

ANÜLER PİGMENTER RETİNA DİSTROFİSİ

Osman SAATÇI, Mehmet ERGİN, Süleyman KAYNAK, Ayhan ÖNAL

D.E.Ü. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

ÖZET

Simetrik biçimde, her iki göz arka kutbunu tutan pigmenter atrofi ve bu alanda intraretinal pigment göçü ile karakterize olan anüler pigmenter retina distrofisi tanısı alan nadir bir olgu tartışılmıştır.

Anahtar sözcükler: Retina distrofisi, Gece körlüğü

SUMMARY

We hereby discuss the clinical fetures of a rare case with annulary pigmentary retinal dystrophy characterized by bilateral, symmetric ring of pigmentasyon atrophy with intraretinal pigmentary migration in the ringlike zone surrounding the posterior pole.

Key words: Retinal dystrophy, Night blindness

Anüler pigmenter retina distrofisi, her iki arka kutbu simetrik olarak ring şeklinde çevreleyen pigmenter atrofiyle karakterize olan, kural olmamakla beraber atrofik sahada intraretinal pigment göçünün de izlenebileceği, subnormal veya tamamen kaybolmuş elektroretinografik bulgu ile tanımlanan nadir bir antitedir(1).

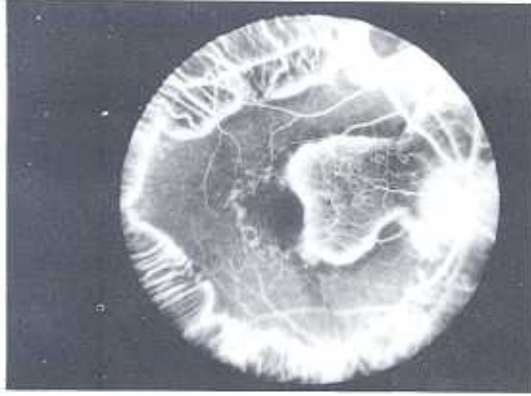
OLGU SUNUMU

Altmış yaşındaki erkek hasta, adölesan yaşlarda başlayan ve çok yavaş ilerleyen gece körlüğü yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmiş özenle sorgulandı ve bir özellik saptanmadı.

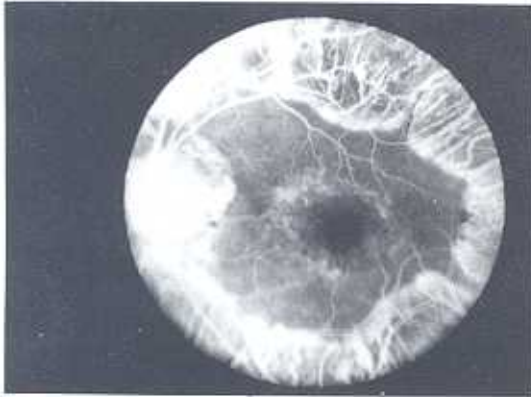
Oftalmolojik muayenesinde, her iki gözün görmesinin 10/10 olduğu ve ön segment

bulgularının doğal olduğu izlendi. Aplanasyon ile her iki gözün tansiyonları 19mm Hg olarak bulundu. Arka segment muayenesinde, arka polü çevreleyen, yer yer intraretinal pigment spiküllerinin izlendiği atrofik saha dikkati çekiyordu. Atrofik alan, hem anteriorunda hem de posteriorunda keskin sınırlarla komşu retinadan ayrılabilirdi. Ayrıca, sağ papillomaküler bölgede foveolayı tutmayan retina pigment epitel atrofi mevcuttu.

Hastanın fundus florescin anjiografisindeyse oftalmoskopik olarak atrofik olarak izlenen sahada, retina pigment epitel atrofi ve göreceli olarak takoryoid atrofi izleniyordu. Perifoveal ring şeklinde hiperfloresans görülüyordu (Şekil 1 ve 2).



Şekil 1. Sağ göz Papillomaküler bölge ve arka kutbu çevreleyen retina pigment epitel ve kısmi koryoid atrofisi ve ring şeklinde perifoveal hiperfloresans.



Şekil 2. Sol göz Arka kutbu çevreleyen retina pigment epitel ve kısmi koryoid atrofisi ve ring şeklinde perifoveal hiperfloresans.

Goldman perimetrisi ile yapılan görme alanları, her iki gözde periferik konstriksiyon olduğunu ortaya koyuyordu. Elektoretinografik incelemede ise, retinitis pigmentosa ile uyumlu olan skotopik cevapta azalma saptandı.

Hastada, uzun süreli ve yavaş ilerleyen gece körlüğü yakınması, normal özgeçmiş ve soygeçmişin varlığı ve yukarıda belirtilen bulguların birleştirilmesiyle, anüler pigmenter retina distrofisi tanısı düşünüldü.

TARTIŞMA

Gass'in (1) anüler pigmenter retina distrofisi olarak tanımladığı ancak perisantral retinitis pigmentosa olarak da isimlendirilen tablo, karakteristik olarak iyi korunmuş santral görme, stabil veya yavaş progresyon gösteren gece körlüğü ile karakterizedir (2-5).

Hastamız, literatürdeki bulgularla uyumlu olarak çocukluk çağında gece körlüğü yakınması başlamasına rağmen santral görmesini korumuştur (2,3).

Tartışmaya açık en önemli yön, koryokapillarisin de hastamızda göreceli de olsa tutulum göstermesidir. Ancak birincil koryoid atrofilerinde, hastamızda olduğu gibi erken yaşlarda başlayan gece körlüğü görülmez (2). Ayrıca erken dönemlerde gözlenmeyen koryoid tutulumunun ikincil olarak da gelişebileceği bilinmektedir. Noble ve Carr'ın (4) tanımladığı dört hastadan birinde olgumuzda olduğu gibi perifoveal hiperfloresan noktalar izlenmiştir.

Anüler pigmenter retina distrofisi de diğer atipik retinitis pigmentosa olguları gibi iyi bir prognoza sahip bir antidedir (4).

Anüler pigmenter retina distrofisi tanısının konulabilmesi için, gece körlüğünün erken yaşlarda başlamasına karşın yavaş ilerlemesi ve santral görmenin korunmuş olması esastır.

KAYNAKLAR

1. Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases. Third edition, St Louis: C.V. Mosby Company 1987; 294.
2. Sabates R, Kolder HE. Peripapillary pigmentary retinochoroidal degeneration. *Ann Ophthalmol* 1982; 14: 681-683.
3. Noble KG, Carr RE. Peripapillary pigmentary retinal degeneration. *Am J Ophthalmol* 1978; 86: 65-75.
4. Grondahl JL. Pericentral retinal dystrophy. *Acta Ophthalmol* 1987; 65: 344-351.
5. Contestabile MT, Plateroti R, Carlesimo SC, Suppressa F, Lepore GF, D'Alba E. Atypical retinitis pigmentosa: A report of three cases. *Ann Ophthalmol* 1992; 24: 325-334.