

Persistan Hialoid Arter Kalıntısı ve Santral Sinir Sistemi Bulguları ile Birliktelik Gösteren Morning Glory Sendromu

Özay ÖZ¹, Mehmet Yasin TEKE¹, Melike TOTUK², Erdal GEDAR², Halit KOÇAK³, Gültekin KÖKLÜ⁴, Esin FIRAT⁵

ÖZET:

Morning Glory Sendromu optik sinir başının nadir görülen, karakteristik bir fundus görünümüne sahip konjenital bir anomalisidir. İzole optik disk anomalisi şeklinde karşımıza çıkabileceği gibi beraberinde oftalmolojik, nörolojik ve kraniofasial patolojiler de içerebilir. Bu makalede persistan hialoid arter kalıntısı ve santral sinir sistemi bulguları ile birliktelik gösteren Morning Glory sendromlu bir olgu sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELER : *Morning Glory Sendromu, Persistan Hialoid arter, Orta hat santral sinir sistemi anomalisi.*

MORNING GLORY SYNDROME ASSOCIATED WITH PERSISTANT HYALOID ARTERY AND CENTRAL NERVOUS SYSTEM ANOMALIES

SUMMARY:

Morning Glory Syndrome is an unusual congenital anomaly of the optic disc. Morning Glory syndrome is an isolated optic disc abnormality, however some ophthalmologic, neurologic and craniofacial defects have been reported. We report herein Morning Glory Syndrome associated with persistant hyaloid artery and midline central nervous system anomalies. **Ret-vit 1999; 7: 82 - 85.**

KEY WORKS : *Morning Glory Syndrome, Persistant Hyaloid artery, Midline central nervous system anomalies.*

GİRİŞ:

Morning Glory sendromu, optik sinir başının nadir görülen, sıklıkla tek taraflı konjenital bir anomalisi olup, peripapiller bölgede hafif protrüde pigment halkası ile çevrili, merkezinde gri-beyaz fibrogliyal doku artıkları bulunan büyük bir optik sinir başı ve bu sinir kenarından çıkan radyal vasküler düzeni ile klasik bir görünüm sergiler¹. Bazı yazarlar farklı bir görüşle embriyogenezis sırasında fötal optik fissürün kapanma defektine bağlı olarak geliştiği de düşünülmektedir^{2,3}.

Olguların çoğunluğu tek taraflı olup, kızlarda iki kat daha fazla gözlenir ve genellikle sağ göz tutulur³.

Bu sendrom sadece optik sinir başının klasik görünümü ile ortaya çıkabileceği gibi beraberinde yırtıksız retina dekolmanı, hialoid arter kalıntısı, siliyer cisim kisti, vitreus kisti, konjenital katarakt, yüksek myopi, ezotrophia, ekzotrophia gibi göz bulguları da bulunabilir. Aynı şekilde hipertelorizm, yarık damak ve dudak, bazal ensefalosel, corpus callosum agenezisi, sella tursica taban defekti gibi orta hat kraniofasial defektler ile renal anomaliler de eşlik edebilir^{3,4,5}.

Bu çalışmada beraberinde Mittendorf lekesi oluşturmuş hialoid arter kalıntısı ve sant-

1 Uzman Dr.SSK Ankara Göz Hast. 1. Göz Kliniği.

2 Asistan Dr. SSK Ankara Göz Hast. 1. Göz Kliniği.

3 Uzman Dr. SSK Ankara Hast. 1. Nöroşirürji Kliniği.

4 Klinik Şef Yrd. SSK Ankara Göz Hast. 1. Göz Kliniği.

5 Klinik Şefi SSK Ankara Göz Hast. 1. Göz Kliniği.

ral sinir sistemi bulguları mevcut olan Morning Glory sendromlu bir olgu sunulmuştur.

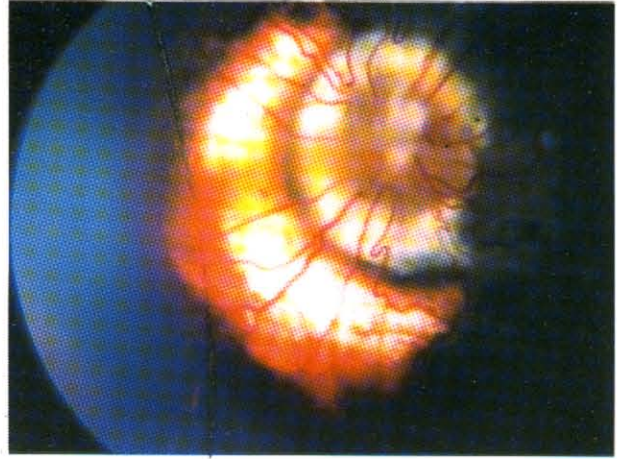
OLGU:

Sağ gözde içe kayma şikayeti ile SSK Ankara Ulucanlar Göz Hastanesine müracat eden 4 yaşında erkek hastanın oftalmolojik muayene, orbital ultrasonografi (USG), orbita ve kranial manyetik rezonans (MR), serebral MR anjiyografi tetkikleri yapılmıştır. Küçük yaşta olması nedeni ile görme keskinliği ölçülemeyen hastanın yapılan ön segment muayenesinde hialoid arterin lens arkasında oluşturduğu Mittendorf lekesi gözlemlendi. (Resim 1). Hialoid arter kalıntısının lens arka yüzüne yapışık olduğu ve optik diske doğru devamlılık göstermeden ön vitreusta serbest şekilde hareketli olduğu gözlemlendi. Fundus muayenesinde peripapiller stafilom ve peripapiller pigment halkası ile çevrili, gri renkli eleve bir anülüs, ortasında glial doku içeren büyük bir optik disk gözlemlendi. Retinal damarların optik diskten periferde doğru ışınal tarzda uzandığı izlendi (Resim 2). Periferik retina doğal idi. Diğer gözün ön segment ve fundus muayeneleri doğal idi. Olgunun orbita USG'sinde; fundus görünümü ile uyumlu olarak eleve anülüs ve ortasında huni şeklinde çukurluk izlendi (Resim 3). Orbita MR incelemesinde sağ bulbus okuli posterior ke-



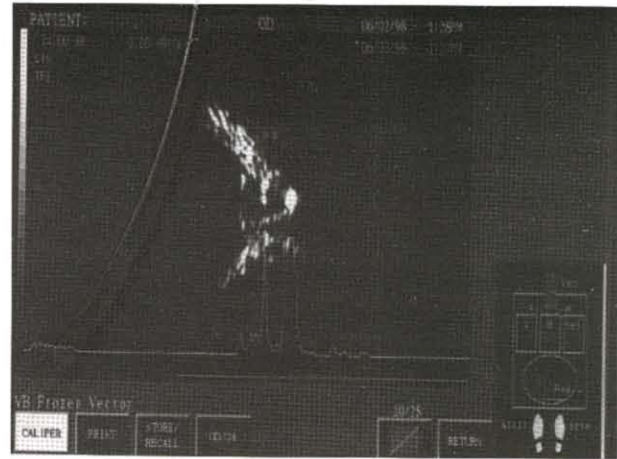
Resim 1

Mittendorf lekesi



Resim 2

Olgunun fundus görünümü



Resim 3

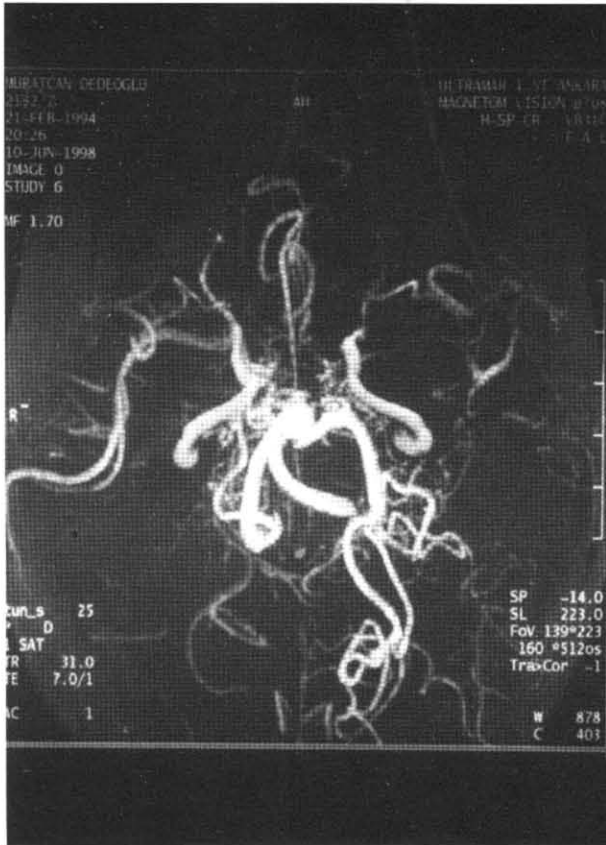
Olgunun göz ultrasonografisi

simde optik disk lokalizasyonunda defektif görünüm saptandı (Resim 4). Kranial MR tetkikinde ise optik sinir preiazmatik kesimde ve optik kiazma lokalizasyonu içinde kistik değişiklikler ve infundibular dublikasyon, kafa kaidesinde klivusta santral kleft, bilateral talamus, bazal ganglionlar ve her iki serebral pedinkül lokalizasyonunda multipl anormal tortüöz kollateral vasküler yapılar mevcuttu. Pediatri ve nöroşirürji klinikleri tarafından konsülte edilen hastaya serebral arterial MR anjiyografi tetkiki yapıldı. Bu tetkik sonucunda yukarıda sayılan bölgelerde anormal vasküler yapılar daha ayrıntılı bir şekilde gözlemlendi (Resim 5). Bu anormal vasküler yapıların Moya Moya Sendromu ile u-



Resim 4

Olgunun orbita manyetik rezonans görüntüsü



Resim 5

Olgunun serebral arterial MR anjiyografi görüntüsü

yumlu olduğu bulundu. Hasta şu an pediatri ve nöroşirürji kliniklerinin takibi altındadır.

