



Açı Kapanması Glokomuna Neden Olan İzole Mikrosferofaki

Isolated Microspherophakia Presenting with Angle-Closure Glaucoma

Tülay Şimşek*, Emrullah Beyazyıldız**, Enver Şimşek***, Faruk Öztürk****

*Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

**Gazi Mustafa Kemal Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

***Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

****Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Her iki gözünde bulanık görme şikayeti ile kliniğimize başvuran 13 yaşındaki bir kız hasta sunulmuştur. Göz muayenesinde yüksek miyopi, küçük sferik kristalin lense bağlı pupiller blok ve açı kapanması glokomu saptandı. Bu olgu sunumunda mikrosferofakili hastalarda glokom tedavi şekilleri tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Mikrosferofaki, glokom, ailesel mikrosferofaki, lentiküler miyopi

Summary

We report a case of 13-year-old girl presenting to our clinic with blurred vision in both eyes. Ophthalmic examination revealed high myopia and angle-closure glaucoma due to pupillary block caused by small, spherical crystalline lenses. Treatment approaches to glaucoma in patients with microspherophakia are discussed in this case report.

Keywords: Microspherophakia, glaucoma, familial microspherophakia, lenticular myopia

Giriş

Mikrosferofaki, lensin çap olarak küçük ve sferik olduğu, lens ön-arka kalınlığının arttığı nadir bir durumdur.¹ Mikrosferofakinin karakteristik özelliği tam midriyaziste lens ekuatorunun görülebilmesidir. Bu hastalıkta patogenezin, lens zonüllerinin gelişiminde meydana gelen bir sorun ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.² Sferik lens, pupiller blok ve ikincil açı kapanması glokomuna yol açabilir. Bu hastalığın görmeyi tehdit eden en sık rastlanan komplikasyonu glokomdur. Lentiküler miyopi ve lens dislokasyonu, mikrosferofakinin diğer sık rastlanan bulgularıdır.³ Bu hastaların tedavisi zordur ve özellikle ikincil açı kapanması glokomu gelişen hastalarda izlenecek tedavi yaklaşımı için bir görüş birliği bulunmamaktadır. Bu çalışmada, erkek kardeşinde de mikrosferofaki bulunan, çift taraflı açı kapanması glokomu gelişen bir mikrosferofaki olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

On üç yaşında kız olgu kliniğimize refraktif göz muayenesi için başvurdu. Göz içi basıncı (GİB) sağ gözde (OD) 38 mmHg ve sol gözde (OS) 36 mmHg olarak ölçüldü. Hastanın ağrı, göz yaşarması veya blefarospazm şikayeti yoktu. Görme keskinliği OD'de 20/20 ve -12,0/-3,00x140; OS'de 20/20 ve -13,0/-2,75x160 olarak ölçüldü. Merkezi kornea kalınlığı OD'de 560 µm ve OS'de 555 µm bulundu. Biyomikroskop ile muayenesinde her iki gözde ön kamaranın sığ olduğu izlendi. Lenslerin normalden daha kalın ve dik olduğu ve öne doğru pupilin içine doğru girdiği görüldü (Resim 1). Pupiller dilatasyondan sonra biyomikroskopide lens kenarları ve uzun, zayıf zonüller net olarak görünür durumdaydı (Resim 2a, 2b). Pupiller dilatasyondan sonra lens kalınlığı OD'de 4,93 mm ve OS'de 4,96 mm olarak ölçüldü. Gonyoskopik muayenesinde açının tamamen kapalı olduğu ve indentasyon ile ön şinesi

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Tülay Şimşek, Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Tel.: +90 222 229 10 01 E-posta: tulaysimsek@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 22.09.2014 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.12.2014

©Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

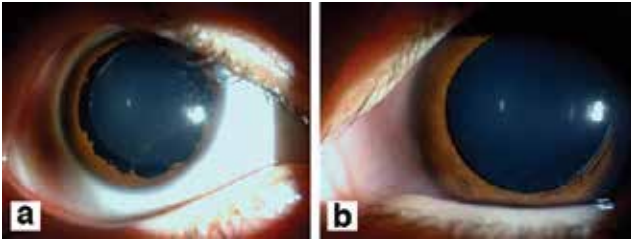
Bu makale "Creative Commons Atıf-Gayriticari-Türetilemez 4.0 Uluslararası Lisansı (CC BY-NC 4.0)" ile lisanslanmıştır.

