

5 Olgu Nedeniyle Konjenital İris ve Koroid Kolobomunun Manyetik Rezonans Bulguları

Magnetic Resonance Findings of Congenital Iris and Coroid Coloboma of Five Cases

Dr. Hanefi YILDIRIM,^a
Dr. Mustafa KOÇ,^a
Dr. Nurettin DENİZ,^b
Dr. Burak TURGUT^b

^aRadyoloji ABD,
^bGöz Hastalıkları ABD,
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,
ELAZIĞ

Geliş Tarihi/Received: 28.04.2007
Kabul Tarihi/Accepted: 03.07.2007

Bu olgu raporu 27. Ulusal Radyoloji Kongresinde (11-15 Ekim 2006. ANTALYA) poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Mustafa KOÇ
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Radyoloji ABD, ELAZIĞ
mkoc@firat.edu.tr

ÖZET Kolobom, tanısı ve tedavisi oldukça zor olan konjenital bir oküler malformasyondur. Geniş bir dağılım alanına sahip olup farklı yerlerde ve şekillerde görünebilir. Oftalmolojik ve radyolojik birlikte değerlendirme, lezyonları başarılı bir şekilde tanımlamayı ve diğer oküler patolojilerden ayırmasını sağlar. Biz bu bildiriye aynı aileden 5 kişide izlenen kolobomun Manyetik Rezonans Görüntüleme bulgularını sunup radyolojik değerlendirmenin tanıya olan katkısını vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Kolobom, konjenital, manyetik rezonans görüntüleme

ABSTRACT Coloboma is one of the congenital ocular malformations presenting important diagnostic and therapeutic problems. Colobomas have a wide variety range of presentations. Combined ophthalmologic and radiological evaluation contributes to identify these lesions successfully and differentiate them from other ocular pathology. We present Magnetic Resonance Imaginary findings of this anomaly, which were seen in 5 persons of the same family in this report and also we emphasized to the importance of radiological examinations in the diagnosis of this ocular malformation.

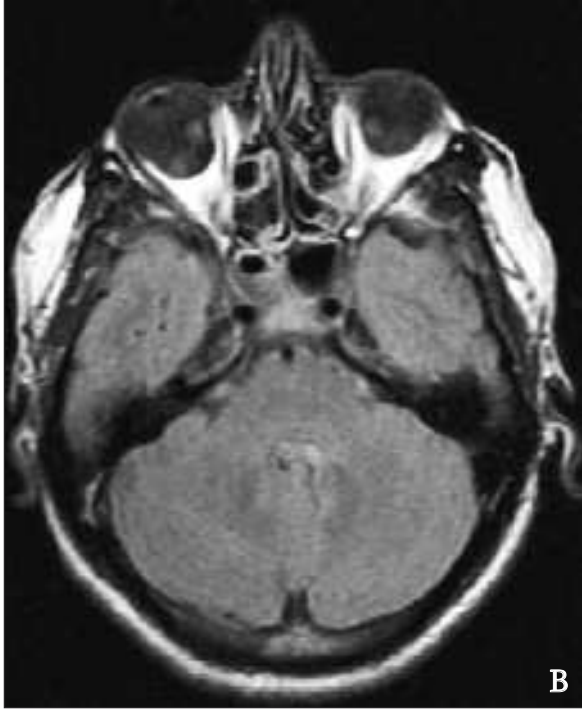
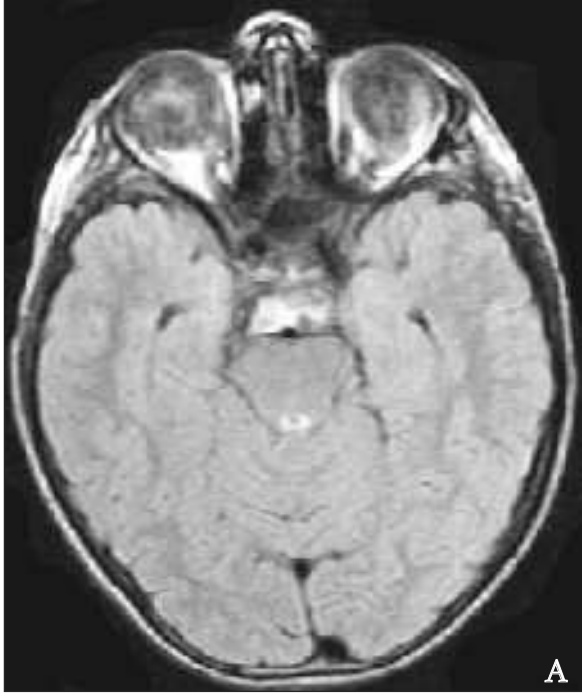
Key Words: Coloboma, congenital, magnetic resonance imaging

