

Posterior Mikroftalmi: Klinik ve Görüntüleme Bulguları ile Olgusu

Posterior Microphthalmos: Case Report with Clinical and Imaging Findings

Dr. Alper YAZICI,^a
Dr. Mehmet Y. TEKE,^a
Dr. Pınar Ç. ÖZDAL,^a
Dr. Gamze MEN,^b
Dr. Figen BATIOĞLU^c

^a1. Göz Kliniği,
Ulucanlar Göz Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara
^bGöz Kliniği,
İzmir Tepecik Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İzmir
^cGöz Hastalıkları AD,
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Bu olgu sunumu, TOD 42. Ulusal Kongresi (19-23 Kasım 2008, Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.

Geliş Tarihi/Received: 14.02.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 17.04.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Alper YAZICI
Ulucanlar Göz Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
1. Göz Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
lpryzc@yahoo.com

ÖZET Posterior mikroftalmi, ön segmentin normal olup sadece arka segment gelişiminin etkilendiği bir anomalidir. En sık görülen bulguları yüksek hipermetropi ve papillomaküler katlantılardır. On iki yaşındaki kız olgunun sağ ve sol görmeleri sırasıyla, 20/200 ve 20/100 düzeyindeydi. Sikloplejik refraksiyonu ve keratometri değerleri iki göz için +17.0 (+0.50 x 90°)/+17.0 (+0.50 x 90°) ve 50.25/50.00 dioptri olarak ölçüldü. Total aksiyel uzunluk sağ gözde 14.9 mm, sol gözde 14.4 mm idi. B-scan ultrasonografi muayenesinde azalmış total aksiyel uzunluk ve sklerokoroidal kalınlaşma izlendi. Biyomikroskopik ön segment muayenesi ve gonyoskopisi normaldi. Dilate fundus muayenesinde yüzeyden kabarık papillomaküler katlantılar mevcuttu ve makula infero-oblik yerleşimli idi. Floresein anjiyografide daralmış foveal avasküler zon ve optik koherens tomografide papillomaküler bölgede daha belirgin olan retinal katlantılar, klinik tanıyı destekleyen görüntüleme bulgularıydı. Posterior mikroftalmi, ön segment bulgularının normal olması nedeni ile gözden kaçabileceği de yüksek hipermetropi izlenen her olguda yapılacak dilate fundus muayenesi ve ultrasonografi ile tanısı kolayca konulabilen bir gelişimsel anomalidir.

Anahtar Kelimeler: Mikroftalmi, hipermetropi, ultrasonografi, göz ön segment

ABSTRACT Posterior microphthalmos is an ocular abnormality characterized with normal anterior segment and arrested development of posterior segment. Most commonly encountered findings are high hyperopia and papillomacular folds. Visual acuities of a 12 years old girl were 20/200 and 20/100 for right and left eyes respectively. Cycloplegic refraction and keratometric values for both eyes were measured as +17.0 (+0.50 x 90°)/+17.0 (+0.50 x 90°) and 50.25/50.00 dioptre. Total axial length was 14.9 mm for right and 14.4 mm for left eye. B-scan ultrasound examination showed decreased total axial lengths and sclero-choroidal thickening. The biomicroscopic examination revealed normal anterior segment and gonioscopy. On dilated fundus examination, elevated papillomacular folds and infero-obliquely displaced macula were observed. Decreased capillary free zone in fluorescein angiography and retinal folds prominent at papillomacular area in optic coherens tomography were imaging findings supporting the clinical diagnosis. Although posterior microphthalmos may be easily unnoticed due to normal appearance of anterior segment, it is an abnormality that can easily be diagnosed by dilated fundus and ultrasound examinations in every cases with high hyperopia.

