

JÜVENİL RETİNSKİZİS

Osman SAATÇI, Üzeyir GÖNENÇ, Mehmet ERGİN, Süleyman KAYNAK

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

ÖZET

Retinanın iç tabakalarındaki ayrılma nedeniyle ortaya çıkan, sekse bağlı juvenil retinoskizis, vitreus tülleri ve stellat makülopati ile karakterizedir. Juvenil retinoskizis tanısı alan iki erkek kardeş sunulmakta ve hastalığın özellikleri gözden geçirilmektedir.

Anahtar sözcükler: Retinoskizis, Makülopati, Retina dekolmanı

SUMMARY

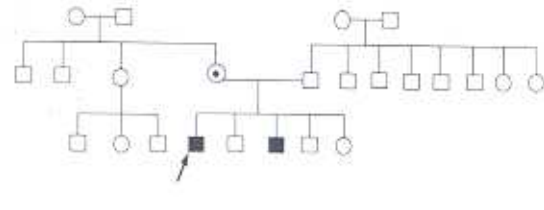
X-linked juvenile retinoschisis is a disease characterized by vitreous veils and stellate maculopathy due to splitting of the inner layer of retina. We hereby present two brothers with juvenile retinoschisis and discuss it's clinical features.

Key words: Retinoschisis, Maculopathy, Retinal detachment

Genellikle sekse bağlı geçen juvenil retinoskizis, doğumu takiben erken dönemde başlayabilen, yavaş ilerleyen, klinik olarak her olguda saptanan stellat makülopati ve ancak %50 olguda görülen periferik retinoskizis ile karakterize bir antitedir(1).

OLGU SUNUMLARI

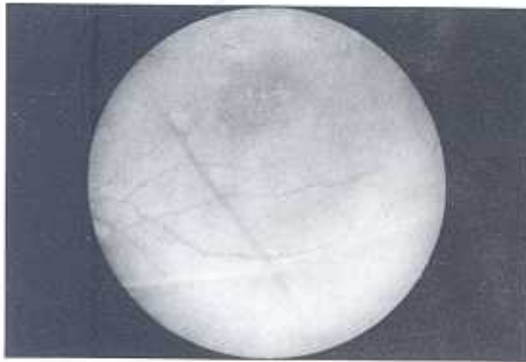
Beş çocuğundan dördü erken olan bir ailenin, 10,8,7 ve 2.5 yaşlarındaki dört erkek çocuğundan ikisinde juvenil retinoskizis saptandı. İki dayı da muayene edildi. 30 yaşındaki dayıda, optik diskin alt temporalinde optik pit ve muhtemelen geçirilmiş seröz dekolman sekeli olarak yorumlanan, pigment epitel değişikliği saptandı. Aile ağacı Şekil I'de görülmektedir.



Şekil 1. Aile ağacı

OLGU 1

Ailesi tarafından yaklaşık yedi yıldır az gördüğü ifade edilen, 10 yaşındaki en büyük erkek çocuğun yapılan göz muayenesinde, sağ gözün 15° ekzo olduğu gözlemlendi. Görme keskinliği ise sağda absolu, solda ise -2.25 axis 125 ile $1.5/10$ olarak değerlendirildi. Sol gözün ön segment muayenesi doğarken, sağ gözde ön ve arka kortikal kesafetler mevcuttu. Fundus muayenesinde, sağ gözde total retina dekolmanı, sol gözde ise alt kadranda vitreus tülleri ile karakterize retinoskizis alanı ve maküler bölgede stellat makülopati saptandı (Şekil 2 ve 3).



Şekil 2. Stellat makülopati



Şekil 3. Vitreus tüllü

OLGU 2

Aile, 7 yaşındaki üçüncü erkek çocuğun sağ gözünün içeri doğru kaydığını ifade etmekteydi. Yapılan göz muayenesinde en iyi görme keskinliği, sağ gözde şüpheli ışık persepsiyonu, sol gözde ise $+1.75+1.0$ axis 75 tashih ile $2/10$ olarak bulundu. Fundus muayenesinde sağ gözde, stellat makülopati ve alt kadranda periferik retinoskizis ile sol gözde, stellat makülopati tesbit edildi.