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2008, 17:54-56

Kolobom retina, koroid, iris, optik sinir, lens, siliyer cisim veya sklerada konjenital defekt bulunmasıdır. Hastalığın şiddetine göre tek bir alanda veya birkaç yerde birlikte bulunabilir. En çok bulbus okulinin arka bölümünde ve huniye benzer poşlaşma şeklinde izlenir. Koloboma neden olarak ailevi geçiş kesin olarak saptanmamıştır ancak hastalığın belirli kromozomal hastalıklarla birlikteliği bilinmektedir. Biz bu yazıda aynı aileden 5 kişide izlenen iris, koroid ve optik sinir kolobomunun Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) bulgularını tanımladık.

OLGU SUNUMU

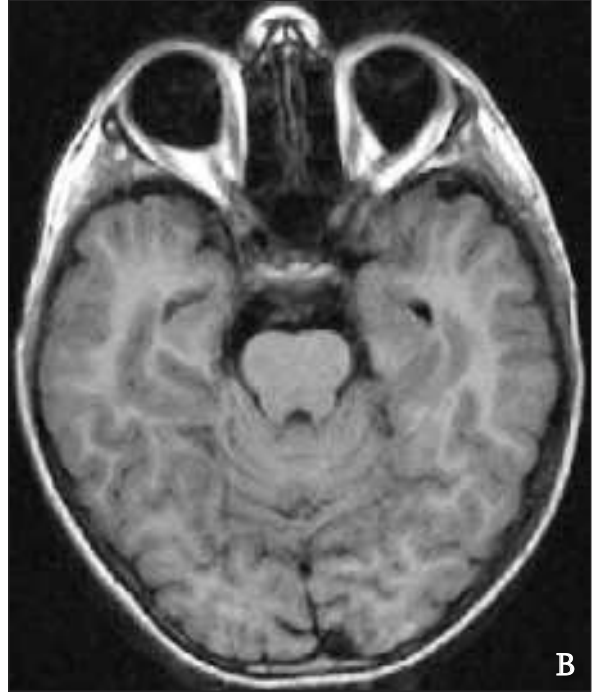
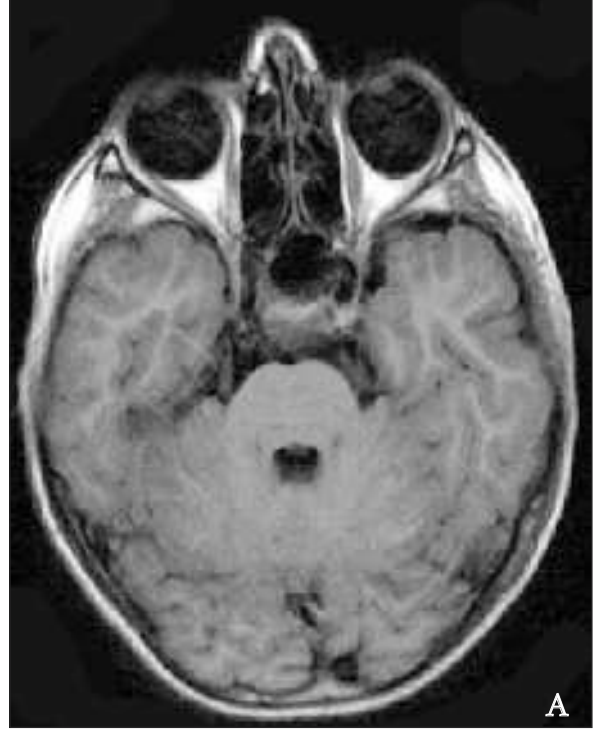
Otuzüç yaşında baba, üç oğlu ve bir kızı görme azlığı, gözlerinde titreme şikayetleri ile göz kliniğine başvurdu. Olguların oftalmolojik muayenesinde kolobom ile uyumlu bulgular saptanması üzerine kranial ve orbital MRG in-



