

Kubbe Şekli Makülahı Bir Olguda Eşlik Eden Foveal Seröz Retina Dekolmanı - Klinik Seyir ve Literatür Özeti

Case Report: Dome Shaped Macula Associated with Foveal Serous Retinal Detachment – Clinical Follow up and Literature Review

Enver MİRZA¹, Hürkan KERİMOĞLU², Mehmet OKKA², Günhal ŞATIRAY³, Refik OLTULU³

ÖZ

Yüksek miyop hastalarda, optik koherens tomografi (OKT) ile görülen posterior stafilom içerisindeki makülanın konveks protrüzyonu Gaucher ve arkadaşları tarafından Kubbe şekilli maküla (Dome Shaped Makula - KŞM) olarak tanımlanmıştır. KŞM'ya seröz retina dekolmanı (SRD), retina pigment epitel (RPE) düzensizlikleri veya koroidal neovaskülarizasyon (KNV) gibi görme keskinliğinin azalmasından sorumlu olan bazı komplikasyonlar eşlik edebilmektedir. Eşlik eden bu komplikasyonlara yönelik görüş birliğine varılmış bir tedavi şekli bulunmamaktadır.

KŞM'ya eşlik eden SRD nedeniyle birkaç yıldır sağ gözde görme azlığı olan 51 yaşındaki kadın olgu kliniğimizde takip edilmekteydi. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 6/10, sol gözde 10/10 düzeyindeydi. Yaklaşık 1 yıllık takibinde EİDGK'nin SRD'a rağmen stabil kaldığı gözlemlendi ancak 18. ayda subretinal sıvıda artış ve EİDGK'nde azalma meydana geldi. Bu nedenle hastanın sağ gözüne 1 ay ara ile 2 doz intravitreal Anti-VEGF (ranibizumab) enjeksiyonu yapıldı. Sonraki kontrollerinde enjeksiyona yanıt alınmadığı görüldü. Olgu ek müdahale yapılmadan yakın takip edildi. Son enjeksiyondan yaklaşık 8 ay sonra optik koherens tomografi (OKT) tetkikinde foveadaki SRD'nın spontan olarak yatıştığı ve sağ gözde EİDGK'nin 7/10 düzeyine çıktığı görüldü. SRD'nın spontan regresyonunu takiben hasta 6 ay aynı görme düzeyi ve nüks olmadan takip edildi. Bu olgu sunumunda SRD'nın eşlik ettiği komplekse KŞM'lı bir hastanın yaklaşık 3 yıllık takibi sonucunda SRD'nın kendiliğinden gerilediği sürecin paylaşılması amaçlanmıştır.

Anahtar Sözcükler: Kubbe şekilli maküla, seröz retina dekolmanı, optik koherens tomografi.

ABSTRACT

In highly myopic patients, convex protrusion of the macula within a posterior staphyloma, diagnosed by optical coherence tomography (OCT), was described as dome shaped macula (DSM) by Gaucher et al. DSM is often associated with several complications such as serous retinal detachment (SRD), retinal pigment epithelium (RPE) abnormalities, choroidal neovascularization (CNV), all responsible for visual loss. To date it has not been possible to establish effective treatment of this complications.

A 51 years old female presented to our department because of blurred vision in her right eye (OD) in a few years and followed for DSM associated with foveal SRD. The best corrected visual acuity (BCVA) was 6/10 in her OD and 10/10 in her OS. After one year of follow up, BCVA of her OD and SRD remained stable. In 18th month, visual loss in her OD and progression of subretinal fluid occurred. The intravitreal antiangiogenic drug ranibizumab was injected two times a month in her OD. Ranibizumab injection has failed to show efficacy in follow up period and therefore patient was observed without any treatment. After 8 months of ranibizumab injection BCVA of her OD was 7/10, subretinal fluid was resorbed and the retina reattached spontaneously and it was confirmed by optical coherence tomography (OCT). After spontaneous regression of SRD the patient followed about 6 months with same BCVA and any recurrence of SRD. In this case report we aimed to show spontaneous regression of DSM associated with foveal SRD in a patient followed up 3 years.

Key Words: Dome shaped macula, serous retinal detachment, optical coherence tomography.

