

Primer Megalokornea ve Konjenital Glokom Ayırıcı Tanısı*

Differential Diagnosis of Primary Megalocornea and Congenital Glaucoma

Ali KARNAZ¹, Evin ŞİNGAR ÖZDEMİR², Ümit EKŞİOĞLU², Ayşe BURCU³, Ahmet KADERLİ¹, Firdevs ÖRNEK²

ÖZ

Primer megalokornea bulguları ve ayırt edici tanısı tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Primer megalokornea, konjenital glokom.

ABSTRACT

Primary megalocornea findings and differential diagnosis are discussed.

Key Words: Primary megalocornea, congenital glaucoma.

GİRİŞ

Megalokornea; bilateral, nonprogressif, intraokuler basınç artışı olmaksızın kornea çapının 13 mm üzerinde olmasıdır.^{1,2} Megalokorneanın nedeni tam olarak bilinmemektedir fakat embriyogenez sırasında anterior kap füzyonunda yetersizlikler sonucu meydana geldiği düşünülmektedir. Çocukluk çağında anormal geniş korneanın en sık sebebi glokomdur.³

Bu çalışmada amaç glokom şüphesi nedeni ile kliniğimize refere edilen aynı aileden megalokornealı 39 yaşındaki anne ve 4 yaşındaki ikiz erkek çocuklarının göz bulgularını tartışmaktır.

*Bu çalışma TOD 47. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde sunulmuştur.

- 1- M.D. Asistant, Ankara Training and Research Hospital, Eye Clinic, Ankara/TURKEY
KARNAZ A., karnazali@hotmail.com
KADERLİ A., akaderli@hotmail.com
- 2- M.D., Ankara Training and Research Hospital, Eye Clinic, Ankara/TURKEY
SİNGAR E., evinsindar@yahoo.com
EKŞİOĞLU U., eksioglu@gmail.com
ÖRNEK F., firdevsornek@gmail.com
- 3- M.D. Associate Professor, Ankara Training and Research Hospital, Eye Clinic, Ankara/TURKEY
BURCU A., anurozler@yahoo.com.tr

