

Retinitis Pigmentoza ve Primer Açık Kapanması Glokomu: Olgu Sunumu

Retinitis Pigmentosa and Primary Angle-Closure Glaucoma: A Case Report

Hüseyin Baran ÖZDEMİR¹, Osman ÖZEN², Pelin YILMAZBAŞ³, Ufuk ELGİN⁴

ÖZ

Retinitis pigmentosa (RP), herediter, ilerleyici retinal distrofidir. Glokom ile birlikteliği sık olmamakla birlikte primer açı kapanması glokomunun (PAKG) normal popülasyona göre sık görüldüğü bildirilmiştir. Bu olgu sunumunda sol gözde ağrı nedeniyle başvurduğu merkezde PAKG tanısı alan 41 yaşında erkek hasta takdim edilmiştir. Hastada önce medikal tedavi ve lazer iridotomi uygulanmış olup, yeterli göz içi basıncı düşüşü sağlanamaması nedeniyle merkezimize yönlendirilmiştir. Lens ekstraksiyonu sonrası göz içi basıncı kontrolü sağlanabilmiştir. RP bulunan hastalarda PAKG açısından dikkatli olunmalı ve hızla tedavi edilmelidir.

Anahtar kelimeler: Primer açı kapanması glokomu, retinitis pigmentosa, dar açılı glokom.

ABSTRACT

Retinitis pigmentosa (RP) is hereditary and progressive retinal dystrophy. RP associated with glaucoma is uncommon but prevalence of primary angle-closure glaucoma (PACG) is suggested to be more common than normal population. This case report presents a 41-year-old patient who applied to hospital and diagnosed with PACG. First, medical antiglaucoma therapy was administered and laser iridotomy was performed to the patient but later he was referred to our clinic due to inadequate intraocular pressure control. Intraocular pressure was decreased after lens extraction. RP may be associated with PACG which should be treated carefully and rapidly.

Keywords: Primary angle-closure glaucoma, retinitis pigmentosa, narrow-angle glaucoma.

GİRİŞ

Primer açı kapanması glokomu (PAKG), dar açı ile başvuran hastada iridotrabeküler temas, periferik ön yapışiklık, göz içi basıncı (GİB) artışı ve glokomatöz optik sinir başı bulgularının bir arada bulunduğu klinik bir tanımlamadır.¹ Tüm glokom tiplerinin içerisinde %26'sını oluşturan PAKG, glokoma bağlı geri dönüşümsüz körlük yaşayan hastaların yaklaşık yarısından sorumludur.² Tedavi, öncelikle medikal tedavi ile hızla göz içi basıncı düşürüldükten sonra laser tedavisi ile GİB stabilizasyonudur.³ GİB kontrol altına alınamayan olgularda ise cerrahi iridektomi, lens ekstraksiyonu veya trabekülektomi gibi cerrahi tedaviler uygulanmaktadır.

Retinitis pigmentosa (RP), ilerleyici rod ve kon

fotoreseptörlerin kaybı ile seyreden; gece körlüğü, çevresel görme alanı kaybı ve ileri vakalarda merkezi görme alanı kaybı ile karakterize bir retinal distrofidir.⁴ Fundus muayenesinde tipik olarak kemik spikülleri görülmektedir. Kırk beşten fazla sorumlu gen tespit edilen RP, başka sistemik ve oküler hastalıklarla birlikte görülebilmektedir.⁵

Bu olgu sunumunda, primer açı kapanması nedeniyle tedavi edilen RP'li bir hastanın klinik özellikleri tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

On yaşından beri RP tanısı bulunan 41 yaşında erkek hasta, sol gözde ağrı nedeniyle başvurduğu dış merkezde PAKG tanısıyla yaklaşık bir ay boyunca medikal antiglokom tedavisi