1- Uz. Dr., Yozgat Sarıkaya Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Yozgat - Türkiye

2- Prof. Dr., Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya - Türkiye

3- Doç. Dr., Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya - Türkiye

Geliş Tarihi - Received: 20.09.2016

Kabul Tarihi - Accepted: 09.01.2017

Ret-Vit 2017; 26: 359-262

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Enver MİRZA

Yozgat Sarıkaya Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği,
Yozgat - Türkiye

Phone: +90 505 226 6292

E-mail: envermirza@gmail.com

GİRİŞ – AMAÇ

Kubbe şekilli maküla (Dome Shaped Makula - KŞM) ilk olarak 2008 yılında Gaucher ve arkadaşları tarafından yüksek miyop gözlerde posterior stafilom içerisindeki maküla'nın anteriora doğru protrüzyonu şeklinde tanımlanmıştır.¹

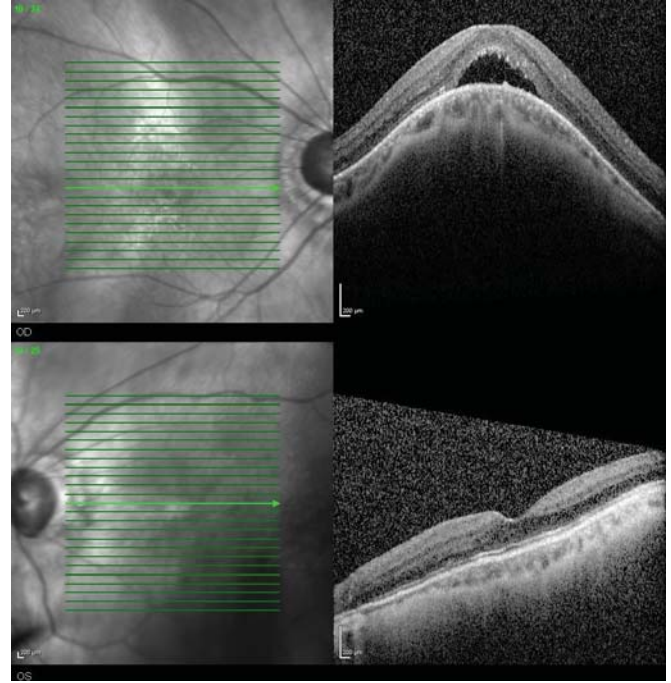
Makülaya lokalize koroidal kalınlaşma¹, skleral stafilom deformasyonuna direnç oluşması¹, oküler hipotoni ve buna eşlik eden gözün arka duvarında skleranın içe katlanması² veya tanjansiyel vitreoretinal traksiyon² gibi çeşitli hipotezler öne sürülmüş olsa da KŞM'nin ne tür bir mekanizma ile oluştuğu belirsizliğini korumaktadır. Imamura ve ark. KŞM'nin yüksek miyop gözlerde submaküler bölgede skleranın lokalize kalınlık değişikliklerinden kaynaklanabileceğini öne sürmüşlerdir.³ KŞM'ya görme keskinliğinin azalmasına neden olduğu düşünülen seröz retina dekolmanı (SRD), retina pigment epitel (RPE) düzensizlikleri veya koroidal neovaskülarizasyon (KNV) gibi bazı komplikasyonlar eşlik edebilmektedir.⁴ SRD oluşumunda koroidal dışa akımın engellenmesinin ve koroidal kapiller yatak üzerine etkili kompresif etkilerin söz konusu olabileceği öne sürülmüştür.^{3,5} KŞM'da subretinal sıvının nasıl oluştuğu tam olarak anlaşılamadığı gibi tedavi gerektirip gerektirmediği ve uygulanacaksa hangi tedavilerin etkin olduğu da halen belirsizliğini korumaktadır. Bu olgu sunumunda SRD'nin eşlik ettiği komplike KŞM'lı bir hastanın yaklaşık 3 yıllık takibi sonucunda SRD'nin kendiliğinden gerilediği sürecin paylaşılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

