



Best Vitelliform Maküla Distrofili Bir Olguda Sessiz, Tip 1 Neovaskülerizasyon ve Multimodal Görüntüleme Özellikleri

Multimodal Imaging Characteristics of Quiescent Type 1 Neovascularization in Best Vitelliform Macular Dystrophy

© Jale Menteş, © Mine Esen Barış

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Bu gözlemsel olgu sunumunda, bilateral Best vitelliform maküla distrofisi (BVMD) tanısı konulmuş 38 yaşındaki bir erkek hastanın her iki gözünde optik koherens tomografi anjiyografi (OKTA) ile saptanan asemptomatik ve sessiz, tip 1 neovaskülerizasyonlar (NV) ve multimodal görüntüleme özellikleri sunulmuştur. BVMD'li gözlerde hemen her evrede bu tür asemptomatik ve sessiz NV oluşumlarının bulunabileceği vurgulanırken, bunların saptanmasında noninvaziv, kolay ve çabuk uygulanabilir bir görüntüleme yöntemi olan OKTA'nın diğer yöntemlere göre üstün olduğu kanısına varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Best vitelliform maküla distrofisi, optik koherens tomografi anjiyografi, tip 1 neovaskülerizasyon

Abstract

This case report of a 38-year-old man with bilateral Best vitelliform macular dystrophy (BVMD) presents bilateral quiescent type 1 neovascularizations (NV) detected by optical coherence angiography (OKTA) and their multimodal imaging characteristics. It was emphasized that this kind of quiescent and asymptomatic NV may be present in nearly every stage of BVMD and it was concluded that OKTA is a noninvasive, easy, and rapid method that is superior to other imaging methods in detecting them.

Keywords: Best vitelliform macular dystrophy, optical coherence tomography angiography, type 1 neovascularization

Giriş

Best vitelliform maküla distrofisi (BVMD) ya da kısaca Best hastalığı, makülada tipik olarak “yumurta-sarı” bir görünüm ile karakterize, otosomal dominant geçiş gösteren bilateral, herediter bir hastalıktır. Çocukluk ve genç yetişkin yaşlarda ortaya çıkan hastalık, klinik görünüm olarak 5 farklı evreye sahiptir.^{1,2} Genellikle yavaş progresyon gösteren hastalıkta görme keskinliğindeki azalmanın, erken evrelerde minimal olduğu, gözdibi görüntüsü ile paralellik göstermediği, iki göz arasında

çoğu kez görme keskinlikleri açısından asimetri bulunduğu ve hastalık ilerledikçe görme keskinliğinde azalmanın yanı sıra santral skotomlar ve metamorfozsinin de tabloya eklendiği bilinmektedir.^{3,4}

BVMD'nin doğal seyri sırasında ortaya çıkan ani görme kayıplarının bu hastalığa sekonder olarak ortaya çıkan neovaskülerizasyonlar (NV) nedeni ile oluştuğu ve bu durumun nispeten sık görüldüğü bildirilmektedir.^{3,4,5,6,7} Günümüzde optik koherens tomografi anjiyografi (OKTA), retina ve koroid tabakalarında lokalize olan her tip NV ve polipoidal koroidal

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Mine Esen Barış, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

E-posta: mine.baris@yahoo.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0003-1341-6737

Geliş Tarihi/Received: 08.10.2020 **Kabul Tarihi/Accepted:** 13.02.2021

Cite this article as: Menteş J, Barış ME. Multimodal Imaging Characteristics of Quiescent Type 1 Neovascularization in Best Vitelliform Macular Dystrophy. Turk J Ophthalmol 2021;51:188-191

©Telif Hakkı 2021 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

vaskülopati (PKV) varlığını araştırmak amacı ile kullanılan oldukça yeni, hızlı ve noninvaziv bir görüntüleme yöntemi olarak kabul edilmektedir. Ek olarak OKTA'nın çeşitli retina hastalıklarında henüz eksüdatif belirtiler göstermeyen inaktif ve sessiz NV oluşumlarının erken tespit edilmesinde yararlı olabileceği de çeşitli çalışmalarda bildirilmiştir.⁸

Bu makalede, bildiğimiz kadarı ile ilk olarak, bilateral BVMD tanısı konulmuş bir hastanın her iki gözünde OKTA ile saptanan asemptomatik ve sessiz, tip 1 NV lezyonları ve multimodal görüntüleme özellikleri sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Otuz sekiz yaşında erkek hasta, her iki gözünde de az görme şikayeti ile kliniğimize başvurmuş olup öyküsünde, kendisine 10 yıl önce BVMD tanısı konulmuş olduğunu, görme keskinliğinin uzun zamandır aynı olduğunu ve kardeşinde de aynı hastalığın bulunduğunu bildirmiştir.

