

# Kistli Mikroftalmuslar

## MICROPTHALMOS WITH CYST

Halit PAZARLI\*, Murat YOLAR\*\*, Velittin OĞUZ\*, Ufuk YİĞİTSUBAY\*

\* Prof.Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD,

\*\* Uz.Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, İSTANBUL

### Özet

Çalışmamızda 1992-1997 yılları arasında anabilim dalımız Onkoloji Birimine müracaat etmiş 6 kistli mikroftalmus olgusu sunularak klinik özellikleri tartışılmıştır.

Göz küresi duvarında fetal optik jlsürün kapanmaması sonucu oluşan kolobomatöz kistler göz küresinin gelişimini engelleyebilirler. Kistlerin gelişine derecesine göre çeşitli klinik görünümler ortaya çıkar; çok büyük kistler orbita boşluğunu doldurarak pediatrik orbita tümörleri ile karışabilirler.

Serim izdeki olgularımızdan 2'si büyük orbito-palpebral kist görünümündeyken, 4'ü B.T. ile tespit edilebilen ve göz küresi arkasında yer alan kistler şeklindedir.

**Anahtar Kelimeler:** Kist ve mikroftalmus, Mikroftalmi, Orbito-palpebral kist

**T Kim Oftalmoloji 1999, 8:200-204**

Mikroftalmus, göz küresinin en az normal boyutlarının 2/3'ü kadar ya da daha küçük olmasına verilen bir addır. Klinik olarak mikroftalmuslar üç gruba ayrılırlar:

a) Saf mikroftalmuslar; göz küresinin boyutları küçük olmakla birlikte ön ve arka segmentte herhangi bir patoloji bulunmaz.

b) Komplike mikroftalmuslar; göz küresi hem küçüktür, hem de ön ve arka segmentte konjenital bir patoloji bulunur.

c) Kistli mikroftalmuslar; buradaki temel kusur embriyonik hayatta optik fissürün tam kapanmaması sonucu bir kolobomu gelişmesidir. Bazen de optik fissür tam kapanmasına karşın defektif karakterdedir (1). Bu defektten fitiklaşan primitif göz dokularının bir kist

**Geliş Tarihi:** 15.09.1998

**Yazışma Adresi:** Dr.Halit PAZARLI  
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi  
Göz Hastalıkları AD, İSTANBUL

200

### Summary

Presentation of 6 microphthalmos cases with cyst who applied to our Oncology Department between the dates 1992 and 1997 is aimed in this article. Cyst formed as a result of a coloboma in the wall of the globe, impair the development of the eyeball and various clinical pictures develop depending on the degree of cyst enlargement. Huge cysts may mimic pediatric orbital tumors by occupying the entire orbital cavity.

In our series, 2 cases appeared as large orbito-palpebral cysts and other 4 cases were in the form of retrobulbar cysts detected by B. T.

**Key Words:** Microphthalmos with cyst, Microphthalmos, Orbito-palpebral cyst

**T Klin J Ophthalmol 1999, 8:200-204**

oluşturması söz konusudur (1,2). Fissür dudaklarından ektodermel hücrelerin aktif proliferasyonu yanında çoğu olguya pasif bir ektazi eşlik eder (2). Unilateral veya bilateral olabilen kistik yapılar göz küresi arkasında yer alan küçük bir apandiks şeklinde olup klinik muayenede kendilerini gizleyebilecekleri gibi tüm orbitayı doldurarak mikroftalmik gözü klinik olarak gizledikleri tablolar oluşturabilirler (3,4). Başlıca üç tip klinik görünüm tanımlanmıştır (2). Birinci grupta kısmen normal bir göz ve klinik muayenede tespit edilemeyen kist mevcuttur. İkinci grupta oldukça deforme bir göz ve klinik olarak aşık kist vardır. Üçüncü grupta kistlerin ileri derecede büyüyerek itmesi nedeniyle göz klinik olarak görülmez; bu tür kistler tüm orbitayı işgal ederek "orbital kistlere" hatta kapaklara doğru genişleyerek "orbito-palpebral kistlere" neden olabilir (Şekil 1) (2). Bu tür büyük kistler yeni doğanlarda pediatrik bir orbita tümörünü taklit edebilirler.