12 yıl önce LASIK cerrahisi yapılmış 51 yaşında kadın hasta birkaç yıldır sağ gözde görme azlığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Kontrollerinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 6/10, sol gözde 10/10 düzeyindeydi. Ön segment muayenesinde her iki gözde refraktif lazer cerrahisine bağlı korneal nefelyon; fundus muayenesinde her iki gözde peripapiller atrofi, RPE atrofisi ve sağ gözde maküлада RPE düzensizliği mevcuttu (Resim 1a). Fundus flöresein anjiyografide (FFA) sağda fovea superiorunda geç dönemde artan hiperflöresans bulunmaktaydı (Resim 1b). Optik koherens tomografi (OKT) tetkikinde sağ gözde makülanın kubbe şeklinde olduğu, foveada SRD'nin olduğu,

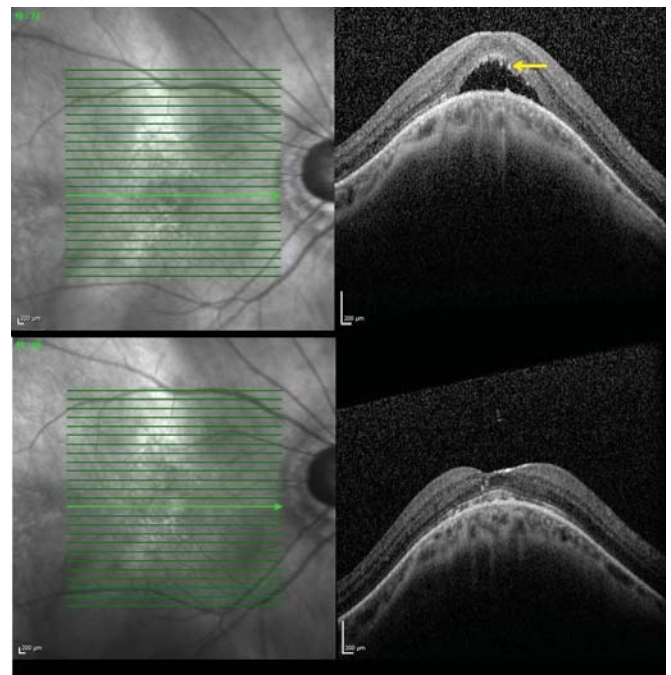


Şekil 1a. Sağ gözün Fundus Fotosu **1b.** Sağ gözün FFA görüntüsü



Şekil 2. Sağ ve sol gözün OKT görüntüleri

sol gözde ise foveada RPE düzensizliği olduğu ancak subretinal sıvının olmadığı gözlendi (Resim 2). Aksiyel uzunluğu sağ gözde 26,69 mm; sol gözde 27,67 mm idi. Hastanın yaklaşık 1 yıllık takibinde EİDGK'nin SRD'a rağmen stabil kaldığı gözlendi ancak 18. ayda sıvıda artış ve EİDGK'nde azalma olması nedeniyle hastaya fotodinamik tedavi (FDT) önerildi. Ancak ilacın temininde yaşanan güçlük ve sağ gözde EİDGK'nin 5/10'a gerilemesi nedeniyle hasta ile görüşülerek hastanın sağ gözüne 1 ay ara ile 2 doz intravitreal Anti-VEGF (ranibizumab) enjeksiyonu yapıldı. Fakat son-



Şekil 3. Sağ gözde SRD'nin spontan regresyonu ve subretinal hiperreflektif depozitlerin azalması

raki kontrollerinde enjeksiyona yanıt alınmadığı görüldü. Hasta ek müdahale yapılmadan yakın takip edildi. Son enjeksiyondan yaklaşık 8 ay sonra OKT tetkikinde foveadaki SRD'nın spontan olarak yatıştığı ve sağ gözde EİDGK'nin 7/10 düzeyine çıktığı görüldü (Resim 3). SRD'nın spontan regresyonunu takiben hasta 6 ay aynı görme düzeyi ve nüks olmadan takip edilmiştir.

