



Komplike Katarakt ile Birliktelik Gösteren Sektörel Siliyer Cisim Agenezisinin Ultrason Biyomikroskopi ile Tanımlanması

Sectoral Ciliary Body Agensis Complicated with Cataract Formation Diagnosed by Ultrasound Biomicroscopy

Özgün Melike Gedar Totuk*, İlhami Salcan**, Melih Atalay***, Ümit Aykan****

*Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Özel Arnavutköy Avrupa Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

***Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

****Dünya Göz Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Bu olgu raporunda amacımız komplike katarakt ile birliktelik gösteren bir embriyonik göz gelişimsel bozukluğu olan sektörel siliyer cisim agenezisini ultrason biyomikroskopi ile tanımlayarak ilk kez sunmaktır. Yirmi yaşında erkek hasta kliniğimize sol gözünde çocukluktan beri var olan az görme şikayetiyle başvurdu. Sol gözün ön segment muayenesinde temporal kadrandan başlayarak optik aksı merkezde kapatacak şekilde lens arka kapsülü boyunca bölgesel lens opasiteleri ve pigment kümelenmeleri görüldü. Ultrason biyomikroskopi incelemesinde temporal saat 2-5 kadranda gelişmemiş siliyer cisim yapılarına bağlı hiperekojen refle tespit edildi. Aynı bölgede zonüllerin de mevcut olmadığı izlendi. Ön kamara açısı, siliyer cisim ve zonülleri tüm diğer kadrarlarda normal yapıdaydı. Sunulan olgu sektörel siliyer cisim agenezi ile birlikte komplike kataraktı olan çok nadir bir olgudur. Ultrason biyomikroskopi ön segment, ön kamara açısı ve siliyer cismin nadir konjenital anomalilerine tanı koymakta yararlı bir tetkik yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: Siliyer cisim agenezisi, kolobom, ultrason biyomikroskopi

Abstract

We aimed to present a novel case of sectoral ciliary body agensis and complicated cataract as an embryogenic defect of eye development diagnosed by ultrasound biomicroscopy. A 20-year-old male patient presented with a complaint of visual impairment in his left eye since childhood. Slit-lamp examination of the left eye revealed pigment precipitation and focal lens opacities extending from the temporal quadrant through the posterior lens capsule, blocking the central optical axis. On ultrasound biomicroscopy examination, there was a hyperechoic reflection belonging to the rudimentary ciliary body structures between 2-5 o'clock in the temporal quadrant. The zonules could not be visualized in the same location. At all other quadrants of the anterior chamber angle, the ciliary body and zonules were normal. This is a very rare case of sectoral ciliary body agensis complicated by cataract. Ultrasound biomicroscopy may be useful for detecting rare congenital anomalies of the anterior segment, anterior chamber angle, and ciliary body.

Keywords: Ciliary body agensis, coloboma, ultrasound biomicroscopy

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Özgün Melike Gedar Totuk, Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: melikegedar@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0003-1863-6501

Geliş Tarihi/Received: 04.02.2018 **Kabul Tarihi/Accepted:** 11.05.2018

©Telif Hakkı 2018 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

Giriş

İnsan gözünün embriyolojik gelişimi, ovumun fertilizasyonu ile başlayan ve erken postnatal dönem boyunca üç embriyonik tabakada; nöral ektoderm, nöral krest, yüzey ektodermi ve mezodermin küçük bir katkısı ile devam eden bir dizi olaydan meydana gelir.¹ Lens, yüzey ektoderminden köken alır ve oluşumu, yaklaşık 3. gebelik haftasında optik vezikülün teması ile başlar.² Pigmentli ve pigmentsiz hücreler ve siliyer düz kas dahil siliyer cismin köken aldığı yer kraniyel nöral kresttir. Optik çukurun kenarına posterior yerleşimli bir katlantı olarak 3. ayda oluşmaya başlar.^{3,4} Embriyogenezdeki gelişimsel kusurlar, konjenital kataraktan anoftalmiye kadar bir yelpazede oküler malformasyonlara neden olur.⁵

Bu olgu sunumunda amacımız komplike katarakt ile birliktelik gösteren, bir embriyonik göz gelişimsel bozukluğu olan, sektörel siliyer cisim agenezisini ultrason biyomikroskopi (UBM) ile tanımlayarak ilk kez sunmaktır.