1- Uz. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, Ankara, Türkiye

2- Asist. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, Ankara, Türkiye

3- Prof. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, Ankara, Türkiye

4- Prof. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, Ankara, Türkiye

Geliş Tarihi - Received: 04.10.2018

Kabul Tarihi - Accepted: 15.05.2019

Glo-Kat 2019; 14: 154-156

Yazışma Adresi / Correspondence Adress:

Hüseyin Baran ÖZDEMİR

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

Phone: +90 505 871 9239

E-mail: baranozdemir@gmail.com

ile takip edilmiş. Takibinde, 4 adet topikal antiglokoma ilaç, asetazolamid ve intravenöz mannitol tedavisi ile birlikte birkaç kez lazer iridotomi uygulanmış. GİB kontrolü sağlanamadığı için merkezimize yönlendirilen hastanın başvuru muayenesinde sağ göz görme keskinliği 4/10, sol göz görme keskinliği el hareketleri düzeyinde idi. Sağ göz ön segment muayenesinde pupil dilate, sıg ön kamara, arka subkapstüler katarakt mevcut olup kornea saydamdı. Sol göz ön segment muayenesinde kornea ödemli olup sıg ön kamara, middilate pupil, komplike katarakt saptanmıştı ve lensin öne doğru yer değiştirdiği gözlenmişti. Sağ göz GİB 10 mmHg ölçülmüş olup, sol göz GİB dijital palpasyonda yüksekti ve aplanasyon tonometrisi ile ölçülemedi. Her iki göz fundus muayenesinde periferde kemik spikülleri mevcut olup, sol gözde optik sinir soluk görünümde ve peripapiller kıymık hemoraji saptandı. A-tarama ultrasonografi ile sağ aksiyel uzunluk 20.49 mm, sol aksiyel uzunluk 19.70 mm saptandı. Resim 1A'da sol gözün cerrahi öncesi ön segment bulguları görülmektedir.

Dış merkezde aldığı medikal tedavi (dorzolamid-timolol 2x1, brimonidin 2x1, pilokarpin 2x1, asetazolamid 3x1) devam ettirilen hastaya sol göze lens ekstraksiyonu tedavisi önerildi (PY). Hastadan aydınlatılmış onam alındı. Cerrahi öncesi 300 cc mannitol ile GİB stabilizasyonu sağlanmaya çalışıldı. Cerrahi başlangıcında GİB çok yüksek olması nedeniyle önce 25-gauge trokar pars planadan girilerek bir miktar kor vitrektomi yapıldı ve vitreus basıncı düşürüldü. 2.4 bıçak ve 20-gauge MVR bıçak ile ön kamara girişi yapıldı. Ön kapsülöksisi takiben dikkati bir hidrodiseksiyon sonrası fakoemülsifikasyon ile lens alındı. Korteks temizliği sonrası +31 D hidrofobik akrilik göz içi lens kapsül içine implante edildi. Daha önce Nd:YAG lazer ile açılmış olan iridotomi okütom ile cerrahi olarak genişletildi. GİB kontrolü sonrası giriş yerleri kapatılarak cerrahi sonlandırıldı. Cerrahi sonrası 1. gün GİB düşüşü sağlanmış olup, GİB aplanasyon