Key Words: Microphthalmos, hyperopia, ultrasonography, anterior eye segment

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2009;18(3):207-10

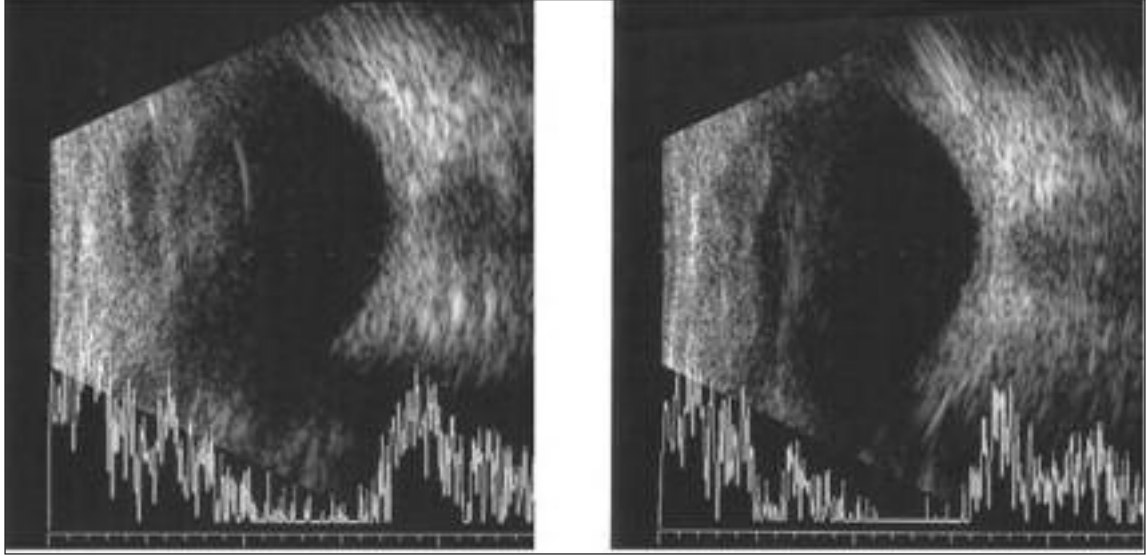
Mikroftalmi, yüksek hipermetropi, küçük kornea ve azalmış aksiyel uzunluk ile karakterize gelişimsel bir oküler anomalidir.¹ Mikroftalminin nadir rastlanılan ve otozomal resesif kalıtılan bir formu olan posterior mikroftalmide ön segment normal görünümde olup, sadece arka segment gelişimi etkilenmektedir.² En sık görülen bulguları yüksek hi-

permetropi ve papillomaküler katlantılardır. Daha az sıklıkla retinal çizgilenmeler, korioretinal katlantılar, uveal efüzyon, psödopapilödem, maküler delik, pigmenter retinal distrofi ve foveal avasküler zon daralması da görülebilmektedir.¹⁻⁴

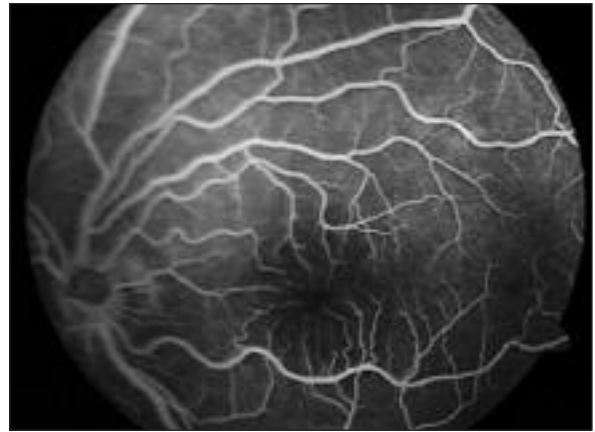
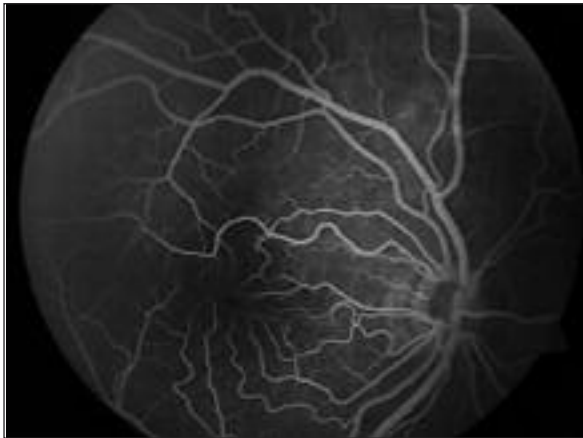
OLGU SUNUMU

On iki yaşında kız olgu, retina birimimize sevkli olarak geldi. Görmeleri, Snellen eşeline göre, sağ ve sol gözde sırasıyla 20/200 ve 20/100 idi. Beş yaşından itibaren gözlük kullanımı öyküsü vardı. Olgumuz, ailenin tek çocuğu idi. Anne-babası akraba değildi. Olgumuzun sistemik ve mental muayene-