bulunmadığı görüldü. Ultrason biyomikroskopi (UBM) küçük ve sferik lensin öne doğru yer değiştirdiğini ve açının yaklaşık 360 derece kapalı olduğunu gösterdi (Resim 3). Ön kamara derinliği OD'de 2,00 mm ve OS'de 2,02 mm olarak ölçüldü. Aksiyel uzunluk, lentiküler miyopiyi düşündürecek şekilde OD'de 20,23 mm ve OS'de 20,28 mm olarak ölçüldü. Detaylı aile öyküsü alınamadı; ancak anne tarafında ileri miyopi ve görme kusuru öyküsü olduğu öğrenildi.

Hastanın erkek kardeşinde de miyopi ve mikrosferofaki mevcuttu. Erkek kardeşin GİB normaldi ancak her iki gözünde de apozisyonel açı kapanması mevcuttu. Detaylı pediatrik incelemede herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Her iki kardeşinden mental durumu normal sınırlar içindeydi.



Resim 1. Kornea ve lensin biyomikroskobik görüntüsü. Ön kamaraların sık olduğu; lenslerin normalden daha kalın ve dik olduğu ve öne doğru pupilin içine doğru girdiği görülebilmektedir



Resim 2. Hastanın sağ (a) ve sol (b) gözünden pupilla dilatasyonundan sonra biyomikroskopi ile elde edilen kornea ve lens görüntüsü; lens kenarları ve zonüller net olarak görülebilmektedir



Resim 3. Gonyoskopi (a) ve ultrason biyomikroskopi küçük ve sferik lensin öne doğru yer değiştirdiğini (b) ve açının yaklaşık 360 derece kapalı olduğunu göstermektedir (c)

Heidelberg retina tomografisi incelemesinde her iki göz olağan bulundu. Standart otomatik perimetride minimal görme alanı kaybı ve her iki gözde Seidel skotomu mevcuttu.

Medikal tedavi olarak her iki göze günde iki kez %0,5 timolol maleat damla başlandı. Timolol maleat tedavisi başlandıktan bir ay sonra GİB OD'de 29 mmHg ve OS'de 26 mmHg olarak ölçüldü. Bundan sonra tedaviye günde iki kez %2 dorzolamid hidroklorür eklendi. Son muayenede GİB OD'de 32 mmHg ve OS'de 33 mmHg olarak ölçüldü. Kontrol edilemeyen GİB nedeniyle her iki göze lazer iridotomi yapıldı (Resim 4). Gonyoskop ve UBM ile muayenesinde lazer iridotomi sonrası her iki gözde açının açık olduğu izlendi.

Lazer iridotomiden sonra GİB OD'de 21 mmHg ve OS'de 23 mmHg olarak ölçüldü. Her iki göze günde iki kez %0,5 timolol maleat damla ile tedaviye devam edildi. Bir ay sonra yapılan izleminde GİB OD'de 15 mmHg ve OS'de 16 mmHg olarak ölçüldü. Devam eden izlemlerde GİB düzeyleri normal sınırlar içindeydi, ancak lazer iridotomiden 15 ay sonra OD ve OS'de sırasıyla 38 ve 24 mmHg düzeyine yükseldi. Tedaviye günde iki kez %0,5 timolol maleat %2 dorzolamid sabit karışımı ve günde bir kez %0,004 travoprost ile devam edildi. Bu tedaviyi takiben GİB, OD ve OS'de sırasıyla 32 ve 19 mmHg düzeyine geriledi. Ön kamarayı derinleştirmek ve apozisyonel açı kapanmasını düzelterek GİB'yi düşürmek amacıyla günde üç kez %1'lik siklopentolat verildi. Bu tedaviden sonra GİB, OD ve OS'de sırasıyla 22 ve 15 mmHg olarak ölçüldü. GİB, siklopentolat hidroklorid tedavisi ile güvenli seviyelere düşmesine rağmen, hasta bulanık görme nedeniyle tedaviyi tolere edemedi. Bu nedenle, OD için saydam lens ekstraksiyonu ve göz içi lens implantı (İOL) planlandı. Hastaya genel anestezi altında fakoemülsifikasyon yapıldı, ancak kapsülün küçük ve zonüler desteğin zayıf olması nedeni ile İOL implantasyonu gerçekleştirilemedi. Lens ekstraksiyonundan sonra antiglokmatöz tedavi olmadan GİB 18 mmHg düzeyine düştü. Hasta refraksiyon kusurunun düzeltilmesi için kontak lens kullanmaya başladı.