Muayenesinde; en iyi düzeltilmiş görme keskinliklerinin, sağ ve sol gözde sırası ile 7/10, 5/10, göz içi basınçlarının bilateral 12 mmHg ve ön segment muayenesinin olağan olduğu saptanmıştır. Biyomikroskop ile yapılan göz dibi muayenesinde her iki gözde makülada 2-3 disk çapında, yuvarlak, sınırları belirli lezyonlar ve içinde sarımsı renkli subretinal materyalin varlığı tespit edilmiştir. Subretinal materyalin sağ gözde belirgin seviye verecek şekilde alt kısma çökmüş olduğu (psödohipopiyon, evre 3), sol gözde ise büyük bir kısmının rezorbe olduğu ve çırpılmış yumurta görüntüsü (vitellirüptif, evre 4) aldığı saptanmıştır. Sol gözde bu görünüme ek olarak maküla merkezinin hemen altında yuvarlak, gri renkli, etrafında koyu renkli bir halo bulunan nodüler bir oluşumun varlığı da kaydedilmiştir.

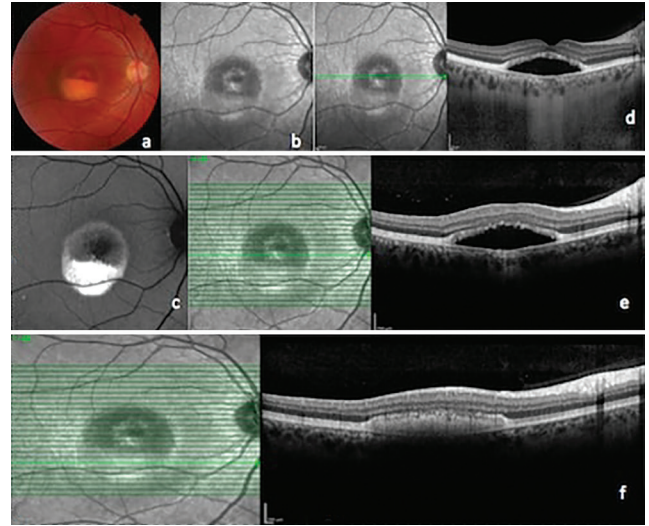
Renkli fotoğrafları (Topcon 3D-OCT 2000 Corporation, Tokyo, Japonya) ve infrared fotoğrafları çekilen gözlerin fundus otofloresan (FOF) görüntüsünde (Heidelberg Spectralis HRA + OCT, Heidelberg, Almanya), her iki gözde de subretinal materyal hiperotofloresan olarak izlenirken (Şekil 1a-c ve 2a-c) aynı cihaz ile yapılan spektral domain optik koherens tomografi (SD-OCT) tetkikinde, yine her iki gözde maküla altında subretinal sıvı varlığı ve sol gözde daha az olmak üzere altta seviye veren vitelliform materyalin varlığı açıkça tespit edilmiştir. Sol gözde bu bulgulara ek olarak nodüler yapıdan geçen SD-OCT kesitlerinde, lezyonun hafifçe irregüler, sivri, hiperreflektif bir pigment epitel dekolmanı (PED) görünümünde olduğu ve içinde orta refleksivitede bir materyalin bulunduğu izlenimi edinilmiştir (Şekil 1d-f ve 2d-f).

