

Rieger Anomalisi ve Optosiliyer Şant Damarlar*

Rieger Anomaly and Optociliary Shunt Vessels

Fatih ÖZCURA¹, Volkan DAYANIR²

ÖZ

Rieger anomalisi nöral krest hücrelerinin anormal gelişiminden kaynaklanan ve otozomal dominant kalıtılan bir bozukluktur. Ön kamara anomalileri ve vakaların yaklaşık yarısında görülen glokomla karakterizedir. Bu vakalarda gözde ve göz dışı doku ve organlarda birtakım ek anomaliler açısından dikkatli inceleme yapmak gereklidir. Bu yayında daha önce literatürde beraberliği gösterilmemiş, optosiliyer şant damarları olan Rieger anomalili vakayı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Glokom, optosiliyer şant damarlar, Rieger anomalisi.

GİRİŞ

Rieger anomalisi nadir görülen, otozomal dominant kalıtım gösteren bir klinik durumdur. Periferik korneada öne doğru yerleşim gösteren belirgin Schwalbe hattı ve iris anomalileriyle karakterizedir. Periferik iris dokusundan belirgin Schwalbe hattına uzanan bantlar, iris stromasında incelmeye, atrofi, korektopi, ekotropiyon veya gibi iris anomalileri gözlenir. Bu klasik bulguların yanında literatürde mikrokornea, limbal dermoid, katarakt, retina dekolmanı, koryoretinal kolobom, koroidal osteoma, persistant hiperplastik primer vitreus, koroid ve optik sinir başı hipoplazisi gibi ek oküler anomalilerin de Rieger anomalisine eşlik ettiği bildirilmiştir¹⁻⁴.

Rieger anomalisinde klinik olarak göz hastalıkları yönünden en önemli durum vakaların yaklaşık olarak yarısında çocukluk veya gençlik çağında görülen glokomdur. Tipik olarak bu vakalarda glokom kontrolü zordur ve önemli oranda optik sinir harabiyeti ve görme kaybıyla seyreder. Rieger anomalisi göz dışı bulgularla birlikte olduğunda ise Rieger sendromu olarak adlandırılır. Diş ve yüz kemikleri anomalileri, okülökutanöz albinizm, kalp defektleri, işitme azlığı, boş sella sendromu, hipospadias sıklıkla görülen göz dışı bulgulardır¹. Bu yayında daha önce literatürde beraberliği gösterilmemiş optosiliyer şant damarları olan Rieger anomalili vakayı sunmayı amaçladık.

ABSTRACT

Rieger anomaly is an autosomal dominant stemming from abnormal development of neural crest cells. It is characterized by anomalies of anterior chamber and glaucoma which is nearly seen in half of the cases. These cases should be carefully examined for additional ocular and extraocular anomalies. In this case report we are presenting a patient with Rieger anomaly and optociliary shunt vessels, co-occurrence of which have not been previously reported in the literature.

Key Words: Glaucoma, optociliary shunt vessels, Rieger anomaly.

Glo-Kat 2006;1:61-62

OLGU

Yirmi yaşındaki erkek hasta, kliniğimize sağlık kurul raporu almak için başvurdu. Herhangi bir şikayeti olmayan hastanın yapılan göz muayenesinde, görmeleri tahihle sağ gözde 1.0, sol gözde 0.5 olarak saptandı. Göz içi basınçları (GİB) applanasyon tonometri ile sağ gözde 65 mmHg, sol gözde 66 mmHg olan hasta herhangi bir oküler hipotansif medikasyon almıyordu. Motilite muayenesinde alterne olmayan sol ekzotropiyasının olduğu görüldü ve sol gözdeki görme azlığı şaşılık ambliyopisine bağlandı.

Biyomikroskop ile ön segment muayenesinde sağ göz korneada minimal mikrokistik epitelyal ödem, özellikle temporal ve nazal kadranlarda daha belirgin olmak üzere 360° öne yerleşimli Schwalbe hattı ve korektopi olduğu görüldü. Sol gözde ise korneada minimal mikrokistik epitelyal ödem, 360° öne yerleşimli Schwalbe hattı vardı. Kornea çapları her iki gözde horizontal 10.0, vertikal 9.0 mm olup bilateral mikrokorneası vardı. Gonioskopik incelemede her iki gözde 360° öne yerleşimli Schwalbe hattı ve periferik iristen Schwalbe hattına uzanan bantlar olduğu görüldü (Resim 1).