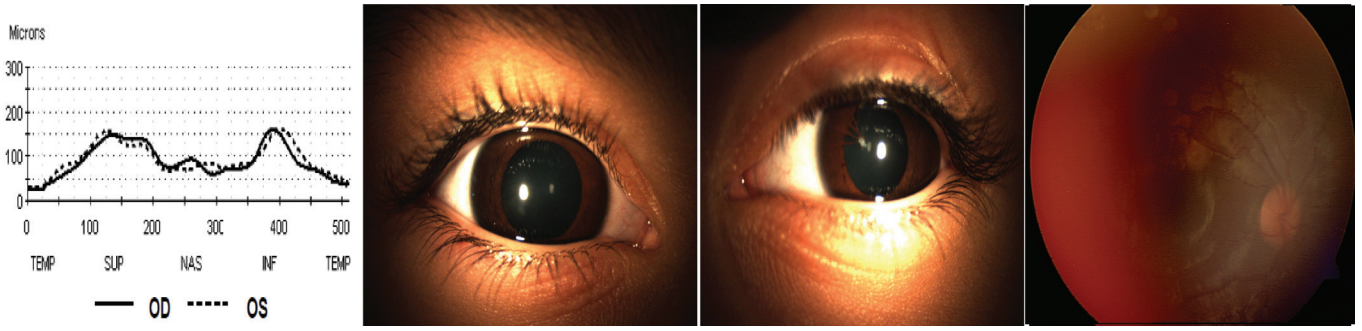
Geliş Tarihi - Received: 15.01.2014

Kabul Tarihi - Accepted: 10.03.2013

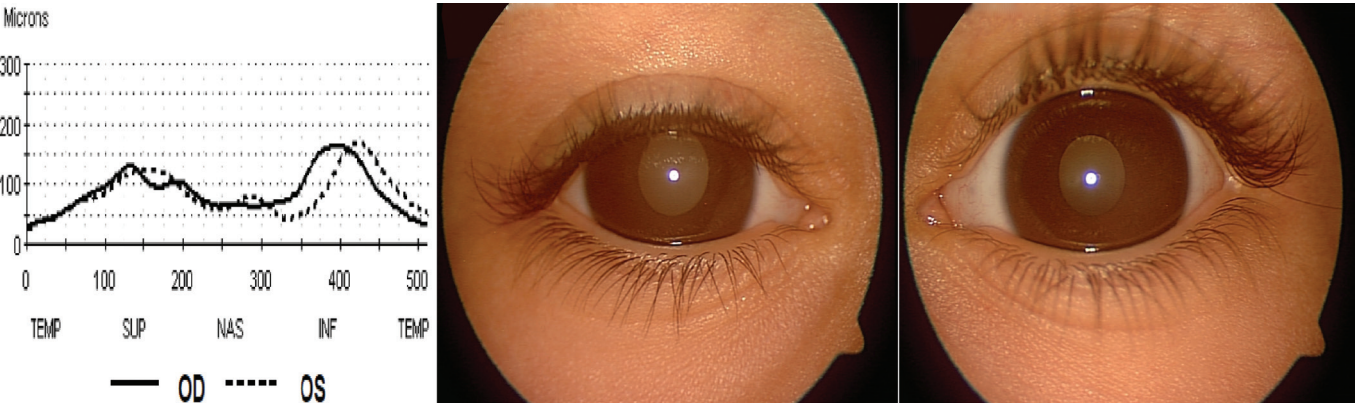
Glo-Kat 2014;9:224-226

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D. Asistant, Ali KARNAZ
Ankara Training and Research Hospital, Eye Clinic, Ankara/TURKEY

E-Mail: karnazali@hotmail.com



Resim 1: Olgu 1'in OCT ile ölçülen RSLK, sağ ve sol göz ön segment fotoğrafı ve sağ göz fundus fotoğrafı.



Resim 2: Olgu 2'nin OCT ile ölçülen RSLK, sağ ve sol göz ön segment fotoğrafı.

OLGU SUNUMU

Olgu 1

Dört yaşında erkek hasta dış merkezde yapılan muayenesinde kornea çapının geniş olduğunun tespit edilmesi üzerine infantil glokom ön tanısı ile kliniğimize refere edildi. Polikliniğimize başvuran hastanın yapılan muayenesinde Snellen eşeline göre en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EDGK) sağda 0.9, solda 0.8 olarak tespit edildi. Goldman aplanasyon tonometresi ile ölçülen göz içi basınçları sağda 12 mmHg, solda 10 mmHg, bilateral kornea çapı 14x13 mm olarak ölçüldü. Biyomikroskopik ön segment muayenesi sağ gözde doğal, sol göz üst nazal kadranda posterior sineşi ve lens üzerinde sineşi bölgesine lokalize opasite olduğu saptandı (Resim 1). Zeiss üç aynalı lensi ile yapılan gonyoskopide her iki gözde açının açık, fundus muayenesinin doğal olduğu izlendi. Sonomed pacscan 300 ile yapılan pakimetrik ölçümleri 547/545 mikron olarak tespit edildi. Ölçülen ultrasonografik aksiyel uzunluklar 22.71/22.59 mm idi. Optik koherens tomografi (Zeiss Stratus OCT) ile ölçülen ortalama retina sinir lifi tabakası kalınlığı (RSLK) 88 / 91 mikron olarak ölçüldü (Resim 1).