OKTA görüntülemesinde (RTVue-XR Avanti OCT system, Optovue, Fremont, CA), en face görüntülerde her iki gözde de koriokapillaris seviyesinde NV yapıya ait damar ağları saptanmış (sol gözde ring şeklinde) ve kesitsel OKTA görüntülerde bu bölgelerde akım sinyallerinin artmış olduğu da açık olarak tespit edilmiştir (Şekil 3a, b ve 4a, b). NV lezyonların aktivasyonunu belirlemek ve nodüler lezyonun PKV olma olasılığını araştırmak amacı ile hastaya floressein anjiyografi (FA) ve indosiyanin yeşil anjiyografi (İSYA) tetkikleri (Heidelberg Spectralis HRA + OCT, Heidelberg, Almanya) yapılmıştır. FA tetkikinde,

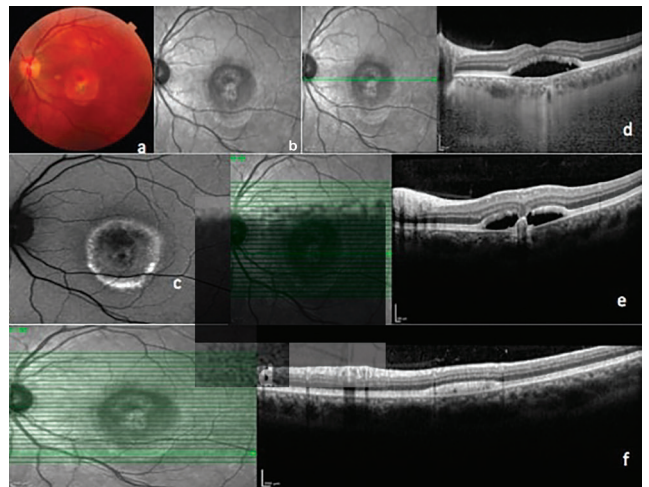
her iki makülada irregüler hiperfloresan boyanma patternleri saptanmasına rağmen geç safhalara kadar herhangi bir boya sızıntısı oluşmamıştır (Şekil 3c, d ve 4c, d). İSYA tetkikinde, her iki gözde de erken safhalardan itibaren maküla çevresinde noktasal olarak boyanan hipersiyenen alanlar bulunmasına rağmen geç safhalarda hot-spot ya da plak tarzında bir boyanma paterni gelişmediği, sol gözdeki nodüler yapının anjiyografinin erken safhalarında belirgin olarak hiposiyenen olmakla birlikte 13. dakikadan itibaren çok hafifçe boyanarak hipersiyenen özellik gösterdiği ve anjiyografinin sonuna kadar bu görünümünü koruduğu gözlemlenmiştir (Şekil 3e, f ve 4e, f).

Tartışma

Bu makalede bilateral BVMD tanısı konulmuş bir hastanın her iki gözünde sadece OKTA ile saptanan asemptomatik ve



Şekil 1. Sağ göz. a) Renkli fundus fotoğrafı, psödohipopiyon evresi; b) infrared fotoğraf; c) fundus otofloresans görüntüsü; d) enhanced depth imaging optik koherens tomografi (EDI-OCT) ve e, f) spektral domain OKT görüntüleri



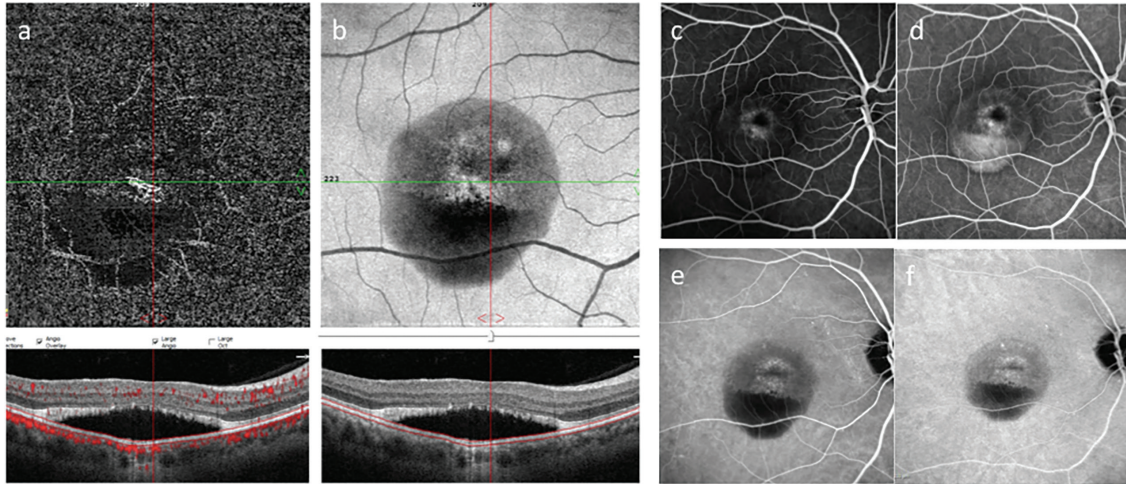
Şekil 2. Sol göz. a) Renkli fundus fotoğrafı, vitellirüptif evre; b) infrared fotoğraf; c) fundus otofloresans görüntüsü; d) enhanced depth imaging optik koherens tomografi (EDI-OCT) ve e, f) spektral domain OKT görüntüleri