Rieger anomalisi ve gelişimsel glokom tanısı konan hastaya 200cc %20 mannitol 45 dakikada intravenöz olarak verildi ve topikal latanoprost 1X1gtt, timolol-dorzolamid kombinasyonu 2X1gtt, brimonidin 2X1gtt ve oral asetazolamid 4X250 mg oküler hipotansif tedavi başlandı. Tedaviden 30 dakika sonra GİB'leri sağ gözde 20, sol gözde 22 mmHg olan hasta 1 gün sonra kontrole çağırıldı.

Geliş Tarihi : 22/12/2005

Kabul Tarihi : 26/12/2005

Received : December 22, 2005

Accepted: December 26, 2005

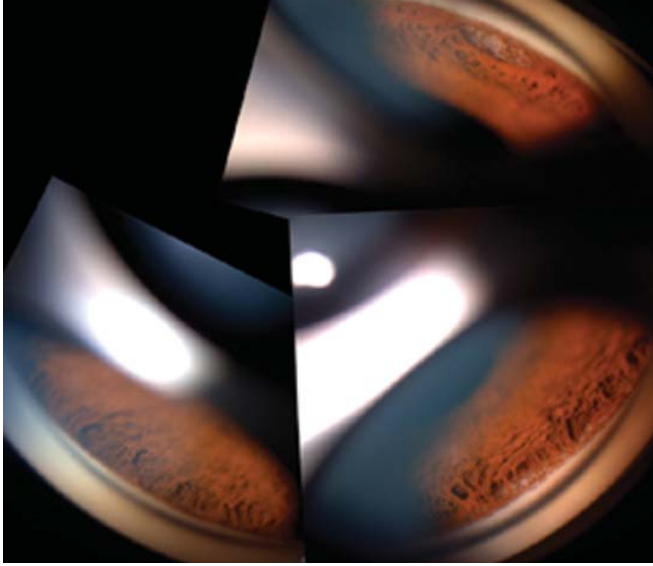
* Makale 28-30 Aralık tarihleri arasında yapılacak olan TOD 2005 Kış Sempozyumunda poster olarak sunulmuştur.

1- Dumlupınar Üniv. Sağlık Hizmetleri Eğit. Araş.ve Uyg. Hast., Kütahya, Yrd. Doç. Dr.
2- Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Aydın, Doç. Dr.

1- M.D. Associate Professor, Dumlupınar University School of Medicine, Department of Ophthalmology Kütahya/TURKEY ÖZCURA F.

2- M.D. Associate Professor, Adnan Menderes University School of Medicine, Department of Ophthalmology Aydın/TURKEY DAYANIR V.

Correspondence: M.D. Associate Professor Fatih ÖZCURA
Dumlupınar University School of Medicine, Department of Ophthalmology
Kütahya/TURKEY



Resim 1: Sağ göz ön kamara açısından alınan resimlerde periferik iristen Schwalbe hattına uzanan bantlar gözleniyor.

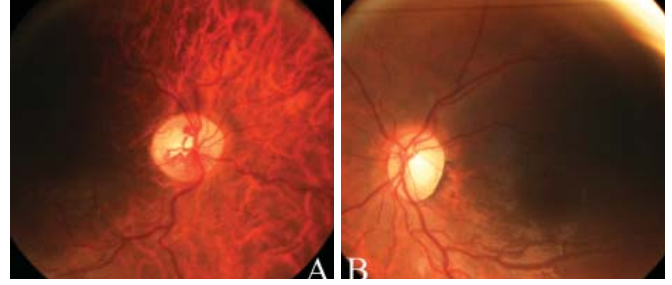
Oküler hipotansif tedaviyi düzenli olarak kullanan hastanın bir gün sonraki kontrolünde GİB'ları sağ gözde 9 mmHg, sol gözde 6 mmHg olarak bulundu. Oral asetazolamid kesilerek topikal tedaviye devam edildi. Dilate edilerek yapılan fundus muayenesinde sağ gözde c/d oranı 0.6 ve optik diskte optosilyer şant damarları olduğu görüldü (Resim 2). Sol gözde c/d oranı 0.8 ve her iki göz makülası da doğal olarak gözlendi.