Bu makalemizde onkoloji birimimize müracaat etmiş değişik klinik bulguları olan altı kistli mikroftalmus olgumuzdan bahsetmek istiyoruz.

TKlin Oftalmoloji 1999, 8

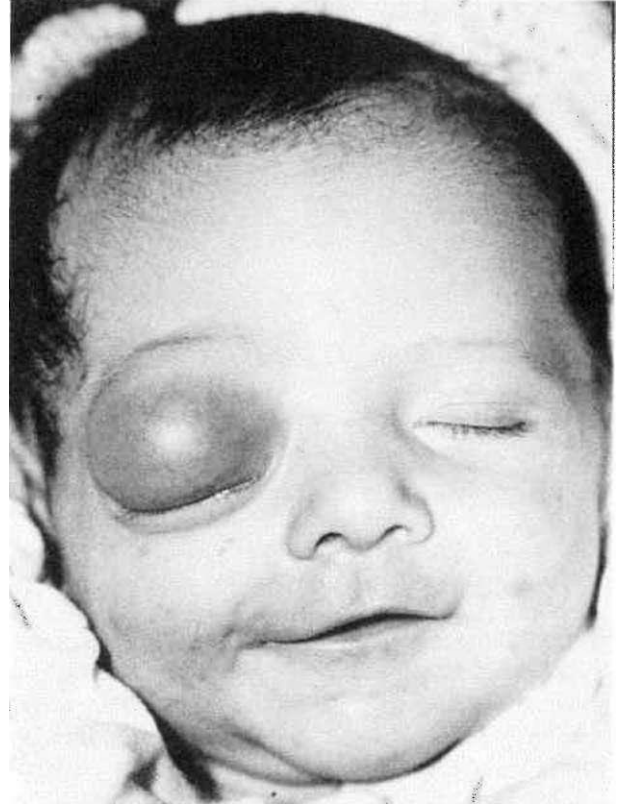
### Olgular ve Bulgular

Olgularımızın üçü erkek, üçü kız olup, en küçüğü 8 günlük, en büyüğü ise 8 yaşındaydı. Doğdukları zaman hepsinin tek gözlerinde anne ve babaları tarafından fark edilen bir anormallik mevcutmuş. Bu anormallik 4 olguda gözün küçük oluşu, 2 olguda ise gözün yerinde olmayıp, orbita boşluğunu tümüyle doldurarak üst kapağı öne doğru iten kistik bir kitle şeklindeymiş. Dördü genel anestezi altında olmak üzere olgularımızın tümünün rutin göz muayeneleri yanında, ultrasonografileri, orbita bilgisayarlı tomografileri ve ilgili sistemik tetkikleri yapılmıştır. Mikroftalmik görünümlü olgulardan üçünde göz dibi muayenesi yapılabilmiş ve her üç olguda da göz dibinde geniş koroid kolobomu görülmüştür. Mikroftalmik görünümlü olguların tümünün ultrasonografisinde glob aksiyel uzunlukları 18 mm.'den daha kısa bulunmuş, bir olguda ise göz dibinin görülmesini engelleyen vitreus içi membran karakterinde patolojik ekolara rastlanılmıştır. Kistik görünümlü iki olguda ise orbita içinde çapı 25 mm.'den daha büyük kistik bir oluşum tespit edilmiş; glob yapılarına ait herhangi bir bulgu izlenmemiştir.