TARTIŞMA

Sekse bağlı geçiş gösteren juvenil retinoskizis, görme işlevini önemli ölçüde etkileyen ve histopatolojik olarak sinir lifleri tabakasında ayrılma olduğu gösterilen bir hastalıktır(2,3).

Hastaların görme düzeyleri $1/10$ ile $5/10$ arasında değişim gösterir. Bizim olgularımızda da görme bu sınırlar içinde bulunmaktadır.

Makülada stellat biçimde yerleşen kist duvarlarının zaman içinde birleşmesiyle, geniş bir skizis kavitesi meydana gelir ve pigment epitel değişikliklerinin de tabloya katılmasıyla, yalnızca juvenil retinoskizise özgü olmayan atrofik maküler bir lezyon ortaya çıkar(1). Periferik retinada ise vitreus tüllü olarak isimlendirilen ve çoğunlukla alt kadranda lokalize olan, iç retinal tabakada gelişen oval veya yuvarlak holler gelişebilir(4). Eğer dış retinal katta da yırtık veya hol oluşursa o takdirde retina dekolmanı meydana gelir. Birinci olgumuzun sağ gözünde olduğu gibi görülebilen total retina dekolmanı kitle izlenimi bile uyandırabilir. Bu nedenle retinoblastomun ayırıcı tanısında juvenil retinoskizis de yer almalıdır(5).

Vitreus içi kanama, vitreus traksiyonundan dolayı gelişebileceği gibi, destekten yoksun hale gelen damarların spontan rüptürü ile de oluşabilir(6). Vaskülarize vitreus membranları gelişebilir(7). İçi kanla dolu retina kistleri ve periferik retinada kapiller non-perfüzyon alanları ile opasifiye olmuş retina damarları gözlenen diğer değişikliklerdendir(8,9).

Yukarıda değinilen iki hastamızın her iki gözünde olduğu gibi çok ciddi görme kaybına neden olan bu hastalık genetik geçiş şekli bilinen bir hastalık olduğu için, genetik danışma yönünden mutlaka akılda tutulması gereken bir durumdur. Böylece morbiditesi yüksek olan juvenil retinoskizisinin önünü alabilmek kısmen de olsa mümkün hale gelecektir.

KAYNAKLAR

1. Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases, Third edition, St Louis: C.V. Mosby Company, 1987; 292-294.
2. Yanoff M, Rahn EK, Zimmerman LE. Histopathology of juvenile retinoschisis. Arch Ophthalmol 1968; 79: 49-53.
3. Manschot WA. Pathology of hereditary juvenile retinoschisis. Arch Ophthalmol 1972; 88: 131-138.
4. Michels RG, Wilkinson CP, Rice TA. Retinal detachment. First edition, St Louis: C.V. Mosby Company, 1990; 121-123.
5. La atikkainen L, Tarkkanen A, Saksela T. Hereditary X-linked retinoschisis and bilateral congenital retinal detachment. Retina 1987; 7: 24-27.
6. Constantaras AA, Dobbie GJ, Choromokos EA, Frenkel M. Juvenile sex-linked recessive retinoschisis in a black family. Am J Ophthalmol 1972; 74: 1166-1178.
7. Arkfeld DF, Brockhurst RJ. Vascularized vitreous membranes in congenital retinoschisis. Retina 1987; 7: 20-23.
8. Conway BP, Welch RB. X-Chromosome linked juvenile retinoschisis with hemorrhagic retinal cyst. Am J Ophthalmol 1977; 83: 853-855.
9. Green Jr JL, Jampol LM. Vascular opacification and leakage in X-linked (juvenile) retinoschisis. Br J Ophthalmol 1979; 63: 368-373.