Olgu Sunumu

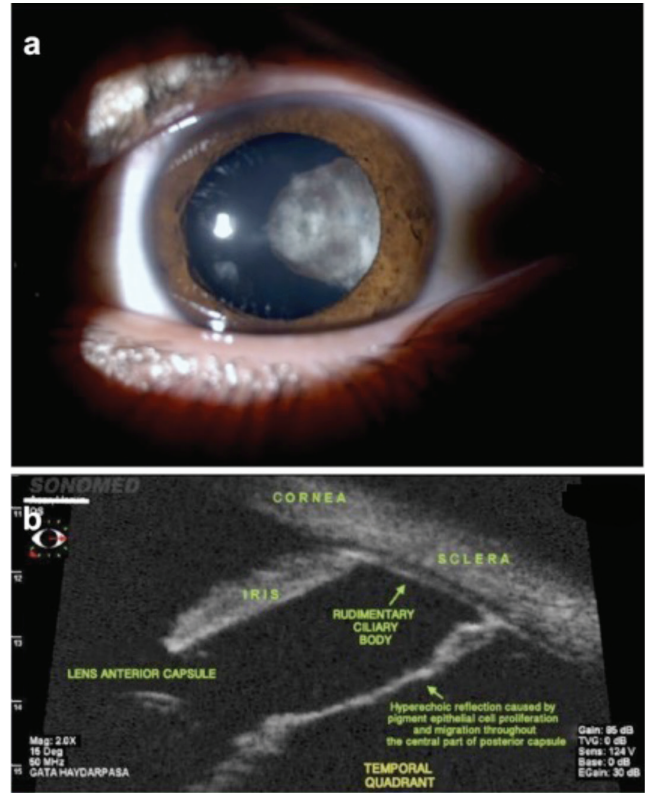
Yirmi yaşında erkek hasta kliniğimize sol gözünde çocukluktan beri var olan az görme şikayetiyle başvurdu. Hastada oküler veya sistemik hastalık, travma, oftalmik cerrahi veya kronik ilaç kullanımı öyküsü yoktu. Ayrıntılı oftalmik muayenesinde sağ gözde düzeltilmiş en iyi görme keskinliği (DEİGK) Snellen eşeli ile 10/10 bulundu; ön ve arka segment değerlendirmesi normaldi. Sol gözde DEİGK el hareketi seviyesinde idi. Gözler primer pozisyonda ortoforikti ve göz hareketlerinde kısıtlanma yoktu. Pupil ışık reaksiyonları normaldi. Göz içi basıncı aplanasyon tonometrisi ile sağ gözde 13 mmHg ve sol gözde 12 mmHg olarak ölçüldü.

Sol gözün biyomikroskopik muayenesinde temporal kadrandan başlayarak optik aksı merkezde kapatacak şekilde lens arka kapsülü boyunca bölgesel lens opasiteleri ve pigment kümelenmeleri görüldü (Şekil 1a).

UBM incelemesinde, temporal saat 2-5 kadranda gelişmemiş siliyer cisim yapılarına bağlı hiperekojen refle tespit edildi Aynı bölgede zonüller görülemedi (Şekil 1b). Diğer tüm kadrarlarda ön kamara açısı, siliyer cisim ve zonüller normal yapıdaydı. Medya opasiteleri nedeniyle fundoskopik inceleme tam olarak gerçekleştirilemedi.

Tartışma

Oküler gelişim gebeliğin 3. haftasında başlar. Bu süreçteki herhangi bir sorun, konjenital oküler malformasyonlara neden olabilir.⁶ Gözün gelişimsel kronolojisi açısından, siliyer cisim ve lensin gelişimleri arasında, yerleşimleri haricinde, doğrudan bir bağlantı yoktur. Embriyolojik olarak siliyer cisim iki farklı doku tabakasından oluşur. Pigmentli ve pigmentsiz siliyer epitel nöroektoderminden köken alır; siliyer kaslar ve stroma nöral krest hücrelerinden gelişir. Lens, yüzey ektoderminden köken alır. Benzer şekilde, lens gelişimi 3. gebelik haftasında "lens plakodu" olarak başlar ve 7. haftada ilk gelişme sona erer. Siliyer cisim gelişimi gebeliğin 3. ayında başlar ve 5. ayda tamamlanır.¹ Yakın



Şekil 1. a) Sol gözün ön segment görüntüsü. b) Ultrason biyomikroskopide sol gözün temporal kadrantının radyal açısı görüntüsü

yerleşimleri dışında aralarındaki diğer bir olası bağlantı ise 4. ayda gelişmekte olan siliyer uzantıların ekvatora ulaşması ve mercek zonüllerinin oluşmasıdır. Bu nedenle bizim olgumuzda gelişimsel defektin öncelikle siliyer cisimde meydana geldiği ve lensin dolaylı olarak etkilendiği düşünülmektedir.

Olgumuzda UBM ile defekt bölgesinde zonüllere ait anlamlı bir ekojenite izlenmemiştir. Hipoplastik, rudimenter, az gelişmiş siliyer cisim ve 4. gebelik haftasından gelişmesi beklenen siliyer uzantılar ile ve lens ekvatoru arasındaki bağlantının bulunmaması, zonüllerin yokluğunu açıklamaktadır.