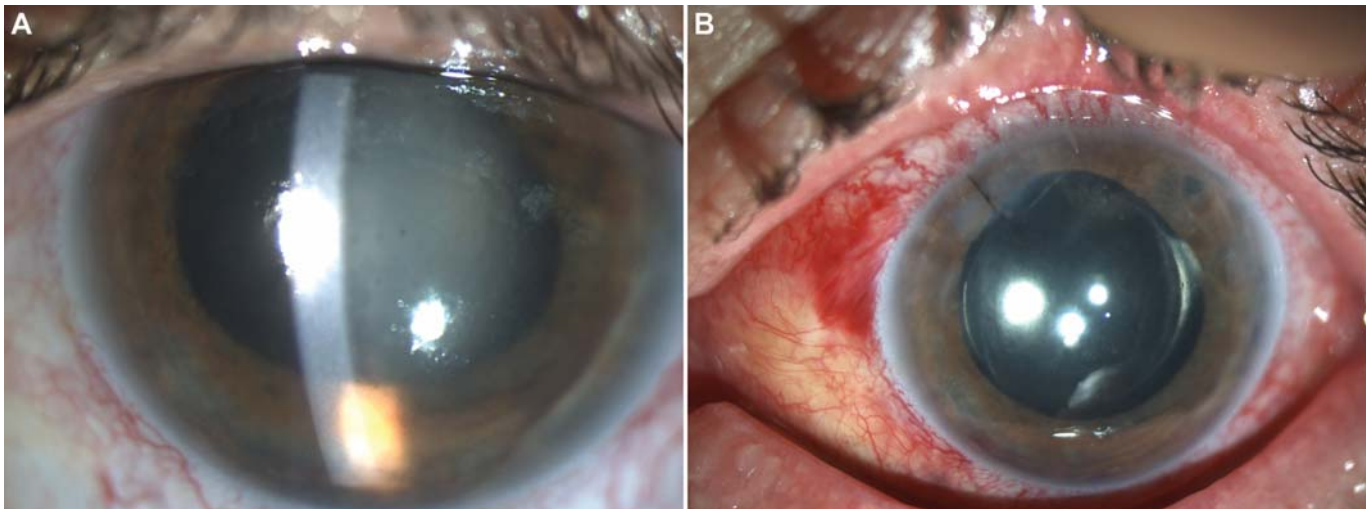
tonometrisi ile 17 mmHG ölçülmüştür (ilaçsız). Resim 1B'de kornea ödeminin açıldığı görülmektedir. Taktipte GİB kontrolü olup hasta medikal antiglokoma tedavi almadan takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Olgumuzda RP ile birlikte bulunan PAKG tablosunda lazer iridotomi ve medikal tedavinin yeterli olmaması nedeniyle cerrahi müdahale olarak lens ekstraksiyonu ile GİB düşüşü sağlanmıştır. RP ile glokom birlikteliği, sık olmamakla birlikte klinikte karşılaşılmaktadır. RP hastalarında en sık açık açılı glokom görülmektedir.⁶ Dar açılı glokom ise daha nadirdir. Badeeb ve ark. RP hastalarının %1.03'ünde PAKG bulunduğunu bildirmiştir.⁷ Ko ve ark. 382 RP hastasının 5'inde (%1.3) akut açı kapanması bulunduğunu bildirmiştir.⁸ Aynı çalışmada RP hastalarında, kontrol grubuna göre daha sık akut açı kapanması görüldüğü saptanmıştır. Bu bulgular RP ile PAKG arasında bir ilişki olabileceğini düşündürmektedir.

RP ile nanoftalmus birlikteliğinin yayınlanmış birkaç olgu sunumunda nadir bir sendrom olabileceği bildirilmiştir.^{9,10} Nanoftalmus olgularının biyometrik özellikleri, akut açı kapanması, PAKG gibi problemlere sebep olabilmektedir.¹¹ Olgumuz nanoftalmus tanısı almamasına rağmen ölçülen aksiyel uzunluğun 19.70 mm olması, küçük göz ve yüksek hipermetropinin de PAKG'a yol açabileceğini düşündürmüştür. Bu nedenle RP tanısı olan olgularda aksiyel uzunluk ölçümü yapılması taktipte çıkabilecek PAKG gibi problemlere hazırlıklı olunması açısından önemli olabilir.

RP hastalarında ilerleyici rod ve koni hücre kaybı yaşanmaktadır.⁴ Olgumuzda olduğu gibi bu hastalar zaten görme potansiyeli düşük, pek çoğu ilerleyen yaşlarda görme kaybına uğrayan kişilerdir. Bu hastalarda ek olarak glokom gelişmesi optik sinir hasarı yaratacağından zaten sınırlı olan



Resim 1. A: Sol gözün cerrahi öncesi ön segment bulguları görülmektedir. **B:** Cerrahi sonrası kornea ödeminin gerilediği görülmektedir.

görmenin daha da azalmasına yol açmaktadır. Bu nedenle ağrı ve ani görme kaybı ile başvuran RP hastalarında PAKG akla gelmeli ve mevcutsa hızla tedavi edilmelidir.