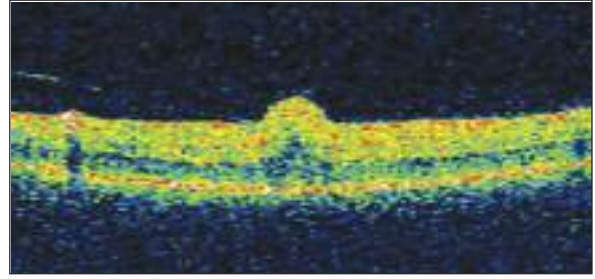
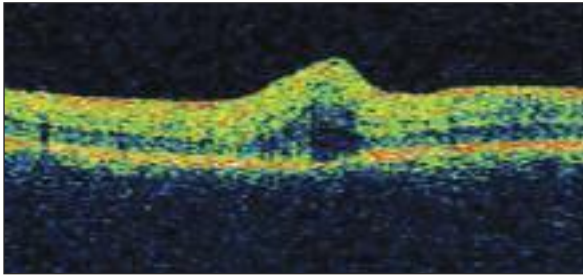
leri doğaldı. Ebeveynlerinin oftalmolojik muayeneleri de tamamen doğal olarak değerlendirildi. Hastanın sikloplejik refraksiyonu ve keratometri değerleri sağ ve sol göz için +17.0 (+0.50 x 90°)/+17.0 (+0.50 x 90°) ve 50.25/50.00 olarak ölçüldü. Total aksiyel uzunluk sağ gözde 14.9 mm, sol gözde 14.4 mm olarak değerlendirildi. B-scan ultrasonografi muayenesinde azalmış vitreus derinliği ve azalmış total aksiyel uzunluk ile beraber sklero-koroidal kalınlaşma izlendi (Resim 1). Olgunun ön segment ve gonyoskopik muayenesi doğaldı. Dilate fundus muayenesinde yüzeyden hafif kabarık papillomaküler katlantılar, hafif infero-ob-



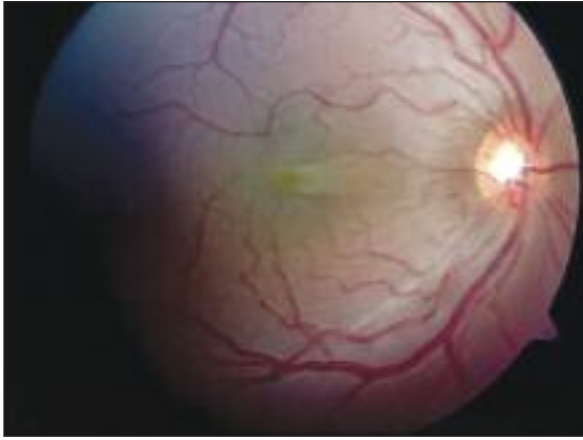
RESİM 1: Sağ ve sol göz B-mod ultrasonografide azalmış vitreus derinliği ve azalmış total aksiyel uzunluk ile beraber sklero-koroidal kalınlaşma izlenmektedir.



RESİM 2: Sağ ve sol göz renkli fundus fotoğraflarında yüzeyden hafif kabarık papillomaküler katlantılar, hafif infero-oblik yerleşimli makula ve normal optik disk başı izlenmektedir.



RESİM 3: Sağ ve sol göz floresein anjiyografi görüntülemesinde daralmış foveal avasküler zon izlenmektedir.



RESİM 4: Sağ ve sol göz optik kohrens tomografi görüntülemesinde özellikle papillomaküler bölgede belirgin olan retinal katlantılar izlenmektedir.

lik yerleşimli makula ve normal optik disk başı izlendi. Retinada pigmenter değişimlere rastlanılmadı (Resim 2). Floresein anjiyografi (FA)'de daralmış foveal avasküler zon dışında başka anormallik gözlenmedi (Resim 3). Optik koherens tomografi incelemesinde fundus görüntüsüyle uyumlu olarak, özellikle papillomaküler bölgede belirgin olan retinal katlantılar izlendi (Resim 4). Olgu sunumu için hastanın babası bilgilendirildi ve onamı alındı.