Aköz göz içi sıvısı sekresyonu ve akomodasyon dışında, siliyer cismin diğer bir vital fonksiyonu lensin beslenmesidir.⁷ İlginç bir şekilde, olgumuzda sadece defektli bölgede fokal lens opasiteleri görüldü. Bu lensin metabolik defektli ile ilgili olabilir. Ancak bu durumda, tüm lenste bu opasitelerin görülmesi beklenirdi. Ayrıca, defekt bölgesinde lens arka kapsülü boyunca uzanan merkezi pigment kümelenmelerinin bu opasitelerin oluşmasında daha olası bir etken olabileceğini düşünüyoruz.

Kronolojik olarak önce pigmentli ve pigmentsiz siliyer epitel dokusu, daha sonra siliyer uzantılar ve zonüller, son olarak pars plana, siliyer cisim stroması ve siliyer kaslar gelişir.⁴ Bu sıralama, olgumuzda defektli siliyer pigment katmanından etkilenen başka doku olmamasını desteklemektedir.

Nazal ve temporal siliyer cisimlerin prenatal ve postnatal gelişimi arasında bir fark olduğu ortadadır.^{8,9} Bu fark, olgumuzda görülen temporal siliyer cisim defektini desteklemektedir. Nazal

kadrandansa neden temporal kadranın etkilendiği önemli başka bir sorusudur ve yanıtı henüz bilinmemektedir.

Olgu tek taraflı olduğu ve siliyer cisim defekti embriyonik fissürün kapanma yerinde olmadığı için; atipik kolobom küçükte olsa bir olasılıktır. Ancak, siliyer cisim dışındaki oküler yapıların normal olması bu olasılığı azaltır.

UBM, yüksek çözünürlüklü ve tekrarlanabilir, ön kamara anatomisinin kesitsel olarak detaylı şekilde görüntülenmesine olanak sağlayan bir yöntemdir ve çeşitli göz hastalıklarının tanısında klinik uygulamada yararlıdır. İris pigment epitelini büyük ölçüde penetre etmeyen ön segment optik koherens tomografi ve Scheimpflug görüntülemenin aksine, iris, siliyer cisim ve siliyer uzantıların tam yapısı ve pozisyonu opak ortamda bile UBM ile görülebilir.¹⁰ Olgumuza sektörel siliyer cisim agenezisi tanısı UBM aracılığı ile konmuştur.

Bildiğimiz kadarıyla, İngilizce literatürde olgumuza benzer olgu bildirilmemiştir. Yakın gelecekte, ileri görüntüleme teknikleri, gelişen teknoloji ve güncel embriyolojik araştırmalar ışığında bu gibi olguların daha güvenilir şekilde değerlendirilmesi mümkün olacaktır. Sektörel siliyer cisim agenezisi ile ilişkili olabilecek mutasyonları araştıran genetik analizler değerli bilgiler sağlayabilir.

Sonuç olarak, bu, İngilizce literatürde katarakt ile komplike olan sektörel siliyer cisim agenezinin bildirildiği ilk rapordur. UBM, ön segment, ön kamara açısı ve siliyer cismin nadir konjenital anomalilerine tanı koymakta yararlı bir tetkik yöntemidir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: İlhami Salcan, Ümit Aykan, Konsept: İlhami Salcan, Ümit Aykan, Dizayn: Özgün Melike

Gedar Totuk, İlhami Salcan, Veri Toplama veya İşleme: İlhami Salcan, Analiz veya Yorumlama: Özgün Melike Gedar Totuk, Literatür Arama: Melih Atalay, Yazan: Özgün Melike Gedar Totuk.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Candy TR. Development of the Visual System. In: Duckman RH, ed. Visual Development, Diagnosis, and Treatment of the Pediatric Patient. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins; 2006:7-34.
2. Coulombre AJ. The eye. In: De Haan RL, Ursprung H, eds. Organogenesis. New York; Holt, Rinehart and Winston; 1965:219-240.
3. Selheyer K, Spitznas M. Surface Morphology of the Human Ciliary Body During Prenatal Development: A Scanning Electron Microscopic Study. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 1988;226:78-83.
4. Selheyer K, Spitznas M. Differentiation of the Ciliary Muscle in The Human Embryo and Fetus. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 1988;226:281-287.
5. Fitzpatrick DR, van Heyningen V. Developmental Eye Disorders. Curr Opin Genet Dev. 2005;15:348-353.
6. Duke-Elder S, Cook C. Normal and Abnormal Development. Pt 1. Embryology. System of Ophthalmology Vol.3 London; CV Mosby; 1963:23-4.
7. Thomson JA, Augusteyn RC. Ontogeny of Human Lens Crystallins. Exp Eye Res. 1985;40:393-410.
8. Aiello A, Tran V, Rao N. Postnatal Development of the Ciliary Body and Pars Plana. A Morphometric Study in Childhood. Arch Ophthalmol. 1992;110:802-805.
9. McDonnell JM. Ocular Embryology and Anatomy. In: Ryan SJ, ed. Retina. St. Louis; Mosby; 1989:5-16.
10. Silverman RH. High-resolution Ultrasound Imaging of the Eye - a review. Clin Exp Ophthalmol. 2009;37:54-67.