Hastanın kontrol muayenesine beraberinde gelen babasının yapılan göz muayenesinde herhangi bir anormal bulgu saptanmadı. Aile hikayesi sorgulanmasında bildikleri glokom tanısı olan yakınları olmadığını söyleyen hastaya bir sonraki kontrolde anne ve kardeşlerinin de muayene edilmesinin gerektiği söylendi. Muayeneler sırasında işitme azlığı olduğu saptanan hastanın herhangi bir diş veya yüz kemikleri anomalisi yoktu.

Tedavi ile GİB'leri normale dönen hastaya hastalığı anlatılarak belli aralıklarla takip gerekliliği ve bir takım sistemik anomaliler açısından diğer kliniklerce konsültasyon yapma gereği ile optosilyer şant damarları için orbita ve kranial manyetik rezonans görüntüleme ihtiyacı olduğu söylendi. Bununla birlikte ileri tetkik ve tedaviyi kabul etmeyen hasta sonraki kontrollerine gelmedi.

TARTIŞMA

Ön segment disgenezileri başlığı altında incelenen Axenfeld anomalisi öne doğru yerleşim gösteren belirgin Schwalbe hattı ve periferik iris dokusundan Schwalbe hattına uzanan bantlar olarak tanımlanmıştır. Bu anormal iris anomalileriyle birlikte seyrederse Rieger anomalisi olarak tanımlanır. Rieger anomalisinde bulunan göz anomalileri dışında göz dışı doku ve organlarda anomaliler de varsa klinik durum Rieger sendromu adını almaktadır. Shields bu üç klinik duruma giren 24 hastaya klinik ve histopatolojik inceleme yapmış ve göz ile göz dışı anomalilerin değişik şekillerde bir araya gelmesinden



Resim 2a-b: A: Hastanın sağ fundusundaki optosilyer şant damarlar ve B: sol göz fundus fotoğrafı.

dolayı tüm vakaları genel olarak Axenfeld-Rieger sendromu olarak adlandırmıştır^{1,5}.

Otozomal dominant olarak kalıtılan Axenfeld-Rieger sendromu 1/200.000 sıklıkta görülmektedir. Bununla birlikte nadiren de olsa sporadik vakalar olmaktadır. Sendromun embriyolojik olarak nöral krest hücrelerinin anormal migrasyonundan kaynaklandığı düşünülmektedir^{1,5}.

Optosilyer şant damarları santral retinal ven ile peripapiller koroidal venler arasında oluşmaktadır. Konjenital olarak görülebileceği gibi akkiz olarak bazı klinik durumlara da eşlik edebilir. Literatürde optik sinir kılıfı meninjiomları, optik sinir gliomları ve santral retinal ven oklüzyonu başta olmak üzere papilödem, optik disk drusen, optik sinirdeki araknoid kist, fakomatozlar ve diabetes mellitusta optosilyer şant damarların görüldüğü bildirilmiştir⁶.

Biz bu vakayı iridokorneal açı anomalisi ve beraberinde korektopisi olduğu için Rieger anomalisi alt başlığı altına koyduk. Bununla birlikte tam olarak sistemik inceleme yapamadık. Tipik olarak bu vakalarda kontrolü zor olan glokomun topikal medikasyona iyi cevap verdiğini gördük.

Sonuç olarak nadir görülen Axenfeld-Rieger sendromu olan bu vakada daha önce literatürde beraberliği gösterilmemiş olan optosilyer şant damarlarını tespit ettik. Optosilyer şant damarlarının Axenfeld-Rieger sendromu ile birlikte gözlenmesi tesadüf olabileceği gibi bir ilişkiye de işaret edebileceğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Shields MB, Buckley E, Klintworth GK et al.: Axenfeld-Rieger syndrome. A spectrum of developmental disorders. *Surv Ophthalmol* 1985;296:387-409.
2. Spallone A: Retinal detachment in Axenfeld-Rieger syndrome. *Br J Ophthalmol* 1989;73:559-562.
3. Erkilic K, Ozkiris A, Evreklioglu C et al.: Rieger anomaly with bilateral choroidal osteoma: coincidence or association? *Eur J Ophthalmol* 2003;13:496-499.
4. Storimans CW, Van Schooneveld MJ: Rieger's eye anomaly and persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmic Paediatr Genet* 1989;10:257-262.
5. Ozeki H, Shirai S, Ikeda K et al.: Anomalies associated with Axenfeld-Rieger syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1999; 237:730-734.
6. Lee JJ, Yap EY: Optociliary shunt vessels in diabetes mellitus. *Singapore Med J* 2004;45:166-169.