TARTIŞMA

Mikroftalmi, gözün anatomisinde malformasyon olup olmamasına göre basit ve kompleks olarak iki gruba ayrılır. Posterior mikroftalmi basit mikroftalmi grubunda yer alır ve normal korneal çaplar, ön kamara derinliği, lens kalınlığı ve azalmış arka segment uzunluğu ile karakterizedir.⁵ Boynton ve Purnell, gözün arka segmentinde dış katmanların büyümesinde kısıtlılığın olduğunu, bunun hipermetropiye yol açtığını, fakat gözün iç katmanlarını oluşturan

sinir tabakalarının büyümeye devam ederek üstüne katlandığı görüşünü öne sürmüşlerdir.³

Sunduğumuz hasta yüksek hipermetropisi, papillomaküler retinal katlantıları, FA'da daralmış foveal avasküler zonu, sklero-koroidal kalınlaşması ve tamamen normal ön segment görünümü ile tipik bir posterior mikroftalmi olgusudur. Yüzeiden kabarık papillomaküler retinal katlantılar hastaların %72.2'sinde görülen en sık bulgudur.¹ Hastalığı ilk tanımlayan Spitznas ve ark. foveal avasküler zonun tamamen kaybolduğunu belirtmişlerdir.² Ancak bu bulgu diğer yayınlarda gösterilememiştir.^{1,3,6} Değişik olgu sunumları ve serilerde bildirilen kalabalık optik disk görünümü bizim hastamızda izlenmemiştir.^{1,2,4,7,8} Hastamızda görülen sklero-koroidal kalınlaşma daha önceki yayınlarda nadir olarak bildirilmiş olsa da, Khairallah ve ark.'nın 18 hastalık serisinde tüm hastalarda izlenmiştir.^{3,6}

Yüksek hipermetropi ve papillomaküler katlantılar posterior mikroftalmide görme azalması-

nın en önemli nedenleri olarak kabul edilmektedir.¹ Normal ön segment görünümü nedeni ile gözden kaçabilecek olan bu anomalinin teşhisi, erken refraktif düzeltme ve ambliyopi tedavisi için çok büyük önem taşımaktadır. Yüksek hipermetropi izlenen her hastada yapılacak dilate fundus muayenesi ve ultrason ölçümleri ile tanı kolayca konulabilir. Bu hasta grubunun takiplerinde, anormal sklero-koroidal kalınlaşma nedeni ile

oluşabileceği düşünülen uveal efüzyon gelişme ihtimali akılda tutulmalıdır.¹ Görme azalmasına yol açan bu komplikasyon geliştiğinde yapılacak lameller sklerotomilerin faydalı olduğu bildirilmiştir.⁹

Hem bu komplikasyonların erken teşhis ve tedavisi için, hem de refraktif düzeltmeler ve ambliyopi tedavisinin etkin şekilde yapılabilmesi için yakın takip önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Khairallah M, Messaoud R, Zaouali S, Ben Yahia S, Ladjimi A, Jenzri S. Posterior segment changes associated with posterior microphthalmos. *Ophthalmology* 2002;109(3): 569-74.
2. Spitznas M, Gerke E, Bateman JB. Hereditary posterior microphthalmos with papillomacular fold and high hyperopia. *Arch Ophthalmol* 1983;101(3):413-7.
3. Boynton JR, Purnell EW. Bilateral microphthalmos without microcornea associated with unusual papillomacular retinal folds and high hyperopia. *Am J Ophthalmol* 1975;79(5):820-6.
4. Fried M, Meyer-Schwickerath G, Koch A. Excessive hypermetropia: review and case report documented by echography. *Ann Ophthalmol* 1982;14(1):15-9.
5. Cennamo G, Magli A, Corvino C. Genetic and ultrasound study of hereditary pure microphthalmos. *Ophthalmic Paediatr Genet* 1985; 6(1-2):277-82.
6. Ryckewaert M, Zanlonghi X, Bertrand-Cuignet H, Constantinides G. High hyperopia with papillomacular fold. *Ophthalmologica* 1992; 204(1):49-53.
7. Lee S, Ai E, Lowe M, Wang T. Bilateral macular holes in sporadic posterior microphthalmos. *Retina* 1990;10(3):185-8.
8. Kida Y, Kurome H, Hayasaka S. Bilateral microphthalmos with poor visual acuity, high hyperopia, and papillomacular retinal folds in siblings. *Jpn J Ophthalmol* 1995;39(2):177-9.
9. Al Turki R, Baabbad R, Al Amro S. Posterior microphthalmos with uveal effusion managed by lamellar sclerectomies. *Ann Ophthalmol (Skokie)* 2008;40(3-4):193-6.