

Morning Glory Sendromuna Eşlik Eden Primer Persistan Hiperplastik Vitreus

Murat TUNÇ¹, Hakan DURUKAN², Cumhuri KARA³

ÖZET

MORNING GLORY SENDROMUNA EŞLİK EDEN PRİMER PERSİSTAN HİPERPLASTİK VİTREUS

Erken çocukluk döneminden beri sol gözde görme azlığı şikayetiyle kliniğimize başvuran 22 yaşındaki erkek olguda morning glory sendromuna eşlik eden primer persistan hiperplastik vitreus (PPHV) bulguları saptanmıştır. Bu iki gelişim bozukluğunun bir arada gözlenmesi, etyolojik olarak embriyogenik dönemde ortak bir basamakta oluşan bir bozukluğu düşündürür. Çok nadir olan bu antenin klinik özellikleri, ayırıcı tanı ve tedavide gözönünde bulundurulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELEER: *Morning glory sendromu, primer persistan hiperplastik vitreus.*

ABSTRACT

PRIMARY PERSISTANT HYPERPLASTIC VITREOUS ASSOCIATED WITH MORNING GLORY SYNDROME

Primary persistant hyperplastic vitreous associating with morning glory syndrome was diagnosed in a 22 year-old male admitted to our clinic for a low vision complaint on his left eye since early childhood. Co-existance of these two developmental disorders suggest a failure in a common embryogenic step. The clinical characteristics of this very rare condition should be considered in differential diagnosis and treatment. **Ret-vit 2000; 8: 184-186.**

KEY WORDS: *Morning glory syndrome, primary persistant hyperplastic vitreous.*

GİRİŞ

Morning glory sendromu optik diskin oldukça nadir görülen kolobomatöz displastik bir anomalisidir. Çoğunlukla tek taraflı olan bu herediter bozukluk tutulan gözde görmenin ileri derecede düşmesine sebep olur.¹⁻² Bu

durum subretinal sahaya seröz sızıntı sonucu gelişen retina dekolmanına bağlı olabileceği gibi retina dekolmanı olmaksızın da görme azlığı ve ambliyopi gelişebilir.¹⁻²

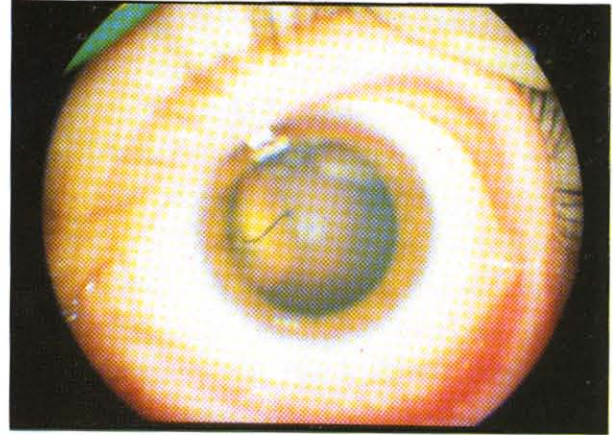
Diğer bir gelişimsel bozukluk olan primer persistan hiperplastik vitreus (PPHV) fetal gelişme esnasındaki bir duraklama neticesinde ortaya çıkar ve %90'ın üzerinde tek taraflı olarak görülür.³⁻⁴ Klinik bulguların özelliklerine göre retrolental fibrovasküler proliferasyona bağlı gelişen ve sıklıkla mikroftalmi, trak-

- 1 Yrd.Doç.Dr., Abant İzzet Baysal Ü. Düzce Tıp Fak. Göz Hast. ABD., Bolu. Tbp.Atgım. Mareşal Çakmak Asker Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Erzurum
- 2 Tbp.Kd.Yzb., Göz Hast.Uzm., Mareşal Çakmak Asker Hastanesi Göz Hastalıkları Bölümü, Erzurum.
- 3 Tbp.Tgım., Göz Hast.Uzm., Mareşal Çakmak Asker Hastanesi Göz Hastalıkları Bölümü, Erzurum.

