

Konjenital Kataraktı İki Mikrokornea Olgusu

Süleyman OKUDAN", Kemal GÜNDÜZ", Nilgün ÖZBAYRAK**

SUMMARY

TWO CASES OF MICROCORNEA WITH CONGENITAL CATARACTS

Congenital cataract associated with microcornea is a rare developmental anomaly. In this report two cases of congenital cataracts with microcornea are evaluated clinically, electrophysiologically and ultrasonographically and our results are compared with those in the literature.

Key Words: Microcornea, Congenital cataract

ÖZET

Konjenital kataraktla birlikte mikrokornea oldukça ender rastlanan bir gelişim anomalisidir. Bu makalede konjenital kataraktlı iki mikrokornea olgusu klinik, elektrofizyolojik ve ultrasonografik olarak incelenmiş ve sonuçlar literatürle karşılaştırılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Mikrokornea, Konjenital katarakt

GİRİŞ

İzole mikrokornea gözün diğer kısımlarının ölçümlerinin tamamen normal olmasına rağmen kornea yatay çapının 11 mm veya daha küçük olması halidir. Kornea çapını etkileyen konjenital gelişme defektleri arasında nadir olarak görülen izole mikrokornea, daha çok diğer göz ve göz dışı anomalilerle birlikte otozomal resesif ve herediter geçiş gösteren, daha az sıklıkla da otozomal dominant geçen bir anomalidir (1,2).

Geliş: 19.2.1992 Kabul: 16.3.1992

* Yrd.Doç.Dr.S.Ü. Tıp Fak. Göz Hastalıkları ABD

** Doç.Dr.S.Ü. Tıp Fak. Göz Hastalıkları ABD

*** Dr.S.Ü. Tıp Fak. Göz Hastalıkları ABD KONYA

Eşlik eden diğer göz bulguları arasında kornea kurvatür değişikliklerine bağlı olarak ortaya çıkan refraksiyon kusurları sıklıkla görülür. Olguların çoğunda kurvatür azalmasının yol açtığı hipermetropi olmasına rağmen bazen de miyopi ortaya çıkabilir (3,4).

Mikrokornealı olgularda temel problem glokom gelişmesidir. Glokom olguların %20'sinde ortaya çıkabilir. Oluşmasında goniodisgenesis veya göreceli olarak daha büyük olan lensin irise bası yapısı öne doğru iterek açığı kapatması gibi iki mekanizma sorumlu tutulmaktadır (5).

Persistan pupiller membran, iridokorneal açıda mezodermal kalıntılar, aniridi, kolobom, lökom, mikrofaki, sferofaki, katarakt, küçük göz kapakları ve daralmış orbita, mikroftalmi, şaşılık ve nistagmus tabloya eşlik eden diğer anomalilerdir. Ayrıca Weil-Marchesani, Ehlers-Danlos sendromları ve Norrie hastalığı ile de birlikte görülebilir (5,6).

OLGULARIMIZ

1. Olgu: 20 yaşında bayan hasta. Polikliniğimize sağ gözünün doğuştan küçük olması ve iyi görememe yakınması ile başvurdu. Görmeleri sağda ışık hissi, solda ise Snellen eşelinde 10/10 seviyesinde idi. Sağ gözün biomikroskopik tetkikinde kornea radyusunda küçüklük, ön kamera derinliğinde azalma ve pupil ışık reaksiyonunda zayıflık ve lenste total kesafet gözlemlendi. Sol göz

normaldi. Göz içi basınçları sağda 8.5 mm Hg, solda 6.5 mm Hg Schiötz olarak ölçüldü. Her iki gözde gonioskopik muayenede herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Lens kesafeti nedeniyle sağ fundus değerlendirilmezken sol fundus normal olarak değerlendirildi.

Olgunun elektrofizyolojik muayenesinde her iki göz elektroretinogramları normal olup, sağ gözde, görsel uyariya kortikal cevap tetkikinde uzamış latens ve subnormal genlikler elde edilirken, sol göz değerleri normal olarak kaydedildi. Hastanın indirekt hemaglütinasyon ve ELISA yöntemi ile yapılan serolojik tetkiklerinde düşük pozitif anti toksoplazma IgG ve IgM değerleri saptandı. Annesinin serolojik tetkikleri negatif olarak bulundu.