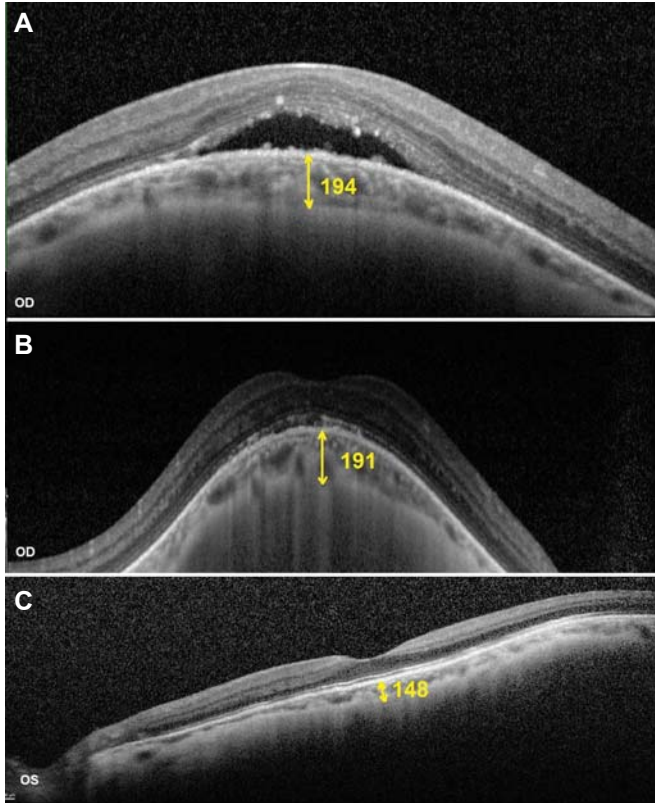
TARTIŞMA

KŞM genellikle yüksek miyop hastalarda görülen nadir bir retinal patolojidir. Görme keskinliğindeki azalmadan RPE düzensizlikleri, KNV, SRD gibi komplikasyonlar sorumlu tutulmaktadır. Literatürde SRD görülme sıklığının farklı oranlarda belirtildiği görülmektedir. Gaucher ve ark., Imamura ve ark., Ohsugi ve ark.'nın yaptıkları çalışmalarda sırasıyla % 66.7, % 9 ve % 10.2 oranında görüldüğü bildirilmiştir.^{1,3,6} Imamura ve ark. KŞM'ya eşlik eden SRD'na neden olarak koroidal dışa akımın obstrüksiyona uğramasını öne sürmüşlerdir.³ Byeon ve Chu, koroid ve koriokapillaris-teki basınç değişiklikleri sonucunda oluşan sekonder RPE değişikliklerinin KŞM'ya bağlı SRD patofizyolojisinde yer alabileceğini bildirmişlerdir.⁵ Mehdizadeh ve ark. ise bu duruma hipotoni ve vitreomaküler traksiyonun tetiklediği mekanizmaların neden olabileceğine işaret etmişlerdir.² Caillaux ve ark. kronik SRD'nın ileri düzeydeki maküler protrüzyon ile ilişkili olduğunu ön görmüşler, KŞM'lı gözlerin morfolojik özelliklerini incelediklerinde, SRD olan



Şekil 5. Sağ gözün SRD regresyonu sonrası FFA görüntüsü

gözlerde koroidal kalınlığın bu alanda lokalize olarak artmış olduğunu ve SRD varlığının maküler protrüzyon yüksekliği ile doğrudan korele olduğunu ancak SRD ile maküler kalınlık artışı arasındaki ilişkinin tam olarak anlaşılamadığını ifade etmişlerdir.⁷ Imamura ve ark. KŞM'lı hastaların koroidlerinin KŞM'si olmayan miyopik hastaların koroidlerine kıyasla az da olsa anlamlı olarak daha kalın olduğunu bildirmişlerdir.³ Bizim olgumuzda ise EDI-OKT ile yapılan sağ gözün koroid ölçümlerinde SRD'nın mevcut olduğu zamanki koroid kalınlığı (194 µm) ile spontan olarak yatıştığı zamanki koroid kalınlığı (191 µm) arasında belirgin fark görülmemiştir. SRD'nın mevcut olduğu sırada KŞM olmayan sol gözün koroid kalınlığı (148 µm) ile kıyaslandığında ise sağ gözün koroidi belirgin olarak daha kalındır (Resim 4). Viola ve ark.'nın yaptıkları çalışmada KŞM'ya eşlik eden SRD'nın yüksek oranda (% 88) FFA'nın geç fazında RPE düzensizliklerinin bulunduğu alanlarda görülen aktif noktasal hiperflöresan sızıntılar ile ilişkili olduğu öne sürülmüştür.⁸ Nitekim bizim olgumuzda da FFA'da SRD mevcutken aktif noktasal hiperflöresan sızıntı görülürken SRD spontan olarak yatıştıktan sonra sızıntı gözlenmemiştir (Resim 5). Bu nedenle bazı yazarlar KŞM'lı hastalardaki SRD gelişimini santral seröz koryoretinopati (SSR) benzeri bir mekanizma ile meydana gelebileceği şeklinde yorumlamıştır.⁹ Ayrıca akut SSR hastalarının büyük çoğunluğunda OKT'de subretinal ve hatta intraretinal hiperreflektif noktasal depozitlerin bulunduğu ve bunların görevini yerine getiremeyen RPE tarafından fagosite edilememiş fotoreseptör dış segmentlerinin metabolizma ürünü olan lipofuksinlerden ya da inflamatuvar süreçle ilişkili makrofajlardan kaynaklanabileceği bildirilmiştir.¹⁰ Bizim olgumuzda da SRD'nı mevcutken OKT'de görülen subretinal hiperreflektif noktasal depozitlerin retina yatıştıktan sonra azaldığı fark edilmiştir