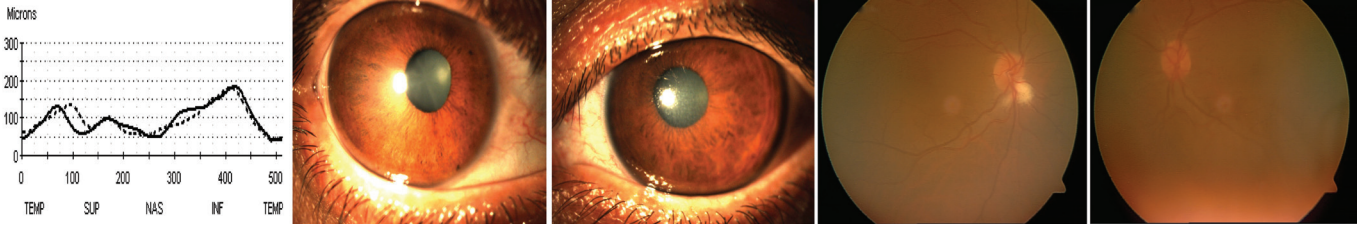
Olgu 2

İkizlerin diğer teki olan 4 yaşındaki erkek çocuğun yapılan muayenesinde Snellen eşeline göre EDGK sağda 1.0, solda 0.8 olarak tespit edildi. Goldman aplanasyon tonometresi ile ölçülen bilateral göz içi

basınçları 11 mmHg, kornea çapları 14x13 mm olarak ölçüldü. Ön segment ve fundus muayenesi doğal, Zeiss üç aynalı lens ile yapılan gonyoskopide her iki gözde açının açık olduğu izlendi. Sonomed pacscan 300 ile yapılan pakimetrik ölçümler 553/557 mikron olarak tespit edildi (Resim 2). Ölçülen ultrasonografik aksiyel uzunluklar 22,10 / 22,15 mm ve OCT (Zeiss Stratus OCT) ile ölçülen ortalama RSLK 87/84 mikron olarak ölçüldü (Resim 2).

Olgu 3

Polikliniğimize başvuran 39 yaşındaki kadın hastanın yapılan muayenesinde Snellen eşeline göre EDGK sağda 0.9, solda 0.8 olarak tespit edildi. Goldman aplanasyon tonometresi ile ölçülen göz içi basınçları sağda 15 mmHg, solda 12 mmHg, bilateral kornea çapları 18x17 mm olarak ölçüldü. Biyomikroskopik muayenesinde bilateral minimal korneal bulanıklık, subendotelyal pigment hücreleri ve arka subkapsüler kataraktı mevcuttu. Gonyoskopide iridokorneal açının açık ve pigmentasyonunda artış olduğu izlendi. Fundus muayenesinde bilateral tilte diski ve sağ gözde optik diskin üst nazal kadranda miyelinli sinir lifi olduğu görüldü (Resim 3). Sonomed pacscan 300 ile yapılan pakimetrik ölçümler 558/561 mikron olarak tespit edildi. Aksiyel uzunlukları 24.7 mm/24.83 mm; OCT (Zeiss Stratus OCT) ile ortalama RSLK 96/98 mikron olarak ölçüldü (Resim 3). Hasta görme alanı ölçümüne koöper olamadığından görme alanı testi yapılamadı.



Resim 3: Olgu 3'ün OCT ile ölçülen RSLK, sağ ve sol göz ön segment fotoğrafı ve sağ ve sol göz fundus fotoğrafı.

Tablo: Primer megalokornea ve konjenital glokom ayırıcı tanısı.

	Primer Megalokornea	Konjenital Glokom
Kalıtım	X'e bağlı resesif	Sporadik
Süreç	Nonprogresif	Progresif
İntraoküler basınç	Normal	Artmış
Görme keskinliği	Değişken	Myopik (artmış aksiyel uzunluğa bağlı)
Kornea	Saydam; Mozaik distrofi	Ödemli, Haab striaları, azalmış endotel hücre
Korneal çap	>13mm, simetrik	Değişken, asimetric
Aksiyel uzunluk	Normal	Artmış
Ön kamara derinliği	Artmış	Artmış
Vitreol derinlik	Azalmış	Artmış
Optik disk	Normal	Genişlemiş

