



Tip 2 Neovaskülerizasyonun Nadir Bir Sebebi: Unilateral Retina Pigment Epitel Disgenezisi

A Rare Cause of Type II Neovascularization: Unilateral Retinal Pigment Epithelium Dysgenesis

© Berrak Şekeryapan Gediz

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Öz

Unilateral retina pigment epitel disgenezisi (URPED) ilk kez 2002'de tarif edilmiş çok nadir rastlanan bir klinik durumdur. Patognomonik sayılabilecek muayene ve görüntüleme bulguları tanıyı kolaylaştırmaktadır. Bu yazıda URPED'nin komplikasyonu olarak tip 2 neovaskülerizasyon (NV) gelişmiş 32 yaşında bir olgu sunulmaktadır. Altı aylık intravitreal bevacizumab enjeksiyonu sonrası, ilk muayenede 20/32 olan görme keskinliğinin 20/20'ye yükseldiği ancak optik koherens tomografi bulgularının kısmi olarak düzeldiği izlenmiştir. Burada amaçlanan patogenezi ve prognozu tam olarak bilinmese de özellikle gençlerde görme kaybına sebep olan URPED ve sekonder gelişen tip 2 NV'nin vurgulanmasıdır.

Anahtar Kelimeler: Unilateral retina pigment epitel disgenezisi, tip 2 neovaskülerizasyon, bevacizumab

Abstract

Unilateral retinal pigment epithelium dysgenesis (URPED) is a very rare clinical condition first described in 2002. Fundus examination and imaging findings are almost pathognomonic and can facilitate diagnosis of this uncommon disease. In this article, we present a 32-year-old patient who developed type II neovascularization (NV) as a complication of URPED. After 6 months of monthly intravitreal bevacizumab injection, visual acuity increased from 20/32 to 20/20 but optic coherence tomography findings were partially improved. The aim of this report is to highlight URPED and secondary type 2 NV, the pathogenesis and prognosis of which are unknown but which cause visual loss especially in the younger population.

Keywords: Unilateral retinal pigment epithelium dysgenesis, type II neovascularization, bevacizumab

Giriş

Unilateral retina pigment epitel disgenezisi (URPED) gençlerde tek taraflı ortaya çıkan çok nadir bir durumdur. Tipik olarak arka kutup yerleşimli ve optik sinire uzanan, kenarları deniz kabuğunu andırır şekilde girintili çıkıntılı, leopar desenli tek lezyon ile karakterizedir. RPE seviyesindeki lezyonun periferindeki fibrotik ve hiperplastik değişiklikler ve santralindeki incelmeye ve atrofi alanları lezyona leopar deseni görünümü vermektedir. Tanı fundoskopik muayene ile birlikte

birbirleriyle ters görüntü veren floresein anjiyografi (FA) ve fundus otofloresans (FOF) yardımıyla konmaktadır.^{1,2} Görsel prognoz, eşlik eden neovaskülerizasyon (NV) (tip 1: koroidal NV (KNV), tip 2: subretinal NV, tip 3: retinal anjiyomatöz proliferasyon) varlığına göre değişiklik göstermektedir.^{2,3,4}

Bu yazıda URPED'ye sekonder tip 2 NV gelişen bir olgunun intravitreal bevacizumab (İVB) ile tedavisi sunulmaktadır. Burada amaçlanan son derece nadir rastlanan ancak gençlerde görme kaybına sebep olan URPED ve sekonder gelişen NV'nin vurgulanmasıdır.