Olgumuzda mevcut patolojinin doğumdan itibaren olduğu, doğumun normal olduğu ve akraba evliliğinin olmadığı aile öyküsü alınarak saptandı. Soy ağacında benzer olguya rastlanılmadı. Kornea çap ve oftalmometrik tetkikleri ile biometrik değerleri karşılaştırmalı olarak Tablo 1 ve 2'de verilmiştir.

2. Olgu: 18 yaşında erkek hasta polikliniğimize sağ gözünün küçük olduğu ve görme azlığı yakınması ile başvurdu. Yapılan muayenede görme keskinliği sağda 20 santimetreden parmak sayma, solda ise snellen eşelinde 10/10 seviyesinde idi. Biomikroskopik muayenede mikrokornea dışında arka

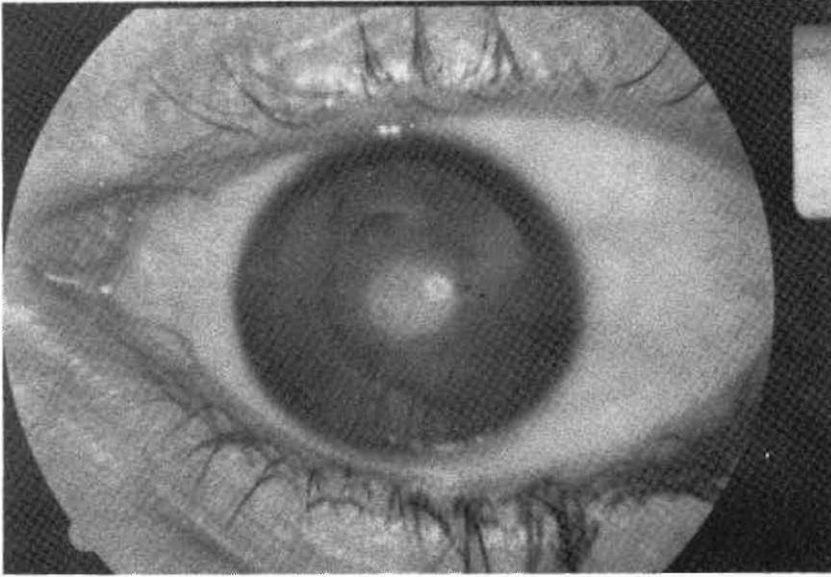
KONJENITAL KATARAKTLI İKİ MİKROKORNEA OLGUSU

Tablo 1. Sağ ve sol göz kornea yatay çap ve ortalama radyus değerleri

	Sağ	Sol
Kornea yatay çap	8.00 mm	11.70 mm
Kornea ortalama radyus	7.05 mm	7.80 mm

Tablo 2. Sağ ve sol göz biyometrik değerleri

	Sağ	Sol
Lens kalınlığı	4.00 mm	3.85 mm
Ön kamara derinliği	2.46 mm	3.25 mm
Aksiyel uzunluk	23.20 mm	23.18 mm



Şekil 1.

poler yoğunlukta lens kesafeti tespit edildi. (Şekil 1). Oftalmoskopide fundus periferinde patolojik bir lezyona rastlanmadı. Sol göz normaldi. Olguya alt kor-

nea çap ve keratometrik değerleri ve her iki globun biyometrik tetkikleri karşılaştırmalı olarak Tablo 3 ve 4'de verilmiştir.

Tablo 3. Sağ ve sol göz kornea yatay çap ve ortalama radyus değerleri

	Sağ	Sol
Kornea yatay çap	7.80 mm	11.50 mm
Kornea ortalama radyus	7.00 mm	7.70 mm

Tablo 4. Sağ ve sol göz biyometrik değerleri

	Sağ	Sol
Lens kalınlığı	4.00 mm	3.90 mm
Ön kamara derinliği	3.15 mm	3.20 mm
Aksiyel uzunluk	23.30 mm	23.40 mm

Göziçi basınçları yineleyen ölçümlerde sağda ortalama 10.2 mm Hg, solda 5.9 mm Hg Schiözt olarak ölçüldü. Elektrofizyolojik incelemede her iki göz elektoretinogramları normal olup, görsel uyarıya kortikal cevap tetkikinde sağda latenslerde uzama, genliklerde büyüklük kaydedilirken sol gözde normal değerler saptandı.

