

Aksiyel Uzunluğu Fazla Olan Persistan Fetal Damarlanma Olgusu: Glob Uzaması Üzerindeki Muhtemel Engellejici Etki

Persistent Fetal Vasculature with A Long Axial Length: Possible Inhibitory Effect on Globe Elongation

Murat KÜÇÜKEVCİLİOĞLU¹, Osman Melih CEYLAN¹, Fatih Mehmet MUTLU², Halil İbrahim ALTINSOY², Fazıl Cüneyt ERDURMAN³, Volkan HÜRMERİÇ³

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Persistan fetal damarlanma primer vitreusun nadir görülen gelişim anomalisidir. Klinik olarak mikroftalmi, retrolental vaskülarize kitle, santrale çekilmiş siliyer çıkıntılar, lens opasitesi, ilerlemiş olgularda ise intraoküler kanama ve retina dekolmanı ile karakterizedir. Bu çalışmada, lens rezorbsiyonu ve iris heterokromisi ile birlikte aksiyel uzunluk artışının eşlik ettiği persistan fetal damarlanmalı olgunun klinik özelliklerini sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Aksiyel uzunluk, hyaloid arter, persistan fetal damarlanma.

ABSTRACT

Persistent fetal vasculature is a rarely seen developmental anomaly of primary vitreous. Clinically it is characterized by retrolental vascularized mass, centrally dragged ciliary processes, lens opacity, and in severe cases intraocular hemorrhage and retinal detachment. In this study, we wanted to present clinical features of a case with persistent fetal vasculature associated with crystalline lens resorption, iris heterochromia and increase in axial length.

Key Words: Axial length, hyaloid artery, persistent fetal vasculature.

Glo-Kat 2011;6:254-256

GİRİŞ

Persistan fetal damarlanma (PFD), "persistan hiperplastik primer vitreus" olarak da bilinen, primer vitreusun mezodermal elamanlarının ve hyaloid arter sisteminin hiperplazisidir.¹ PFD genellikle tek taraflı olmakla birlikte, %2.4-11 oranında çift taraflı tutulum bildirilmiştir.^{1,2} Olguların büyük bir kısmı sporadiktir, ancak otozomal dominant veya resesif olarak da geçiş bildirilmiştir.³ Anterior ve posterior olmak üzere iki klinik görünüm tipi olmakla birlikte, anterior PFD daha sık karşılaşılan ve tek taraflı oluşan tipidir.³ Bu tip sıklıkla retrolental kitle ve katarakt ile karakterizedir.³ Posterior PFD daha az görülen tipidir ve sıklıkla optik diskten uzanan beyaz bir fibrotik membran ya da retinal katlantı şeklindedir.³ Bazı olgularda ise anterior ve posterior bulgular birlikte olabilir.

Bu çalışmada genç erişkin bir posterior PFD olgusunun atipik oküler bulgularının sunulması amaçlanmıştır.

Geliş Tarihi : 29/05/2011

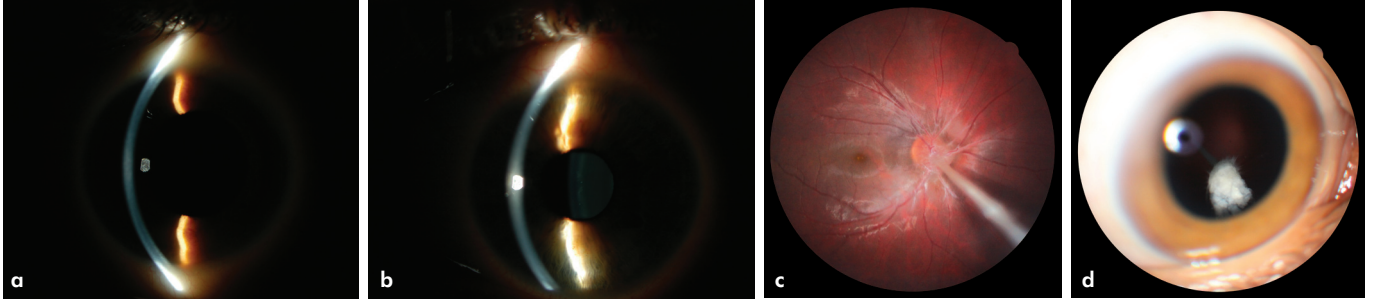
Kabul Tarihi : 22/09/2011

Received : May 29, 2011

Accepted : September 22, 2011

- 1- GATA Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Uz. Dr.
- 2- GATA Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Prof. Dr.
- 3- GATA Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Yrd. Doç. Dr.