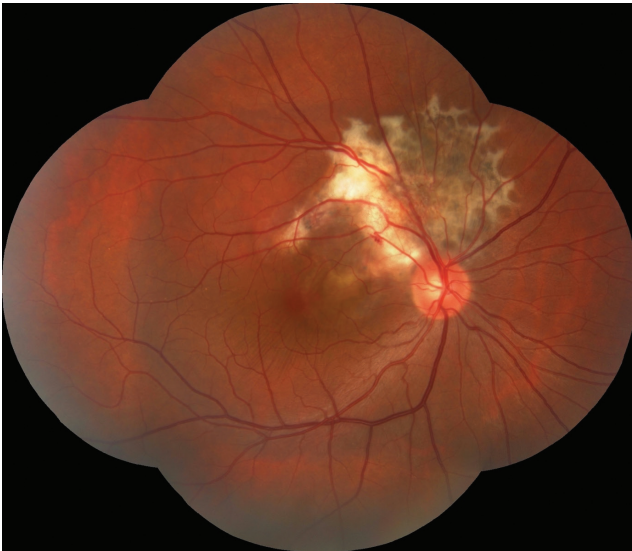
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Berrak Şekeryapan Gediz, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye Tel.: +90 533 369 41 83 E-posta: berrakgediz@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-3456-1178

Geliş Tarihi/Received: 16.11.2019 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07.02.2020

Cite this article as: Şekeryapan Gediz B. A Rare Cause of Type II Neovascularization: Unilateral Retinal Pigment Epithelium Dysgenesis. Turk J Ophthalmol. 2020;50:187-189

Olgu Sunumu

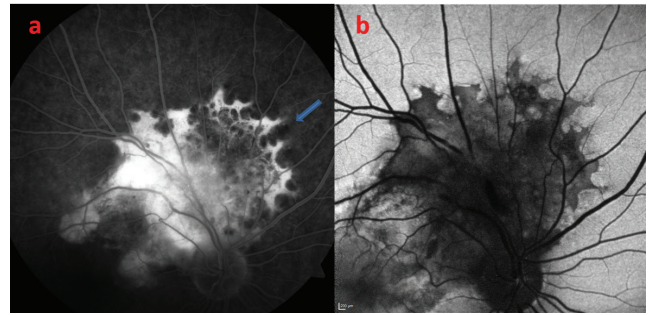
Otuz iki yaşında erkek hasta sağ gözde bulanık görme şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde bilinen bir hastalığı ya da travma hikayesi yoktu. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağda 20/32, solda 20/20 idi. Göz içi basınçlar sağda 14 mmHg, solda 12 mmHg olup, ön segment muayenesi doğal idi. Fundus muayenesinde sağda peripapiller alandan başlayıp üst temporal arkuatı da içine alacak şekilde makülaya ve süperiyora uzanan kenarları keskin ve deniz kabuğuna benzer şekilde girintili çıkıntılı lezyon izlenmekteydi. Lezyonun üst temporal arkuatın süperiyorunda kalan kısmında leopar deseni görünümü izlenirken inferiyorunda kalan kısmında subretinal geniş skar oluşumu seçilmekteydi ve fovea kabarıktı. Maküлада retinal katlantılar seçilmekteydi. Optik sinirin süperiyorunda damarlar incelmış ve devamlılığını kaybetmiş olarak seçilmekteydi (Şekil 1). FA'da lezyon genel olarak hiperfloresan izlenmekteydi, lezyonun üst temporal arkuatın süperiyorunda kalan bölümünde hiperfloresan kenarlar oldukça belirgindi ve koyu renkli oval alanlar tarafından çevrelenmekteydi (Şekil 2a). FOF görüntülemesinde lezyonun kendisi ve kenarları hipootofloresan görünümdeydi (Şekil 2b). Optik koherens tomografide (OKT) foveadan geçen kesitte tip 2 NV, subretinal sıvı, retina yüzey düzensizliği ve NV üzerindeki retinada kalınlık artışı izlenmekteydi (Şekil 3a). URPED'ye sekonder tip 2 NV tanısıyla İVB (1,25 mg/0,05 mL) tedavisine başlandı. Hastanın 1. ay kontrolünde EİDGK 20/32 düzeyinde idi ve OKT bulgularında değişiklik yoktu. Altı doz İVB enjeksiyonu sonrasında EİDGK 20/20'ye çıkarken OKT'de subretinal sıvının gerilediği ancak intraretinal sıvının devam ettiği izlendi (Şekil 3b). Hastanın İVB tedavisi devam etmektedir.