Tartışma

Mikrosferofaki, genellikle Weill-Marchesani sendromu (WMS), homosistinemi, Marfan sendromu, Alport sendromu ve Klinefelter sendromu gibi sistemik bozukluklar ile birliktelik gösterir.^{2,3,4,5,6,7,8,9,10} Daha nadir olarak, Lowe sendromu, Peter anomalisi, kedi ağlaması sendromu, hiperlisenemi, ve rizomelik kondrodizplazi punktata ile birlikteliği de rapor edilmiştir.^{6,7,8,9}

WMS'nin karakteristik göz bulgusu ileri miyopiye neden olan mikrosferofaki ve genellikle aşağıya veya öne doğru lens dislokasyonudur. Göz ile ilişkili diğer bulgular arasında akut ve/veya kronik glokom, katarakt ve sineşi vardır. Glokom genellikle disloke olan lensin pupil veya ön kamaraya geçmesi nedeniyle meydana gelir. İlerleyici mikrosferofaki ciddi ve ilerleyen miyopiye neden olabilir.^{7,8,9}

Marfan sendromu otozomal dominant geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Marfan sendromunun en temel oküler bulguları arasında çift taraflı lens dislokasyonu, miyopi ve retina dekolmanı yer alır ve bu durumların hepsi görme bozukluğuna neden olabilir. Hastaların yaklaşık %80'inde lens dislokasyonu mevcuttur ve genellikle çift taraflı, simetrik ve yukarı yönlüdür. En önemli açı bozuklukları yoğun iris uzantıları ve kalınlaşmış trabeküler katmanlardır.^{3,10}

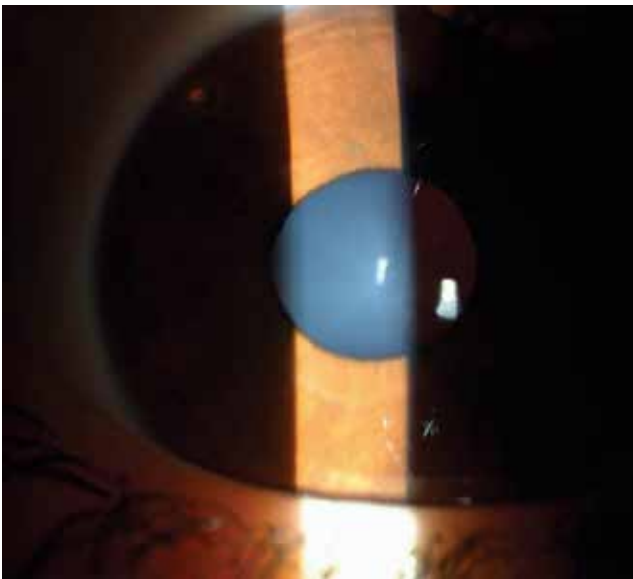
Hastamızda bu sendromları düşündürecek herhangi bir klinik bulguya rastlanmadı. Hastanın mental durumu ve boyu normaldi. Hastanın kardiyak, iskelet veya kas sistemi anomalisi yoktu. Ayrıca, pediatrik muayenesinde Alport sendromunu düşündürecek bir bulguya rastlanmadı. Hastanın erkek kardeşinde de mikrosferofaki olması nedeniyle hastalığın ailesel kökeni olduğu düşünüldü. Hastanın sağlık sigortası sorunu nedeniyle genetik danışmanlık hizmeti alınamadı. Ailesel mikrosferofaki herhangi bir sistemik bozukluk ile ilişkili değildir. Otozomal resesif bir bozukluk olmasına rağmen, literatürde otozomal dominant geçişin gösterildiği bir olgu mevcuttur.² Ailesel mikrosferofakinin diğer göz bulguları arasında lentiküler miyopi, arka stafilm, miyopik hilal, ektopik pupilla, glokom, ve retina dekolmanı sayılabilir.²