PAKG, iridokorneal açının kapanmasına ikincil trabeküler ağın bloke olması ve bu sebeple artan GİB'in optik sinir hasarına yol açmasıdır.¹ Tedavide medikal ajanlar ile hızla GİB düşürülmesi sonrası lazer iridotomi yapılması ilk seçenektir. Fakat bazı olgularda bu yeterli olmayıp cerrahi de gerekebilmektedir. Olgumuzda sadece açık kapanması olmayıp lensin öne doğru yer değiştirdiği görülmüştür. Bu nedenle dış merkezde yapılan medikal tedavi ile lazer iridotomi ile GİB düşürülemediği. Lens ekstraksiyonu sonra GİB kontrolü sağlanabilmiştir. Açık kapanması ile lensin yer değiştirmesi gibi ek problemler bulunan hastalarda dikkatli olunması, cerrahi seçeneklerin gerekebileceği akıldan çıkarılmaması gerekmektedir.

Sonuç olarak, PAKG, ilerleyici bir retinal dejenerasyon olan RP ile birlikte görülebilmektedir ve görme prognozu düşük olan bu hastalarda sinir lifi kaybı yaşanmadan hızla tedavi edilmelidir. Tedavi seçenekleri arasında topikal antiglokom ve lazer iridotomi ile başarı sağlanamadığında ek lens patolojileri de akılda tutulmalı ve lens ekstraksiyonu gibi cerrahi tedavilerin gerekebileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR / REFERENCES

1. Wright C, Tawfik MA, Waisbourd M, Katz LJ. Primary angle-closure glaucoma: an update. *Acta Ophthalmol* 2016;94:217-25.
2. Quigley HA, Broman AT. The number of people with glaucoma worldwide in 2010 and 2020. *Br J Ophthalmol* 2006;90:262-7.
3. Tamçelik N, Atalay E, Özkök A, Cicik E. Primer açık kapanması glokomunun medikal ve cerrahi tedavisi. *Turk J Ophthalmol* 2012;42:1-7.
4. Hartong DT, Berson EL, Dryja TP. Retinitis pigmentosa. *Lancet* 2006;368:1795-809.
5. Ferrari S, Di Iorio E, Barbaro V, Ponzin D, Sorrentino FS, Parmeggiani F. Retinitis pigmentosa: genes and disease mechanisms. *Curr Genomics* 2011;12:238-49.
6. Xu J, Ouyang Z, Yang Y, Cai X, Wang Z, Lin M, et al. Ocular biometry in primary angle-closure glaucoma associated with retinitis pigmentosa. *J Ophthalmol* 2017;2017:9164846.
7. Badeeb O, Trope G, Musarella M. Primary angle closure glaucoma and retinitis pigmentosa. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1993;71:727-32.
8. Ko YC, Liu CJ, Hwang DK, Chen TJ, Liu CJ. Increased risk of acute angle closure in retinitis pigmentosa: a population-based case-control study. *PLoS One* 2014;9:e107660.
9. Buys YM, Pavlin CJ. Retinitis pigmentosa, nanophthalmos, and optic disc drusen: a case report. *Ophthalmology* 1999;106:619-22.
10. Crespi J, Buil JA, Bassaganyas F, Vela-Segarra JI, Diaz-Cascajosa J, Ayala-Ramirez R, et al. A novel mutation confirms MFRP as the gene causing the syndrome of nanophthalmos-retinitis pigmentosa-foveoschisis-optic disk drusen. *Am J Ophthalmol* 2008;146:323-8.
11. Kimbrough RL, Trempe CS, Brockhurst RJ, Simmons RJ. Angle-closure glaucoma in nanophthalmos. *Am J Ophthalmol* 1979;88:572-9.