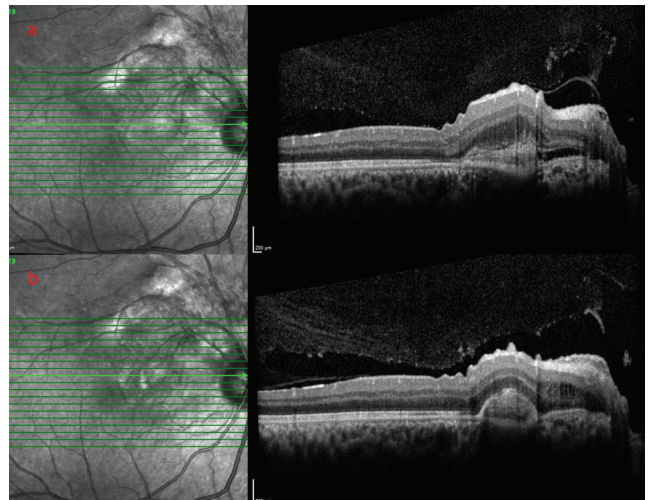
Şekil 1. Sağ gözün renkli fundus fotoğrafında kenarları keskin ve deniz kabuğuna benzer şekilde girintili çıkıntılı retina pigment epitel lezyonu izlenmektedir. Lezyonun üst temporal arkuatın süperiyorunda kalan kısmında leopar deseni görünümü, inferiyorunda kalan kısmında subretinal geniş skar oluşumu dikkat çekmektedir. Maküлада retinal katlantılar ve foveada kabarıklık göze çarpmaktadır

Tartışma

Disgenezis bir organın anormal veya defektif gelişimi anlamına gelmektedir. URPED literatürde bugüne kadar 20 olguda bildirilmiş çok nadir rastlanan, etiyopatogenezi bilinmeyen bir klinik durumdur. İlk olarak Cohen ve ark.¹ 2002 yılında 4 olguda RPE'nin unilateral, idiyopatik, leopar desenli lezyonunu tanımlamış ve olguların 2'sinde KNV izlendiğini bildirmişlerdir. 2009 yılında ise lezyona URPED ismini vermişler ve önceki 4 olguyu da ekleyerek toplam 9 olgunun klinik özelliklerini sunmuşlardır.² URPED'ye eşlik eden diğer retina bulguları arasında epiretinal membran, retina damar kıvrımlanmasında artış ve retina katlantıları bulunmaktadır. Shimoyama ve ark.³ 2014 yılında URPED'ye sekonder bir KNV olgusu yayınlamış, lezyonun 2 doz subtenon triamsinolon asetonid ve 1 doz İVB enjeksiyonuna yanıt vermediğini bildirmişlerdir. 2019 yılında ise Preziosa ve ark.⁴ 2 doz İVB sonrası hem fonksiyonel hem de anatomik başarı sağladıkları bir URPED'ye sekonder KNV olgusu yayınlamışlardır. Bizim olgumuzdaki tip 2 NV lezyonu



Şekil 2. a) Floresin anjiyografide hiperfloresan izlenen lezyonun üst temporal arkuatın süperiyorunda kalan bölümünde belirgin hiperfloresan kenarlar ve kenarları çevreleyen koyu renkli oval alanlar görülmektedir. b) Fundus otofloresans görüntülemesinde lezyonun kendisi ve kenarları hipootofloresan görünümde olup floresin anjiyografi ile ters görüntü vermektedir



Şekil 3. a) Sağ göz tedavisi öncesi foveadan geçen optik koherens tomografi (OKT) kesitinde tip 2 neovaskülarizasyon (NV), subretinal sıvı, retina yüzey düzensizliği ve NV üzerindeki retinada kalınlık artışı izlenmektedir. b) Aynı gözün tedaviden 6 ay sonraki OKT görüntüsünde subretinal sıvının gerilediği ancak intraretinal sıvının devam ettiği görülmektedir

İVB tedavisine yavaş yanıt vermiştir ve 6 ay boyunca yapılan aylık enjeksiyonlar sonucunda görme keskinliği tama çıkarken lezyon tamamen inaktifleşmemiştir.