İzole mikrosferofakide glokoma sık rastlanmaz.^{2,3} Glokom çeşitli mekanizmalar ile gelişebilir. Sferik lensin öne hareketi ile ortaya çıkan pupiller blok veya zonüllerin uzun ve zayıf olması nedeniyle lensin ön kamaraya lüksasyonu nedeniyle akut açı kapanması gelişebilir.¹¹ Gerilemeyen pupiller blok nedeniyle

ortaya çıkan periferik ön sineşi, sineşili açı kapanması ve geri dönüşü olmayan trabeküler ağ hasarına yol açabilir. Kronik pupiller blok, sferik lens ile ön kamaraya açısının kalabalıklaşmasına neden olabilir.^{3,11} Ön kamaraya açısının gelişimsel anomalisi, mikrosferofaki görülen hastalarda glokom gelişimine katkıda bulunabilir.^{3,11,12}

Hastamızda bilateral açı kapanması glokomu meydana geldi. Bunun nedeni sferik lensin pupiller bloğa yol açmasıydı. Bu hastalarda en uygun tedavi periferik iridektomidir. Nitekim, medikal tedavi ile kontrol edilemeyen GİB ve lazer iridotomi sonrası bulguların ortadan kalkması, mikrosferofaki nedeniyle meydana gelen pupiller bloğa bağlı glokom tanımını destekledi. Ancak, bu tedaviler olgumuzda sadece geçici bir süre iyileşme sağladı. Bu nedenle, pupiller blok dışında başka mekanizmaların da olgumuzda glokom gelişimine katkıda bulunduğunu düşünüyoruz. UBM'de de görüldüğü üzere, zonüler zayıflık nedeniyle lens iris diyaframının devamlı olarak öne doğru itilmesi, iridokorneal açıyı kapamıştır. Bu nedenle GİB sadece lazer iridotomi ile kalıcı şekilde düşürülemedi. Saydam lens ekstraksiyonu sonrasında GİB'nin düşmesi bunu doğrulamaktadır. Lensektomiye ilk tedavi olarak düşünmememizin nedeni hastanın yaşı, zonüler defekt riski, standart İÖL için kapsülün küçük olması ve operasyon sonrası ortaya çıkan akomodasyon problemleri ve anizometropi gibi sorunlardı. Ancak, periferik iridotomi ve tolere edilebilen maksimum medikal tedaviye rağmen GİB yüksekti. Bu nedenle hastaya saydam lens ekstraksiyonu yapıldı. Mikrosferofaki hastalarında saydam lens ekstraksiyonu endikasyonları arasında korneo-lentiküler katarakt, tek taraflı yüksek miyopi, pupiller blok ve ikincil inatçı glokom bulunmaktadır.¹² Ancak, bu hastalarda saydam lens ekstraksiyonu yaparken karşılaşılan zorluklar nedeniyle intraoperatif komplikasyonların oranı yüksektir. Bu zorluklar arasında kapsülöreksis yapılması ve İÖL implantasyonunda yaşanan zorluklar sayılabilir. Sunulan olguda kapsüller kesenin küçük olması, kese içine İÖL implantasyonunda zorluğa neden olmuştur. Zonüller zayıf olduğu için sulkus içine İÖL implantasyonu yapılmamıştır çünkü bu gibi bir işlem kontrol edilemeyen glokom için riskli bir duruma neden olabilir.