- 1- M.D, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY
KÜÇÜKEVCİLİOĞLU M., doctorminik@yahoo.com
CEYLAN O.M., drmelihceylan@hotmail.com
 - 2- M.D Professor, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY
MUTLU F.M., fmmutlu@hotmail.com
ALTINSOY H.İ., hialtinsoy@yahoo.com
 - 3- M.D, Assistant Professor, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY
ERDURMAN F.C., erdurman@yahoo.com
HÜRMERİÇ V., hurmeric_v@yahoo.com
- Correspondence:** M.D, Murat KÜÇÜKEVCİLİOĞLU
Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY



Resim 1a-d: Sağ göz yarıklı lamba biyomikroskopi fotoğrafı (a), Sol göz yarıklı lamba biyomikroskopi fotoğrafı (b), Sağ gözde Bergmeister papillası ve hyaloid kalıntı (c), Sağ gözde rezorbe lens, uzamış süspansör ligamanlar ve arka kapsüle tutunan hyaloid kalıntı .

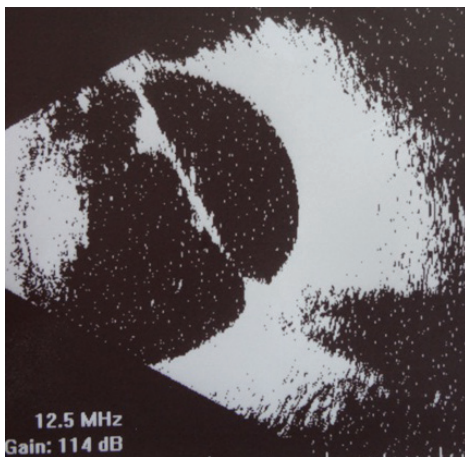
OLGU SUNUMU

Yirmi yedi yaşında erkek hasta sağ gözde çocukluğundan beri devam eden görme azlığı nedeniyle müra-caat etti. Görme keskinliği sağ gözde +3.00 (+3.00x99) düzeltme ile 1 metreden parmak sayma, sol gözde ise düzeltmesiz Tam düzeyindeydi. Hastanın aile hikayesinde akraba evliliği ve tıbbi hikayesinde özellikle sorgulanmasına rağmen herhangi bir travma hikayesi yoktu.

Sağ göz ön segment muayenesinde iris heterokromisi ile birlikte vitre tabanında rezorbe lens ve lens süspansör ligamanlarının vitre tabanına doğru uzandığı izlendi. Fundoskopide optik diskten rezorbe lensin arka kapsülüne uzanan hyaloid arter kalıntısı mevcuttu (Resim 1). Sağ gözde gerek ön segment gerekse fundus muayenelerinde geçirilmiş bir travmayı işaret eden herhangi bir oküler bulguya rastlanmadı.

Sol göz ön segment ve fundoskopik muayeneleri doğaldı. IOL Master (Carl Zeiss Meditec Inc. USA) ile aksiyel uzunluk sağ gözde 27.33 mm ve sol gözde 24.51 mm, ön kamara derinliği ise sağ gözde 3.81 mm ve sol gözde 3.73 mm olarak ölçüldü. Horizontal kornea çapı sağ gözde 12.4 mm ve sol gözde 12.1 mm, aplanasyon tonometresi ile göz içi basıncı ölçümü sağ gözde 13 mmHg ve sol gözde 14 mmHg idi.

Resim 2'de sağ gözde optik diskten rezorbe lens arka kapsülüne uzanan hyaloid arter kalıntısının B-mod ultrasonografi görünümü izlenmektedir.



Resim 2: Sağ göz arka segment B-mod USG görüntüsü.