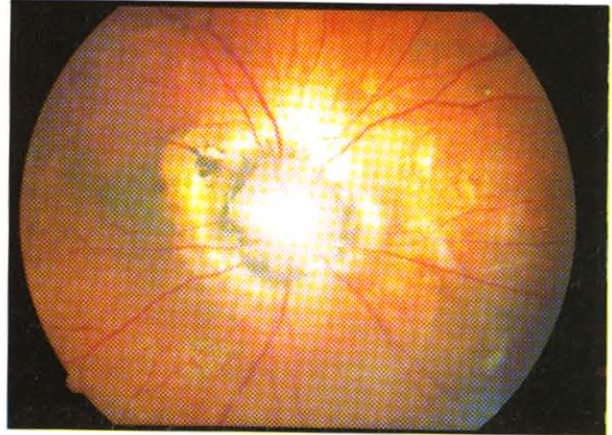
siyonel dekolman, sekonder glokom ve lenste katarakt ile kendini belli eden "ön PPHV" ve arka kutupta, retina ile optik disk önündeki fotal vitreus kalıntısı sonucu gelişen, sıklıkla optik diskten uzanan fibrovasküler kalıntılar şeklinde karakterize ve proliferasyonla retina dekolmanına yol açabilen "arka PPHV" tipleri vardır.³⁻⁴

OLGU SUNUSU

22 yaşındaki erkek hasta sol gözde çocukluktan beri devam eden görme azlığı şikayetiyle göz servisimize başvurdu. Lokal muayenede her iki göz harici kısımları ile bulbus hareketleri doğaldı. Biyomikroskopide sol göz lens arka yüzde polar katarakt mevcuttu. Buradan vitreus içerisine uzanan ve optik diskle bağlantılı hyaloid damar kalıntılarını da içeren fibrovasküler doku bandı izleniyordu. (Şekil 1) Aynı gözün fundus muayenesinde genişlemiş tünel şeklinde optik disk etrafında halka tarzı hafif kabarıklık ve pigmentasyon gözleniyordu. Retinal damarlar bu genişlemiş optik disk bölgesinden radyal (ışın tarzında) çıkıyorlardı. (Şekil 2) Arka kutupta optik disk önü ve retina yüzeyinde glial proliferasyon da izleniyordu. Sol gözde herhangi bir patoloji saptanmadı. Göz içi basınçları her iki gözde normal sınırlardaydı. Görme sağda tam, solda ise 2 mps düzeyindeydi. Biyometrik muayenede her iki göz aksiyel uzunlukları arasında da belirgin fark yoktu ve normal sınırlardaydı. (Sağ 21.9 mm sol 22.1 mm). Fundus fluoresein anjiyografisinde (FFA) subretinal sıvı birikimi saptanmadı; erken fazdan başlayan peripapiller hiperfloresans ve retinal damarların radyal görünümü oftalmoskopik bulguları destekliyordu. Bu bulgular hastada morning glory sendromu ve arka primer peristan hiperplastik vitreus şeklinde iki ayrı ge-



RESİM 1. Ön segment fotoğrafında arka polar katarakt ve lens arka yüzünden vitreus içine optik diske kadar uzanan hyaloid damar sistemini de içeren fibrovasküler doku izleniyor.



RESİM 2. Fundus fotoğrafında optik diskte tünel şeklindeki genişleme, retinal damarların radyal çıkışları ve peripapiller hiperpigmente halka görünümü morning glory sendromu için tipiktir.

lişimsel bozukluğun bir arada bulunduğu ortaya koydu. Hastaya herhangi bir tedavi uygulanmadan yıllık düzenli kontrollere çağrıldı. Altı ay sonraki kontrol muayenesinde görmede ve göz bulgularında herhangi bir değişiklik saptanmadı.