Mikrosferofakinin tedavisi ile ilgili bir görüş birliği bulunmamaktadır. Mikrosferofaki olan gözlerde medikal tedavi ve lazer cerrahisi yaklaşık %60 oranda başarısız olmaktadır. Medikal tedavi ve lazer iridotominin başarısız olduğu durumlarda birinci seçenek lensektomidir. Mikrosferofaki tedavisinde lensektomi yapıldığını bildiren yayınlar mevcuttur. Khokhar ve ark.¹³ tarafından bildirilen olguda mikrosferofakik lensin süperotemporal lüksasyonu meydana gelmiştir. Bu hastayı saydam lens ekstraksiyonu ve İÖL implantasyonu ile başarılı şekilde tedavi etmişlerdir. Kaushik ve ark.¹² bilateral akut açı kapanması glokomu gelişen erişkin mikrosferofaki hastası bildirmiştir. Bu hastanın GİB'i lensektomi ve ön vitrektomi ile başarılı şekilde kontrol altına alınmıştır. Willoughby ve Wishart¹⁴ tarafından bildirilen glokomlu sferofaki hastasında, GİB lensektomi ile ek medikal tedavi olmadan başarı ile kontrol edilmiştir. Kanamori ve ark.¹⁵ tarafından bildirilen mikrosferofaki ve kronik açı kapanması glokomu hastasında



Resim 4. Lazer iridotomi sonrası hastanın ön segment görüntüsü

GİB gonyosineşiyoliz ve lensektomi ile tedavi edilmiştir. Aksine, Yasar¹⁶ tarafından bildirilen hastada GİB kısa dönemde lensektomi ile kontrol edilememiş ve her iki gözde mitomisin-C ile trabekülektomi yapılması gerekli olmuştur. Harasymowycz ve Wilson¹⁷ mikrosferofaki nedeniyle kontrol edilemeyen kronik açı kapanması glokomu gelişen hastalarda GİB'yi kontrol edebilmek için lensektomi, ön vitrektomi, skleraya fiks IOL ve Molteno tüpü ile şant implantasyonu kombinasyonunu önermiştir. Erken olgularda profilaktik lazer iridotomi yapılması gerektiği sonucuna varmışlardır. Senthil ve ark.¹⁸ hastaları uzun süre ile takip ettikleri retrospektif çalışmalarında mikrosferofaki hastalarında trabekülektomi başarı oranlarının daha yüksek (6 ayda %86, 8 yılda %61) olduğunu bildirmiştir. Ancak, sık ön kamara, iridokorneal ve iridolentiküler temas gibi cerrahi düzeltme gerektiren komplikasyonlar ile karşılaşmışlardır. Çalışmalarında trabekülektomi yapılan gözlerin büyük bir bölümünde (%45) GİB'in kontrol edilebilmesi için lensektomi yapılmıştır.

Çalışmamızda, lensektomi GİB'i etkili şekilde düşürdü, ancak lensektominin tek başına GİB'in kontrolü için yeterli olup olmayacağını belirleyebilmek için uzun süreli sürekli izlem gerekmektedir. Mevcut verilere dayanarak, basamaklı bir tedavi protokolünün mikrosferofakiye ikincil glokom gelişen hastaların tedavisinde daha güvenli ve etkili olacağını düşünüyoruz. Bu tedavi protokolüne göre, lazer iridotomi ilk olarak yapılmalıdır. Eğer lazer iridotomi etkili olmaz ise, sırasıyla gonyosineşiyoliz ile birlikte veya olmadan saydam lens ekstraksiyonu, filtran cerrahi ve şant cerrahisi yapılabilir.