Şekil 4a. Sağ gözün SRD mevcutken koroid kalınlığı **4b.** Sağ gözün SRD'nı yatıştıktan sonraki koroid kalınlığı **4c.** Sol gözün, sağ gözde SRD mevcutken koroid kalınlığı

(Resim 3). Bu benzerlik de kanımızca SSR ile KŞM’de görülen SRD’nın benzer mekanizma ile oluşabileceği fikrini güçlendirmektedir.

SRD’nın eşlik ettiği KŞM’lı hastaların görüş birliğine varılmış bir tedavisi bulunmamaktadır. Bunun nedeni sık görülmeyen için geniş vaka serileri olarak değerlendirilememesi, bunun yerine olgu sunumları şeklinde bildirilmeleri olabilir. Fokal lazer fotokoagülasyon, fotodinamik tedavi, intravitreal Anti-VEGF enjeksiyonu ve oral spironolakton gibi çeşitli tedavi şekilleri denenmiştir.

FFA’ da görülen aktif sızıntı alanlarına fotokoagülasyon veya fotodinamik tedavi yapılması denenmiş ama tatmin edici sonuçlar elde edilememiştir. Cebeci ve Kır’ın bildirdiği 11 yaşındaki KŞM’li olguda indosiyanın yeşil anjiyografide görülen hiperflöresan odaklara yarım doz fotodinamik tedavi uygulanmış, 1 yıllık takipte tedaviye rağmen ne görme keskinliğinde artış ne de SRD’nda gerileme görülmüştür.¹¹ Chinskey ve Johnson’nun bildirdikleri SRD olan iki KŞM’lı olgunun her ikisine de tek sefer yarım doz fotodinamik tedavi yapılmış ve subretinal sıvının rezorbe olduğu görülmüştür. Ancak olguların birinde sıvı 2 yıl sonra nüks etmiş, bu olguya 2. kez fotodinamik tedavi yapılmış ve bunun sonunda subretinal sıvıda bir miktar azalmanın olduğu izlenmiştir.¹² Sonrasında bu olguya argon lazer tedavisi uygulanmış subretinal sıvı tamamen rezorbe olmuştur.

Subretinal sıvının gerilemesi için intravitreal anti-VEGF enjeksiyonu uygulanmış fakat uzun dönemde etkinliğinin olmadığı görülmüştür.¹³ SSR ve KŞM arasında benzerlikler olduğu düşünüldüğünden alternatif olarak mineralokortikoid reseptör antagonisiti olan spironolakton oral olarak denenmiştir. Dirani ve ark.’nın yaptıkları çalışmada SRD’nın eşlik ettiği iki KŞM’lı hastaya spironolakton başlanmış, subretinal sıvının azaldığı, bu tedavi şeklinin etkili olduğu, KŞM’lı olgularda SRD oluşumunda mineralokortikoid yolağının etkin rol oynayabileceği bildirilmiştir.¹⁴ Mineralokortikoid reseptör antagonisti kullanılmasına rağmen olumlu sonuç alınamayan seriler de bildirilmiştir.¹³