sessiz, tip 1 NV lezyonların varlığı ve OKTA'ya ilaveten renkli fotoğrafları, infrared fotoğrafları, FOE, SD-OKT, FA ve İSYA ile multimodal görüntüleme özellikleri sunulmuştur. Bildiğimiz kadarı ile bu makale, BVMD'li bir hastada asemptomatik ve sessiz, tip 1 NV varlığını ve multimodal görüntüleme özelliklerini sunan ilk makale olma özelliği taşımaktadır.

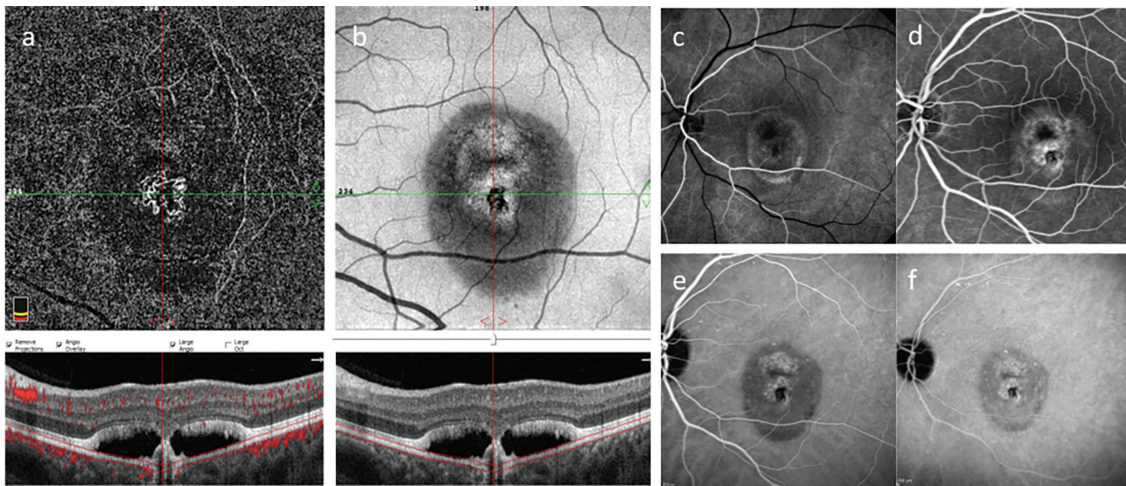
Son yıllarda yayınlanan pek çok çalışmada, yaşa bağlı maküla dejeneransı başta olmak üzere birçok retina hastalığında sessiz NV lezyonlarının bulunabileceği ve bunların yıllarca asemptomatik bir klinik seyir gösterebilecekleri bildirilmiştir.^{8,9} Histolojik olarak NV lezyonları üç tipe ayrılmaktadır: Tip 1 NV, retina pigment epitel (RPE) altında yerleşik olanlar (anjyografik olarak okkült); tip 2, NV koroidden köken alıp Bruch membranı ve RPE'yi geçerek subretinal alana (anjyografik olarak klasik) uzananlar ve tip 3, nörosensoryel retina içerisinde gelişenler (retinal anjiyomatöz proliferasyon).¹⁰ Olgumuzda OKTA'da görülen koriokapillaris seviyesindeki NV