Sonuç olarak, mikrosferofakiye bağlı gelişen glokom için en uygun tedavi halen kesinlik kazanmamıştır. Mikrosferofakide glokom gelişiminden sorumlu bir çok etken bulunmaktadır. Bu nedenle, sunulan olguda olduğu gibi, tek bir tedavi yöntemi ile başarı sağlanamayabilir. Mikrosferofakik hastalar, glokomun tedavisinde en uygun yöntemin belirlenmesi için yakın olarak izlenmelidir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Tülay Şimşek, Enver Şimşek, Faruk Öztürk, Konsept: Tülay Şimşek, Enver Şimşek, Emrullah Beyazyıldız, Dizayn: Tülay Şimşek, Emrullah Beyazyıldız, Faruk Öztürk, Veri Toplama veya İşleme: Tülay Şimşek, Enver Şimşek, Analiz veya Yorumlama: Tülay Şimşek, Faruk Öztürk, Literatür Arama: Tülay Şimşek, Enver Şimşek, Emrullah Beyazyıldız, Yazan: Tülay Şimşek, Emrullah Beyazyıldız.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Johnson VP, Grayson M, Christian JC. Dominant microspherophakia. Arch Ophthalmol. 1971;85:534-537.
2. Johnson GJ, Bosanquet RC. Spherophakia in a Newfoundland family: 8 years' experience. Can J Ophthalmol. 1983;18:159-164.
3. Nelson LB, Maumenee IH. Ectopia lentis. Surv Ophthalmol. 1982;27:143-160.
4. D T. Paediatric Ophthalmology. (2nd ed.) London; Blackwell Science; 1997;446-7.
5. Kitsiou-Tzeli S, Dellagrammaticas HD, Papas CB, Ladas ID, Bartsocas CS. Unusual ocular findings in an infant with cri-du-chat syndrome. J Med Genet. 1983;20:304-307.
6. Faivre L, Dollfus H, Lyonnet S, Alembik Y, Megarbane A, Samples J, Gorlin RJ, Alswaid A, Feingold J, Le Merrer M, Munnich A, Cormier-Daire V. Clinical homogeneity and genetic heterogeneity in Weill-Marchesani syndrome. Am J Med Genet A. 2003;123A:204-207.
7. Verloes A, Hermia JP, Galand A, Koulischer L, Dodinval P. Glaucoma-lens ectopia-microspherophakia-stiffness-shortness (GEMSS) syndrome: a dominant disease with manifestations of Weill-Marchesani syndromes. Am J Med Genet. 1992;44:48-51.
8. Dagoneau N, Benoist-Lasselin C, Huber C, Faivre L, Megarbane A, Alswaid A, Dollfus H, Alembik Y, Munnich A, Legeai-Mallet L, Cormier-Daire V. ADAMTS10 mutations in autosomal recessive Weill-Marchesani syndrome. Am J Hum Genet. 2004;75:801-806.
9. Nagata M, Takagi S, Yamasaki A, Tsunematsu S, Kumagami T, Itamochi C, Tamai A. Histopathological study of microspherophakia in the Weill-Marchesani syndrome. Jpn J Ophthalmol. 1995;39:89-95.
10. Probert LA. Spherophakia with brachydactyly; comparison with Marfan's syndrome. Am J Ophthalmol. 1953;36:1571-1574.
11. Chan RT, Collin HB. Microspherophakia. Clin Exp Optom. 2002;85:294-299.
12. Kaushik S, Sachdev N, Pandav SS, Gupta A, Ram J. Bilateral acute angle closure glaucoma as a presentation of isolated microspherophakia in an adult: case report. BMC Ophthalmol. 2006;6:29.
13. Khokhar S, Pangrey MS, Sony P, Panda A. Phacoemulsification in a case of microspherophakia. J Cataract Refract Surg. 2003;29:845-847.
14. Willoughby CE, Wishart PK. Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia. J Cataract Refract Surg. 2002;28:1061-1064.
15. Kanamori A, Nakamura M, Matsui N, Tomimori H, Tanase M, Seya R, Maeda H, Negi A. Goniosynechialysis with lens aspiration and posterior chamber intraocular lens implantation for glaucoma in spherophakia. J Cataract Refract Surg. 2004;30:513-516.
16. Yasar T. Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia: is it enough? J Cataract Refract Surg. 2003;29:1052-1053.
17. Harasymowycz P, Wilson R. Surgical treatment of advanced chronic angle closure glaucoma in Weill-Marchesani syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2004;41:295-299.
18. Senthil S, Rao HL, Hoang NT, Jonnadula GB, Addepalli UK, Mandal AK, Garudadari CS. Glaucoma in microspherophakia: presenting features and treatment outcomes. J Glaucoma. 2014;23:262-267.