Klinik görünümü tipik olsa da URPED'nin en sık karıştığı lezyon retina ve RPE'nin kombine hamartomudur. Retina ve RPE'nin kombine hamartomu nadir rastlanan bir klinik durum olup retinada kalınlaşma, epiretinal membran ve damarlarda kıvrılmayla karakterizedir.⁵

URPED'nin retina ve RPE'nin kombine hamartomunun atipik formu olabileceğini bildiren bir yayın bulunmaktadır.⁶ Bununla birlikte URPED için patognomonik olan FA ve FOF görüntüleri ve klinik bulgular ışığında ayrımları yapılabilir.

Travmatik retinopatide URPED'nin ayırıcı tanısında akla gelen bir klinik durumdur.

Kommosyo retina olarak da adlandırılan RPE'nin akut kontüzyon nekrozu ve hemorajik retina dekolmanının rezolüsyonu benzer bir görüntüye sebep olabilir.⁷

URPED'nin görsel prognozu net olarak bilinmemekle birlikte yıllar içinde foveaya doğru yavaş büyüme göstererek ciddi görme kaybına sebep olduğu gösterilmiştir.⁸ Bunun yanında komplikasyon olarak gelişen NV'de URPED hastalarında görsel prognozu etkilemektedir.

Literatürdeki bilgiler kesin sonuca varmada yetersiz kalsa da bizim olgumuzdan yola çıkarak NV lezyonlarının İVB tedavisine yavaş yanıt verdiği akılda bulundurulmalıdır.

Etik

Hasta Onayı: Onay alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında yer alan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Finansal Destek: Yazar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Cohen SY, Massin P, Quentel G. Unilateral, idiopathic leopard-spot lesion of the retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol.* 2002;120:512-516.
2. Cohen SY, Fung AE, Tadayoni R, Massin P, Barbazetto I, Berthout A, Gayet P, Meunier I, Yannuzzi LA. Unilateral retinal pigment epithelium dysgenesis. *Am J Ophthalmol.* 2009;148:914-919.
3. Shimoyama T, Imai H, Honda S, Negi A. A case of choroidal neovascularization secondary to unilateral retinal pigment epithelium dysgenesis. *Case Rep Ophthalmol.* 2014;5:34-37.
4. Preziosa C, Staurengi G, Pellegrini M. Optical coherence tomography angiography findings in a case of choroidal neovascularization secondary to unilateral retinal pigment epithelium dysgenesis treated with intravitreal bevacizumab therapy. *Retin Cases Brief Rep.* 2019.
5. Shields CL, Thangappan A, Hartzell K, Valente P, Pirondini C, Shields JA. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 77 consecutive patients visual outcome based on macular versus extramacular tumor location. *Ophthalmology.* 2008;115:2246-2252.
6. McDonald RH, Stewart P, Haug S, Duker J. Confusion concerning unilateral retinal pigment epithelialdysgenesis. The Macula Society 36th Annual Scientific Program: http://maculasociety.org/app/members_directory/program.pdf (Accessed on 1 Aug 2017). 2013.
7. Gitter KA, Slusher M, Justice Jr J. Traumatic hemorrhagic detachment of retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol.* 1968;79:729-732.
8. Krohn J, Ommundsen K, Hanken G. Slowly progressive unilateral retinal pigment epithelium dysgenesis leading to severe visual impairment. *Acta Ophthalmol.* 2018;96:758-760.