TARTIŞMA

Fotal fissürün kapanmasındaki bir bozukluk sonucu gelişen kolobomatöz bir doğumsal bozukluk olan morning glory sendromu çoğunlukla tek taraflıdır.¹⁻² Genişlemiş bir kanal

şeklindeki optik diskten retinal damarların radyal çıkışları şeklindeki tipik fundus görünümü ile tanı konur. Klinik özellikleri detaylı olarak 1970 yılında Kindler¹ tarafından tanımlanan bu doğumsal bozukluğa eşlik edebilen diğer göz bulguları, görme azlığı, Marcus Gunn pupili, strabismus ve retina dekolmanıdır. Olguların yaklaşık %40'ında retina dekolmanı gelişebilir.² Retina dekolmanı gelişiminde retinal damarların anatomik yapılanmasındaki bozukluğun ve bunun sonucunda subretinal sahaya seröz sızıntının rolü olduğu düşünülür.^{2,5} Olgumuzda gerek oftalmoskopik olarak gerekse FFA ile subretinal sıvı ve retina dekolmanı saptanmamıştır.

Embryolojik evrede 6.5 mm 'lik embriyo evresinden itibaren tespit edilebilen primer vitreus ve hyaloid dâmar sisteminin doğum sonrasında mevcudiyetini sürdürmesi ve hiperplazisi sonucunda primer persistan hiperplastik vitreus (PPHV) gelişir.³⁻⁴ PPHV, fibrovasküler proliferasyonun yerleşimine göre "ön" ve "arka" olarak iki klinik sınıfa ayrılır. Reese³ ve Manscot⁴ arka PPHV olgularında yaptıkları histopatolojik çalışmalarda optik disk ve peripapiller bölgede traksiyonel embriyojenik vitreus kalıntıları ve lens arkasından Cloquet kanalına uzanan hyaloid arter ve fibrovasküler doku varlığını ortaya koymuşlardır. Morning glory sendromunda yapılan histopatolojik çalışmalarda da disk etrafında glial doku ve hyaloid sistem artıklarına rastlanmıştır.⁶ Ön PPHV hemen her zaman mikroftalmi ile seyrederken arka PPHV olgularında göz aksiyel uzunluğu normal sınırlarda olabilir.³⁻⁴ Sunulan olgumuzda tipik arka PPHV bulguları mevcuttu fakat arka PPHV'ye sıklıkla eşlik eden retinal kıvrımın ve traksiyonel dekolman izlenmiyordu.

Yabancı literatürde şimdiye kadar yayınlanan seriler ve olgu sunularında sadece üç olguda morning glory sendromu ve PPHV birlikteliği bildirilmiştir; bunlardan birinde lens kolobomu da tabloya eşlik etmekteydi.⁷⁻⁸ Sunulan olgumuz, bilgimiz dahilinde, morning glory sendromu ve PPHV birlikteliğini Türkiye'den bildiren ilk olgudur. Bu olgu, morning glory sendromu ve PPHV'nin embriyolojik sürecin ortak bir basamağındaki gelişimsel bozukluk sonucu oluşabileceğini düşündürmektedir. Sunulan olgumuzda retina dekolmanı izlenmese de, her iki gelişimsel anomalinin de retina dekolmanına yol açabileceği göz önünde bulundurularak hastalar bu komplikasyon konusunda uyarılmalı ve bilgilendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Kindler P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disc anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970;69:376-80.
2. Haik BG, Greenstein SH, Smith ME et al. Retinal detachment in the morning glory anomaly. *Ophthalmology* 1984;91:1638-42.
3. Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1955;40:317-42.
4. Manscot WA. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Arch Ophthalmol* 1958; 59:188-92.
5. Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997;95:487-549.
6. Irvine AR, Crawford JB, Sullivan JH. The pathogenesis of retinal detachment with morning glory disc and optic pit. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1986; 84:280-286.
7. Brown GC, Gonder J, Levin A. Persistence of the primary vitreous in association with the morning glory disc anomaly. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1984;21:5-7.
8. Cennamo G, Liguori G, Peone A, Iaccarino G. Morning glory syndrome associated with marked persistent hyperplastic primary vitreous and lens colobomas. *Br J Ophthalmol* 1989;73:684-6.