SRD’nın eşlik ettiği KŞM’lı hastaların yaşa bağlı maküla dejenerasyonlu hastalara göre daha genç hastalar olduğu görülmektedir. RPE’nin daha sağlıklı olması nedeniyle subretinal sıvının spontan rezorbe olma ihtimali genç hastalarda daha fazladır. Literatürde subretinal sıvının spontan olarak rezorbe olduğu da bildirilmiştir.¹⁵ Soudier ve arkadaşlarının yayınladığı seride SRD’ı olan 15 gözün % 47’sinde ortalama 37 aylık takipte spontan regeresyon ve neticesinde görme artışı bildirilmiştir.¹² Viola ve ark.’nın yaptıkları çalışmada da SRD’nın takiplerde fluktuasyon gösterdiği ve herhangi bir tedavi uygulanmasa bile % 31 oranında kendiliğinden kaybolduğu görülmüştür.⁸ Bu yüzden günümüzde bu tip olguların izlenmesi de önerilebilmektedir.

KŞM ve eşlik eden SRD nadir görülen, oluşum mekanizması ve tedavisi konusu halen tartışmalı olan bir klinik tablo teşkil etmektedir. Olgumuza başta takip ile kliniği stabil gi-

derken EİDGK’nin azalması ve SRD’nın artması ile intravitreal anti-VEGF enjeksiyonu yapılmış, yanıt alınamamış sonrasında ek müdahale yapılmadan yakın takip edilmiş ve foveal SRD’nın bir süre sonra kendiliğinden gerilediği, olgunun görme keskinliğinde artış olduğu gözlenmiştir. Bu olguların düzenli kontroller ile takibi spontan rezolüsyon ile sonuçlanabilse de foveada meydana gelen kronik değişiklikler neticesinde görme kayıpları yaşanabilmektedir. Seçilmiş olgularda hasta bilgilendirilmek şartı ile sınırlı başarısı olan tedavi yöntemleri denenebilir ancak subretinal sıvı çekilse bile nüks edebileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR / REFERENCES

1. Gaucher D, Erginay A, Leleire-Collet A, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008;145: 909–914.
2. Mehdizadeh M, Nowroozzadeh MH. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008;146: 478; author reply 478–479.
3. Imamura Y, Iida T, Maruko I, Zweifel SA, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol.* 2011;151: 297–302.
4. Pardo-López D, Gallego-Pinazo R, Mateo C, et al. Serous macular detachment associated with dome-shaped macula and tilted disc. *Case Rep Ophthalmol.* 2011;2: 111–115.
5. Byeon SH, Chu YK. Dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol.* 2011;151: 1101; author reply 1101–1102.
6. Ohsugi H, Ikuno Y, Oshima K, Yamauchi T, and Tabuchi H. Morphologic characteristics of macular complications of a dome-shaped macula determined by swept-source optical coherence tomography. *American Journal of Ophthalmology.* 2014;158: 162–170.
7. Caillaux V, Gaucher D, Gualino V, et al. Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol.* 2013;156: 987–967.
8. Viola F, Dell’Arti L, Benatti E, et al. Choroidal findings in dome-shaped macula in highly myopic eyes: a longitudinal study. *Am J Ophthalmol.* 2015;159: 44–52.
9. Errera MH, Michaelides M, Keane PA, et al. The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252: 499–508
10. Ahlers C, Geitzenauer W, Stock G, et al. Alterations of intra-retinal layers in acute central serous chorioretinopathy. *Acta Ophthalmol* 2009; 87: 511–6.
11. Cebeci Z, Kır N. Bilateral Dome-Shaped Macula with Serous Macular Detachment in a Child. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2015; 2015: 213968.
12. Chinskey ND and Johnson MW. Treatment of subretinal fluid associated with dome-shaped macula. *Ophthalmic Surgery, Lasers&Imaging Retina.* 2013;44: 593–595.
13. Soudier G, Gaudric A, Gualino V, et al. Macular choroidal thickness in myopic eyes with and without a Dome-Shaped Macula: A Case-Control Study. *Ophthalmologica* 2016;236: 148–153
14. Dirani A, Matet A, Beydoun T, Mantel I, and Behar-Cohen F. Resolution of foveal detachment in dome-shaped macula after treatment by spironolactone: report of two cases and mini review of the literature. *Clinical Ophthalmology.* 2014;8: 999–1002.
15. Tamura N, Sakai T, Tsuneoka H. Spontaneous resolution of foveal detachment in dome-shaped macula observed by spectral domain optical coherence tomography. *Clin Ophthalmol.* 2014;8: 83–86.