lezyon bu nedenle tip 1 olarak sınıflandırılmıştır. Olgumuzun klinik muayenesinde makülada kanama bulunmaması, SD-OKT görüntülemesinde subretinal, intraretinal ya da RPE altında sıvı saptanmaması ve FA'da geç safhalarda herhangi bir boya sızıntısı izlenmemesi nedeni ile her iki gözdeki NV lezyonları inaktif yani sessiz olarak kabul edilmişlerdir.^{11,12} Muayene bulgularında ve görüntüleme yöntemlerinde fibrozisin izlenmemiş olması skar dokusu olasılığını ekarte ettirmiştir. Hastanın her iki göz görme keskinliklerinin birbirine yakın olmasının yanı sıra evre 3 ve 4 BVMD ile uyumlu olması ve ani görme azalması şikayetinin bulunmaması da olgunun aynı zamanda asemptomatik olduğunu düşündürmüştür.

Batioğlu ve ark.³, görme azalması şikayetleri olan hamile bir BVMD olgusunun iki gözünde OKTA ile koriokapillaris seviyesinde polipoidal dilatasyonların eşlik ettiği NV ağını saptamışlar ve olguyu pakikoroid neovaskülopati olarak tanımlamışlardır. Olgumuzun sol gözünde maküla merkezinin



Şekil 3. Sağ göz. a) En face optik koherens tomografi anjiyografi (OKTA); b) strüktürel OKTA; c, d) florescein anjiyografi, erken ve geç dönem; e, f) indosiyanin yeşil anjiyografi, erken ve geç dönem



Şekil 4. Sol göz. a) En face optik koherens tomografi anjiyografi (OKTA); b) strüktürel OKTA; c, d) florescein anjiyografi, erken ve geç dönem; e, f) indosiyanin yeşil anjiyografi, erken ve geç dönem

hemen altında tespit edilen, SD-OKT’de sivri PED görünümüne sahip nodüler oluşumun polipoidal bir yapıya ait olabileceği düşünülmüş ve İSYA görüntüleme yapılmış ise de İSYA’daki boyanma özelliklerinin PKV için tipik olmaması nedeni ile tanı olarak bu düşünceden vazgeçilmiştir.

Literatürde BVMD’li gözlerde sekonder olarak gelişen NV lezyonlarını ve OKTA ile görüntüleme özelliklerini tanımlayan çok sayıda makale bulunmaktadır. Patel ve ark.⁵, sekonder olarak NV gelişmiş 4 farklı retinal distrofi gözü OKTA ile incelemişler ve retinal anatominin distorsiyona uğramış olmasına rağmen OKTA ile NV lezyonlarının morfolojik yapısının açıkça gösterilebildiğini vurgulamışlardır. Shahzad ve Siddiqui⁶, ani görme azalması ile başvuran pediatrik bir hastanın bir gözünde BVMD’ye sekonder olarak gelişmiş olan tip 2 NV lezyonunu OKTA ile görüntülemeyi başarmışlardır. Guduru ve ark.⁴, sekonder olarak NV gelişmiş 19 BVMD’li gözde retinanın damarsal yapısını OKTA ve FA ile incelemişlerdir. NV’yi ölçmede OKTA’nın FA’ya göre daha üstün olduğunu ve ring şeklinde NV paterninin oldukça nadir olduğunu bildirmişlerdir. Stattin ve ark.⁷ ise, bir gözünde metamorfopsi ve ani görme azalması olan BVMD’li bir hastanın FAF, SD-OKT, FA, İSYA ve OKTA ile multimodal görüntüleme özelliklerini sunmuşlardır. Araştırmacılar OKTA ile dış retina ve koriokapillaris seviyelerinde NV lezyonlarını saptarken FA ve İSYA gibi konvansiyonel anjiyografilerin sonuçsuz kaldığını vurgulamışlardır. Biz de olgumuzda her iki gözde koriokapillaris seviyesinde yer alan sessiz, tip 1 NV lezyonunun varlığını sadece OKTA ile görüntüleyebildik.

