyici görme kaybı ile seyreden bir hastalık olan BKD'de koroid damarlarındaki akım ve koroid damar tabakalarındaki değişimin takibi açısından OKTA önemli bir yardımcı muayene yöntemi olabileceği kanısındayız.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Ali Osman Saatci, Konsept: Ali Osman Saatci, Dizayn: Ali Osman Saatci, Veri Toplama veya

İşleme: Sefik Can İpek, Ziya Ayhan, Analiz veya Yorumlama: Ali Osman Saatci, Sibel Kadayıncılar, Literatür Arama: Sefik Can İpek, Ziya Ayhan, Yazan:Şefik Can İpek, Ali Osman Saatci.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Saatci AO, Can Doruk H. An Overview of Rare and Unusual Clinical Features of Bietti's Crystalline Dystrophy. Med hypothesis Discov Innov Ophthalmol. 2014;3:51-56.
2. Ng DS, Lai TY, Ng TK, Pang CP. Genetics of Bietti Crystalline Dystrophy. Asia Pacific J Ophthalmol (Phila). 2016;5:245-252.
3. Saatci AO, Yaman A, Oner FH, Ergin MH, Cingil G. Indocyanine green angiography in Bietti's crystalline retinopathy. Can J Ophthalmol. 2002;37:346-351.
4. Saatci AO, Doruk HC, Yaman A, Oner FH. Spectral domain optical coherence tomographic findings of bietti crystalline dystrophy. J Ophthalmol. 2014;2014:739271.
5. Hirashima T, Miyata M, Ishihara K, Hasegawa T, Sugahara M, Ogino K, Yoshikawa M, Hata M, Kuroda Y, Muraoka Y, Ooto S, Yoshimura N. Choroidal vasculature in bietti crystalline dystrophy with CYP4V2 mutations and in retinitis pigmentosa with EYS mutations. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2017;58:3871-3878.
6. Miyata M, Oishi A, Hasegawa T, Ishihara K, Oishi M, Ogino K, Sugahara M, Hirashima T, Hata M, Yoshikawa M, Tsujikawa A. Choriocapillaris flow deficit in Bietti crystalline dystrophy detected using optical coherence tomography angiography. Br J Ophthalmol. 2018;102:1208-1212.