TARTIŞMA

Megalokornea %90 oranında X'e bağlı resesif geçiş gösteren genetik bir bozukluktur ve bu nedenle sıklıkla erkekleri etkilemektedir. Nadiren OD veya OR kalıtım göstermektedir.^{1,2} Çalışmamızda da görülmüştür ki; ailenin sadece erkek çocukları etkilenmiştir. Megalokorneanın ayırıcı tanısında primer megalokornea, anterior megalofthalmus, konjenital glokom, keratoglobus, yüksek miyopi bulunmaktadır.⁴ Hastaların dış merkezden kliniğimize glokom nedeni ile sevk edilmesinin nedeni çocukluk çağında anormal geniş korneanın en sık sebebinin glokom olduğunun bilinmesidir. Konjenital glokomda megalokorneadan farklı olarak; artmış intraoküler basınç, optik diskte genişleme, korneal ödem, Haab striaları (desme çatlakları), artmış aksiyel uzunluk, azalmış endotel yoğunluk, düzleşmiş kornea ve azalmış lens kalınlığı mevcuttur.⁵ Ek olarak konjenital glokomda asimetric olan korneal genişlemenin megalokorneada simetric ve bilateral olması da ayırt edici tanıda önemlidir.⁶ Primer megalokorneada ön segment doğuştan itibaren belirgin olarak genişler. Yapılan ultrasonografik taramada ön kamara uzunluğunun normalden daha uzun ve vitreus uzunluğunun nispeten kısa olduğu izlenmiştir. Konjenital glokomda ise aksiyel uzunluk daha çok arka segmentin genişlemesine bağlı olarak artar⁷ (Tablo). Çalışmamızdaki olguların doğuştan itibaren kornealarının büyük olduğunu getirmiş oldukları fotoğraflardan ve aileden alınan bilgilerden teyit ettik. Her iki gözde de aynı korneal çapa sahip olan olgularımızın hiçbirinde göz içi basıncı yüksek değildi ve optik sinirlerinde glokoma ait bir bulgu saptanmadı. Aksiyel uzunlukları ve pakimetrik ölçümleri normal olan hastalarda glokom tanısı ekarte edildi ancak hastalar takibe alındı. Keratoglobus belirgin korneal incelleme ve genel korneal konikleşmenin izlendiği nadir görülen bir korneal ektazidir.

Primer megalokornea ve infantil glokomun aksine, bilateral belirgin incelmış kornea, generalize korneal protrüzyon ve kornea çapında hafif artış izlenir.⁸ Olgularımızın Pentacam ile yapılan kornea topografi bulguları normal olarak izlendi. Dejeneratif miyopi, skleral kılıfın ilerleyeci anterior-posterior uzaması ile karakterizedir. Aksiyel uzunluk genellikle 26 mm'den uzundur. Koryoretinal atrofi, anormal optik sinir başı, posterior stafilom bulguları izlenmektedir.⁹ Megalokornealı olgular ayırıcı tanı açısından dikkatli oküler muayeneden geçirilmeli, ailesel geçiş açısından diğer aile bireyleri taranmalı ve eşlik eden oküler, sistemik bulgular açısından değerlendirilmelidirler.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Meire FM et Al. X-linked Megalocornea. Ocular finding and linkage analysis. Ophthalmic Paediatr Genet 1991;12:153-7.
2. OMIM. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM(TM). McKusick-Nathans Institute for Genetic Medicine, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD), 2000.
3. Mann I. Developmental abnormalities of the eye, 2nd ed. Philadelphia: J.B. Lippincott Co.,
4. Megalocornea Jeffrey Welder and Thomas A Oetting, MS, MD September 2010;18.
5. Ho CL and Walton DS. Primary Megalocornea: Clinical features for differentiation from infantile glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2004;41:11-7.
6. Harley R. Abnormalities of corneal size and shape: Megalocornea and anterior megalophthalmos. In: Pediatric Ophthalmology. Philadelphia: W.B. Saunders, 1983.
7. Meire F, Delleman J. Biometry in X-linked megalocornea: Pathognomonic findings. Br J Ophthalmol 1994;78:781-5.
8. Biglan A, Brown S, Johnson B. Keratoglobus and blue sclera. Am J Ophthalmol 1997;83:225-33.
9. Kanski JJ. Klinik oftalmoloji. 7.Baskı. Güneş Tıp Kitabevi. 2013;14:637-640.