Sonuç olarak, BVMD’li gözlerde, sessiz ve asemptomatik bile olsalar sekonder olarak ortaya çıkan NV lezyonlarını saptamada OKTA’nın noninvaziv, kolay, çabuk uygulanabilir, güvenilir bir görüntüleme yöntemi olduğu ve diğer görüntüleme yöntemlerine göre daha üstün olduğu kanısına varılmıştır.

Etik

Hasta Onayı: Alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: J.M., Konsept: J.M., Dizayn: J.M., Veri Toplama veya İşleme: M.E.B., Analiz veya Yorumlama: J.M., M.E.B., Literatür Arama: M.E.B., Yazan: J.M.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Parodi MB, Iacono P, Campa C, Turco CD, Bandello F. Fundus autofluorescence patterns in Best vitelliform macular dystrophy. *Am J Ophthalmol.* 2014;158:1086-1092.
2. Qian CX, Charran D, Strong CR, Steffens TJ, Jayasundera T, Heckenlively JR. Optical coherence tomography examination of the retinal pigment epithelium in Best vitelliform macular dystrophy. *Ophthalmology.* 2017;124:456-463.
3. Batıoğlu F, Yanık Ö, Demirel S, Çağlar Ç, Özmert E. Pakikorooid neovaskülopatinin eşlik ettiği bir Best hastalığı olgusu. *Türk J Oftalmol.* 2019;49:226-229.
4. Guduru A, Gupta A, Tyagi M, Jalali S, Chhablani J. Optical coherence tomography angiography characterisation of Best disease and associated choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol.* 2018;102:444-447.
5. Patel RC, Gao SS, Zhang M, Alabduljalil T, Al-Qahtani A, Weleber RG, Yang P, Jia Y, Huang D, Pennesi ME. Optical coherence tomography angiography of choroidal neovascularization in four inherited retinal dystrophies. *Retina.* 2016;36:2339-2347.
6. Shahzad R, Siddiqui MAR. Choroidal neovascularization secondary to Best vitelliform macular dystrophy detected by optical coherence tomography angiography. *J AAPOS.* 2017;1:68-70.
7. Stattin M, Ahmed D, Glittenberg C, Krebs I, Ansari-Shahrezaei S. Optical coherence tomography angiography for detection of secondary choroidal neovascularization in vitelliform macular dystrophy. *Retin Cases Brief Rep.* 2020;14:49-52.
8. Menteş J, Karaca I, Sermet F. Multimodal imaging characteristics of quiescent type 1 neovascularization in an eye with angioid streaks. *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2018;10:132-136.
9. Menteş J, Yıldırım Ş. Noneksudatif tip yaşa bağlı maküla dejeneranslı gözlerde sessiz tip 1 neovaskülarizasyonların spektral domain optik koherens tomografi özellikleri. *Türk J Oftalmol.* 2019;49:84-88.
10. Spaide RE, Jaffe GJ, Sarraf D, Freund KB, Sadda SR, Staurengi G, Waheed NK, Chakravarthy U, Rosenfeld PJ, Holz FG, Souied EH, Cohen SY, Querques G, Ohno-Matsui K, Boyer D, Gaudric A, Blodi B, Bauman CR, Li X, Coscas GJ, Brucker A, Singerman L, Luthert P, Schmitz-Valckenberg S, Schmidt-Erfurth U, Grossniklaus HE, Wilson DJ, Guymer R, Yannuzzi LA, Chew EY, Csaky K, Monés JM, Pauleikhoff D, Tadayoni R, Fujimoto J. Consensus Nomenclature for Reporting Neovascular Age-Related Macular Degeneration Data: Consensus on Neovascular Age-Related Macular Degeneration Nomenclature Study Group. *Ophthalmology.* 2020;127:616-636.
11. Querques G, Srour M, Massamba N, Georges A, Ben Moussa N, Rafaei O, Souied EH. Functional characterization and multimodal imaging of treatment-naïve “quiescent” choroidal neovascularization. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2013;54:6886-6892.
12. Querques G, Srour M, Massamba N, Georges A, Ben Moussa N, Rafaei O, Souied EH. Functional characterization and multimodal imaging of treatment-naïve “quiescent” choroidal neovascularization. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2013;54:6886-6892.