TARTIŞMA:

Morning Glory sendromunun bir tür optik disk kolobomu olduğu, optik fissürün ka-

panma defektine bağlı olmadığı görüşünün savunulduğu bazı araştırmalar mevcuttur. Manschet ve ark. yaptıkları histopatolojik çalışma ile, Morning Glory sendromunun mezodermal konjenital bir lezyon olduğunu ve nöroektodermal kapanma defektine bağlı olarak gelişmediğini öne sürmüşlerdir⁶. Fakat optik disk kolobomunun sıklıkla ailevi özellik göstermesi, beraberinde retina-koroid veya iris kolobomu ve bazı konjenital malformasyonları içermesi nedeni ile Morning Glory sendromu, disk kolobomundan ayrılmaktadır. Karakteristik oftalmoskopik fundus bulgularına sahip olan Morning Glory disk anomalisi nadiren ailevi özellikler gösterir ve diğer kolobom veya konjenital malformasyonlarla birliktelik çok çok azdır^{2,7,8,9}.

Morning Glory sendromu, izole optik sinir başının klasik görünümü şeklinde karşımıza çıkabileceği gibi beraberinde değişik oftalmolojik bulgular ve/veya nörolojik ve kranio-fasial defektlerle de beraber görülebilir³. Yırtıksız retina dekolmanı, hialoid arter kalıntısı, siliyer cisim kisti, vitreus kisti, konjenital katarakt, yüksek myopi, ezotropeya, ekzotropeya eşlik eden göz bulgularıdır. Bizim olgumuzda lens arkasında Mittendorf lekesi oluşturmuş, ön vitreusta hareketli, optik disk ile bağlantısı olmayan hialoid arter bakiyesi mevcuttu.

Morning Glory sendromuna hipertelorizm, yarı damak ve dudak, bazal ensefalosel, corpus callosum agenezisi, sella tursica taban defekti gibi orta hat kraniofasial defektler ile renal anomaliler de eşlik edebilir^{3,4,5}. Gerek oftalmolojik gerekse de sistemik bulguların gösterilmesinde orbital USG, orbita ve kranial konpüterize tomografi (CT) ile MR yardımcı olabilir^{10,11}. Bizim olgumuzun kranial MR tetkikinde optik sinir prekiatzmatik kesimde ve optik kiazma lokalizasyonu içinde

kistik deęişiklikler ve infundibular dublikasyon, kafa kaidesinde klivusta santral kleft, bilateral talamus, bazal ganglionlar ve her iki serebral pedinkül lokalizasyonunda multipl anormal tortüöz kollateral vasküler yapılar gözlemlendi. Pediatri ve nöroşirürji klinikleri tarafından konsülte edilen hastaya serebral arterial MR anjiyografi tetkiki önerildi. Bu tetkik sonucunda yukarıda sayılan bölgelerde Moya Moya sendomu ile uyumlu anormal vasküler yapılar daha ayrıntılı bir şekilde gözlemlendi. Moya Moya sendromu çocukluk döneminin her yaşında gelişebilen, beyin kaidesi damarlarında tıkanma ve telenjiyektazik deęişikliklerle beliren kronik bir vaskülopatidir. Etiyolojisi bilinmeyen bu sendromda tanı anjiyografi ile konur. Literatürde Morning Glory sendromu ile Moya Moya sendromunun birliktelięi bildirilmemiştir.

KAYNAKLAR:

1. Kindler P: Morning Glory syndrome. Usual congenital optic disc anomal. Am J Ophthalmol 1970; 69: 376-84.
2. Dailey JR, Cantore WA, Gardner TW: Peripapillary choroidal neovascular membrane With an optic nerve head coloboma. Arch Ophthalmol. 1993; 111:441-442.
3. Eustis HS, Sanders MR, Zimmerman T. Morning Glory syndrome in children. Association with endocrine and central nervous system anomalies. Arch Ophthalmol 1994;112:204-7.
4. Keonig SB, Naidich TF, Lissner G: The Morning glory syndrome associated with sphenoidal encephalocele. Ophthalmology. 1982;89:1368-1373.
5. Caprioli J, Lesser RL: Basal encephalocele and morning glory syndrome. Br J Ophthalmol. 1983;67:349-351.
6. Manschot WA, Morning Glory Syndrome: ahistopathological study. Br J Ophthalmol 1990;74: 56-58.
7. Söylev MF, Saatçi O, Güneç Ü, Kaynak S, Ergin M: Optik diskin duraęan konjenital anomalileri: klinik görünüm ve ayırıcı tanıları. Retina-Vitreus. 1995;3:69-73.
9. Öngör E: Optik sinirin konjenital anomileri. VIII. Türk Ulusal Oftalmoloji Kursu (Optik sinir hastalıkları) 1988; 69.
10. Oęuz V, Ocakoęlu Ö, Kendiroęlu G, Korman U: Morning Glory sendromunda görüntüleme yöntemleri. MN Oftalmoloji 1997;4:265-67.
11. Akbatur H, Hasanreisöęlu B, Önel M, Kapran Z. Optik sinir anomalilerinde ultrasonografi. T. Oft Gaz 1992; 22:104-6