RESİM 1A, B: Kranial aksiyel Flair görüntülerde, bilateral optik disk seviyelerinde globların defektif olup posterioara doğru protrüde oldukları izlenmekte.

celemeleri yapıldı. Elde edilen aksiyel Flair (Resim 1A, B) ve T1 ağırlıklı (Resim 2A, B) görüntülerde, olguların tümünde bilateral optik disk seviyelerinde globların defektif olup bir olguda arkaya

doğru protrüde oldukları izlendi. Kranial MRG de posterior fossa oluşumlarına ve supratentoryal yapılarına ait eşlik eden herhangi bir patoloji saptanmadı.



RESİM 2A, B: Kranial aksiyel T1 ağırlıklı görüntülerde, solda daha belirgin globların defektif olup posterioara doğru protrüzyonu izlenmekte.

TARTIŞMA

Kolobom; retina, koroid, iris, optik sinir, lens, siliyer cisim veya sklerada konjenital defekt bulunmasıdır. Özellikle bebekler için tanı ve tedavisi açısından önemli bir sağlık problemidir. Sıklığı her 10 bin doğumda %0.5-0.7'dir.¹ Beraberinde mikroftalmi ve retrooküler kolobomatöz kist görülebilir. Mikroftalmik gözde normal intraoküler içerik bulunabileceği gibi, yapısı bozulmuş bulbus okuli de görülebilir.^{2,3} Yine fazla parmak ve zeka geriliği de koloboma eşlik edebilir. Görme yeteneğinde azalma, nistagmus, şaşılık, fotofobi ve görme alanı kaybı hastalarda bulunabilir.

Kolobomun etkileri hastalığın şiddetine ve problemin yerine bağlı olarak değişir. Sistemik bulgular %40 oranında eşlik edebilir (yüz, kafatası, beyin anomalileri v.b.).⁴ Schmid Fraccaro Sendromu, Trizomi 18, Klinefelter Sendromu⁵ ile bir-

likte bulunabilir. Sebebi açıklanamayan tüm doğumsal anomalilerde olduğu gibi, ailevi risk olup olmadığı dikkatlice araştırılmalıdır.

Her ne kadar klinik muayenede iris, koroid ve optik disk kolobomu rahatlıkla saptanabilirse de görüntüleme olarak çoğu zaman bunların birbirinden ayrımı mümkün olmamaktadır. Ancak ultrasonografi, ince kesit alınarak yapılan bilgisayarlı tomografi⁶ ve MRG, yapısı bozulmuş oküler bulbusu, globuların defektini, posteriora veya laterale doğru protrüde olduklarını, beraberinde bulunabilecek mikroftalmi ve retrobulbar kisti gösterebilir. Ayrıca eşlik edebilecek diğer sistem anomalilerinin saptanması açısından da yararlıdır.

Oftalmolojik ve radyolojik kombine değerlendirme, lezyonları başarılı bir şekilde tanımlamayı ve diğer oküler patolojilerden ayrımını kolaylaştırılmaktadır. Hastalığın durumuna göre tedavi yöntemleri farklılık göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Homby SJ, Adolph S, Gilbert CE, Dandona L, Foster A, et al. Visual acuity in children with coloboma clinical features and a new phenotypic classification system. *Ophthalmology* 2000;107:511-20.
2. Osborne DR, Foulks GN. Computed tomographic analysis of deformity and dimensional changes in the eyeball. *Radiology* 1984;153:669-74.
3. Kaufman LM, Villablanca JP, Mafee MF. Diagnostic imaging of cystic lesions in the child's orbit. *Radiol Clin North Am* 1998;36:1149-63.
4. Avunduk AM, Aslan Y, Kapicioğlu Z, Elmas R. High myopia, hypertelorism, iris coloboma, exomphalos, absent corpus callosum, and sensorineural deafness: Report of a case and further evidence for autosomal recessive inheritance. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;78:221-2.
5. Boettger MB, Kirchoff K, Sergi C, Sakmann C, Meyer P. Colobomas of the iris and choroid and high signal intensity cerebral foci on T2-weighted magnetic resonance images in Klinefelter's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004;41:247-8.
6. Murphy BL, Griffin JF. Optic nerve coloboma (morning glory syndrome): CT findings. *Radiology* 1994;191:59-61.