Mevcut patolojinin doğumdan itibaren olduğu, doğumunun normal olduğu, akraba evliliğinin olmadığı ailedeki tek olgu olduğu aile anamnezi alınarak öğrenildi.

TARTIŞMA

İzole mikrokornea seyrek görülen bir anomalidir. Genellikle göz ve göz dışı bir takım anomalilerle birlikte görülür. Mikrokornea ve konjenital katarakt kombinasyonlu az sayıda olgu literatürde yer almaktadır. Bu olguların genetik özellikleri de farklılıklar göstermektedir (1,6,7).

Embriyolojik olarak korneanın epitel tabakası yüzey ektoderminden, diğer katları ise büyük ölçüde mezodermden gelişmektedir. Mikrokornea etyolojisi hala tartışma konusudur. François ve Neetens'e göre 12 mm. safhasındaki embriyonun optik vezikülünün ön uçlarının büyümeye devam ederek normal korneanın gelişmesine yer bırakmaması esas nedendir. Mann'a göre de 5. aydan sonra gözün ön segmentinin gelişmesi tamamlanmadan önce, gözün küresel hale gelmesi mikrokornea ile sonuçlanmaktadır.

Her iki olgunun aile ağaçları incelendiğinde mikrokornea ve kongenital katarakt kombinasyonunun olmaması otozomal resesif geçişi düşündürmektedir. Birinci olgumuzda anomalinin kalıtsal olmasından çok intrauterin bir enfeksiyona bağlı izole bir olgu şeklinde ortaya çıktığı düşünülmüştür. Toksoplazmosis olgularında çok nadir de olsa mikrokornea ve katarakt gelişebileceği bilinmektedir (8).

Literatür de %20 olarak bildirilen glokoma bizim olgularımızda rastlanmamıştır. Aksine her iki olgumuzda gözler hipoton olarak bulunmuştur. Olgularımızda katarakt nedeniyle refraksiyon değerlendirilememiştir.

Her iki olgumuzda gerek klinik, gerekse elektrofizyolojik bulgular ambliyo-

pinin yerleşmiş olduğunu desteklemektedir. Katarakt için girişilebilecek bir cerrahi müdahale sonrası görmenin artması beklenmediğinden her iki olguda da operasyon düşünülmemiştir. Birinci olgumuzda hastanın ısrarı üzerine kozmetik amaçlı lens ekstraksiyonu yapılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Mollica F, Volti SL, Tomarchio S, and et al. Autosomal dominant cataract and microcornea associated with myopia in a Sicilian family. *Clinical Genetics*, 1985; 28:42-6.
2. Laibson PR, Waring GO. Diseases of the cornea. In: *Pediatric ophthalmology*. Philadelphia, WB Saunders Co 1975; 12:278-300.
3. Grayson M. Congenital anomalies. In: *Diseases of the cornea*. St Louis, CV Mosby Co 1979; 3:30.
4. Ercikan C, Ercalik İV. Kornea hastalıkları. *Istanbul Ahmet Said Matb.* 1972; 16-7.
5. Newell FW. *Ophthalmology principles and concepts* Saint Louis CV Mosby Co 1978; 12:257.
6. Lewis RA. Mapping the gene for X-linked cataracts and microcornea with facial, dental and skeletal features to Xp 22: An appraisal of the Nance-Horan Syndrome. *Trans Am Ophth Soc LXXXVI*; 1989:658-28.
7. Salmon JF, Wallis CE, and Murray ADN. Variable expressivity of autosomal dominant microcornea with cataract. *Arch Ophthalmol* 1988; 106:505-10.
8. Duane TD, daeer EA. *Clinical Ophthalmology*. Philadelphia, Harper and Row Pub 1986; 5(43): 14.