TARTIŞMA

Embriyogenezis sırasında gözün ön segmentinin beslenmesini retina ile primer vitreus arasında uzanan hyaloid arter sağlamakta, ilerleyen dönemlerde ise gerileyerek görevini gelişen retina vasküler sistemine devretmektedir.³ Retrolentiküler fibrovasküler membran optik diskten lens arka yüzüne uzanır ve lensin öne doğru itilmesine bağlı olarak glokom gelişimine neden olabilir.⁴ PFD olgularında eşlik edebilen diğer oküler bulgular; mikroftalmi, megalokornea, kolobom, siliyer cisimde santrale çekinti, intraoküler kanama, retinal katlantılar ve retina dekolmanıdır.^{3,5,6}

PFD posterior lentikonustan sonra çocukluk çağında en sık görülen ikinci katarakt nedenidir.¹ PFD olgularında arka kapsülün değişik derecelerde ayrılmasına bağlı olarak membranöz katarakt görülebilir.^{1,7} Lensin total rezorbsiyonu ile karşılaşılabılır, hatta lens adipoz doku ile yer değiştirebilir.⁸ Bizim olgumuzda lensin total rezorbsiyonu ve arka kapsülün vitre tabanına doğru yer değiştirmesi dikkat çekiciydi.

Erken dönemde glokom ve intraoküler kanama izlenen olgularda görme prognozu daha kötüdür.^{1,2} Sıklıkla beklenen görme keskinliği düzeyi <20/200 olup, olguların çok az bir bölümünde görme düzeyi 20/20-20/200 arasındadır. Olgumuzda görme azlığının lens rezorbe olmadan önce oluşan lens kesafeti ve buna bağlı gelişen deprivasyon ambliyopisi sonucu olabileceği düşünülmüştür.

Haddad ve ark., 62 olguluk serilerinde PFD olgularının 2/3'ünde mikroftalmi saptamışlardır, aynı zamanda bilateral olgularda mikroftalmi ile birlikte diğer oftalmik ve sistemik anormalliklerin daha sık eşlik ettiğini bildirmişlerdir.² İntrauterin dönemde hyaloid sistem gerilemediğinde retrolentiküler fibrovasküler kitle halini alarak lenste opaklaşma ve mikroftalmi gibi patolojik değişikliklere neden olmaktadır.^{2,4,9}

Abdel-Hafez ve ark., 3 yaş öncesi takiplerinde normal bir arka kapsül konturuna sahip PFD olgusunda 3 yaş civarında gelişen posterior lentiglobus tespit etmişlerdir.¹⁰ Daha öncesinde Kilty ve Hiles'da posterior lentiglobus gelişiminde hyaloid kalıntısının muhtemel traksiyon etkisini tartışmışlardır.¹¹

Bu bilgiler ışığında olgumuzda saptanan vitre tabanına doğru olan lens dislokasyonunun hyaloid kalınlığının lens üzerindeki traksiyonu sonucu oluşması olası mekanizma olarak gözükmektedir.

Pollard ve ark., PFD olgularında mikrokornea olan her olguda mikroftalmi ve PFD olan gözde aksiyel uzunluk ölçümlerinde diğer gözden en az 0.65 mm kısalık saptamışlardır.¹ Sadece bir olguda etkilenen gözde aksiyel uzunluğun sağlam gözden 0.04 mm uzun olduğunu saptamışlardır. Olgumuzda ise mikroftalmi ve mikrokornea PFD'ye eşlik etmemekteydi. Hatta literatürde bildirilmiş olgulardan çok farklı olarak PFD olan gözde aksiyel uzunluk diğer göze göre 3 mm daha uzundu.

İnfantil dönem afakisi ile aksiyel uzunluk arasındaki ilişki birçok araştırmacı tarafından incelenmiştir. Wilson ve ark.,¹² erken neonatal dönemde lensin uzaklaştırılması ile göz gelişimi üzerindeki trofik etkisinin ortadan kalkacağı hipotezini ortaya atmışlar ve birçok araştırmacı hayvan deneylerinde aksiyel uzamada gerilemeyi saptamışlardır.¹³⁻¹⁵ Oysaki refraktif gelişimin tamamlandığı iki yaşına kadar kornea, lens ve aksiyel uzunluk arasında bir uyum söz konusudur. Neonatal dönemde artan yaş ile lens kırma gücünde olan azalma aksiyel uzunluktaki artış ile dengelenmektedir.¹⁶ Bazı yazarlar ise erken dönemde gelişen ve tedavi edilmeyen ciddi deprivasyon ambliyopisi sonucu aksiyel uzunlukta aşırı artışın görülebileceğini belirtmişlerdir.^{17,18} McClatchey ve ark., erken dönemde katarakt ameliyatı uygulanan çocuklarda afakik gözlerde psödo-fak gözlere nazaran daha yüksek refraktif büyüme oranı saptamışlar ve cerrahi zamanlamasının etkili bir faktör olabileceğini belirtmişlerdir.^{19,20} Ancak bu serilerde korneal kırma gücü de etkili bir faktördür ve bizim olgumuzdan farklı olarak hayatın daha erken dönemini kapsamaktadır. İnfant gözünde yüksek göz içi basıncına bağlı artmış glob genişlemesi görülebilmektedir. Ancak bu görüş de hayvan deneyleri ile sabitleşmiş değildir.¹⁵ Bizim olgumuzda başvuruda göz içi basıncı normaldi, ancak mevcut arka PFD nedeniyle optik disk morfolojisi değerlendirilemedi.

Olgumuzda tespit edilen bulgular dikkate alındığında yukarıda belirtilen birçok faktör yanında hyaloid sistemin lens normal anatomik lokalizasyonunda iken uyguladığı traksiyon etkisinin globun boyutlarının gelişiminde etkili faktörlerden biri olduğunu düşünmekteyiz. Postero-anterior traksiyon etkinin ortadan kalkmasının veya farklı bir aksa kaymasının PFD olgularında normalden daha kısa olması beklenen aksiyel uzunluğun artışına neden olabileceği düşünülebilir. Ayrıca, membranöz katarakt gelişmesiyle arka kapsülün vitre tabanına yakın bir alana dislokasyonu sonucunda aksiyel uzunluk üzerinde büyümeyi engelleyecek etkinin ortadan kalkması da diğer bir sorumlu mekanizma olabilir. Doğumdan itibaren göz muayenesi yapılan ve uzun süreyle takip edilen PFD olgu serilerinde ileri yaşlarda oluşabilecek olası ilave patolojik değişiklikleri tanımlamak mümkün olabilecektir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

- Pollard ZF.: Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1997;95:487-549.
- Haddad R, Font RL, Reeser F.: Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 1978;23:123-134.
- Shastri BS.: Persistent hyperplastic primary vitreous: congenital malformation of the eye. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2009;37:884-890.
- Reese AB.: Persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol.* 1955;40:317-331.
- Pruitt RC, Schepens Cl.: Posterior hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol.* 1970;69:535-543.
- Kumar A, Jethani J, Shetty S, et al.: Bilateral persistent fetal vasculature: a study of 11 cases. *J AAPOS.* 2010;14:345-3458.
- Wegener JK, Sogaard H.: Persistent hyperplastic primary vitreous with resorption of the lens. *Acta Ophthalmol.* 1968;46:171-175.
- Morris WR.: Adipose tissue in the lens. *Ann Ophthalmol.* 1991;23:384-386.
- Alexandrakis G, Scott IU, Flynn HW Jr, et al.: Visual acuity outcomes with and without surgery in patients with persistent fetal vasculature. *Ophthalmology.* 2000;107:1068-1072.
- Abdel-Hafez G, Wilson ME, Triverdi RH.: Progression of a unilateral posterior lentiglobus associated with a persistent fetal vasculature stalk. *J AAPOS.* 2010;14:81-82.
- Kilty LA, Hiles DA.: Unilateral posterior lenticonus with persistent hyaloids artery remnant. *Am J Ophthalmol.* 1993;116:104-106.
- Wilson JR, Fernandes A, Chandler CV, et al.: Abnormal development of the axial length of aphakic monkey eyes. *Invest ophthalmol Vis Sci.* 1987;28:2096-2099.
- Coulombre AJ, Coulombre JL.: Lens development: I: The role of the lens in eye growth./*Exp Zool* 1964;156:39-48.
- Zinn KM.: Changes in corneal ultrastructure resulting from early lens removal in the developing chick embryo. *Invest Ophthalmol.* 1970;9:165-182.
- Lambert SR, Fernandes A, Drews-Botsch C, et al.: Pseudophakia retards axial elongation in neonatal monkey eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 199;37:451-458.
- Gordon RA, Donzis PB.: Refractive development of the human eye. *Arch Ophthalmol.* 1985;103:785-789.
- Wiesel TN, Raviola E.: Increase in axial length of the macaque monkey eye after corneal opacification. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1979;18:1232-1236.
- Wiesel TN, Raviola E.: Myopia and eye enlargement after neonatal lid fusion in monkeys. *Nature.* 1977;266:66-68.
- McClatchey SK, Parks MM.: Myopic shift after cataract removal in childhood. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1997;34:88-95.
- McClatchey SK, Dahan E, Maselli E et al.: A Comparison of the rate of refractive growth in pediatric aphakic and pseudophakic eyes. *Ophthalmology.* 2000;107:118-122.