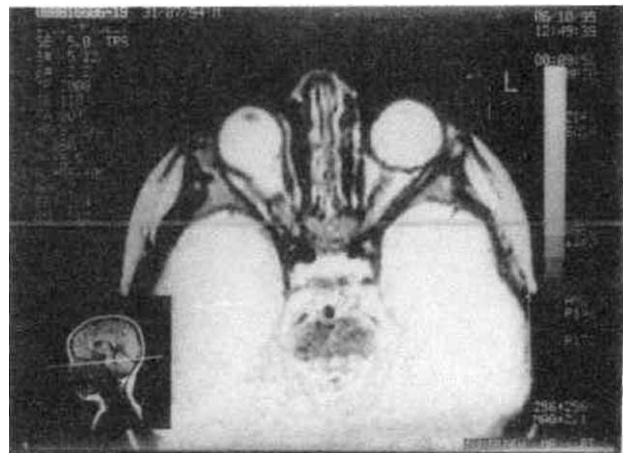
Kıstli mikroftalmus olgularının B.T. tetkiklerinde iki değişik bulgu ile karşılaşmıştır. Mikroftalmik görünümlü olgularda küçük göz küresinin arkasında ve ona yapışık kistik yapıda lezyon izlenirken (Şekil 2), orbito-palpebral kist görünümlü olgularda orbitayı tümüyle dolduran, içerisinde seröz sıvı bulunduğu anlaşılan, sınırları muntazam kistik bir lezyon izlenmiş, bunun periferinde ise lens şeklinde bir opasite dikkati çekmiştir (Şekil 3).

Olgularımızın diğer gözlerinin tetkikinde; dört olguda diğer göz tabii olarak bulunmuş, gelişim hatasına ve göz dibi patolojisine rastlanmamıştır (1, 2,5 ve 6 no'lu olgular). Diğer iki olgunun birinde (olgu no.3) diğer gözde de göz küresi boyutları küçük ve göz dibinde koroid kolobomu bulunmuş, ancak orbita B.T.'sinde göz küresi arkasında kist gelişimine rastlanmamıştır. Diğer olgumuzda ise (olgu no.4), göz küresi dışarıdan tabii görünmekle birlikte göz dibinde sınırlı bir koroid kolobomu tespit edilmiştir. Olgularımıza ait bulgular Tablo 1 'de sunulmaktadır.

Orbitaları kistik kitle ile işgal edilmiş iki olguya ekstirpasyon, mikroftalmuslu bir olguya ise enükleasyon girişiminde bulunulmuştur. Orbito-palpebral kist görünümündeki iki olguda kistin üstünü örten ve konjonktiva olduğu tahmin edilen mukoza karakterindeki örtü açılarak kistin yan duvarlarına ulaşılmaya ve kist duvarını çevre dokulardan ayırmak suretiyle kistin dışarı alınmasına çalışılmıştır. Her iki olguda da mukoza açılırken görülmeyen, kistin dışarı çekilmesi ile kist duvarına yapışık atrofik glob kalıntısı fark edilmiş, ancak ileri derecede atrofik olan bu glob kalıntısını kistin du-

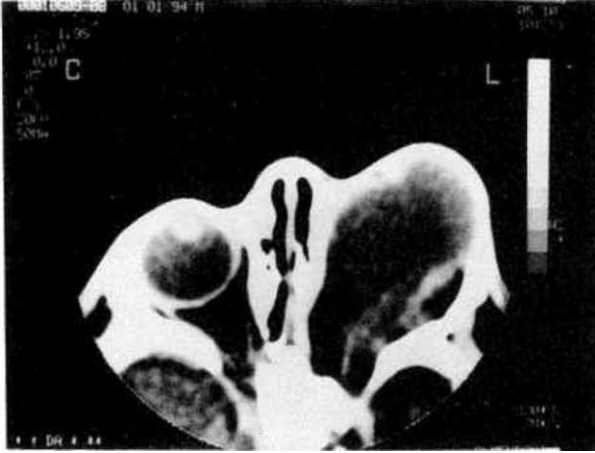


Şekil 1. Kistin ileri derecede büyüyerek orbitayı doldurduğu bir olgumuz (orbito-palpebral kist).



Şekil 2. Orbita B.T.'de sağ tarafta mikroftalmus ve arkasındaki kistik kitle.

varından ayırmak mümkün olmamıştır. Bu olgulardan birinde atrofik göz küresi ile kist arasında bağ şeklinde mevcut ekstraoküler adelere rastlanırken, diğer olguda



Şekil 3. Orbito-palpebral kist görümlü bir olgumuzda sol orbitayı tümüyle dolduran kistik kitlenin orbita B.T. görüntüsü.

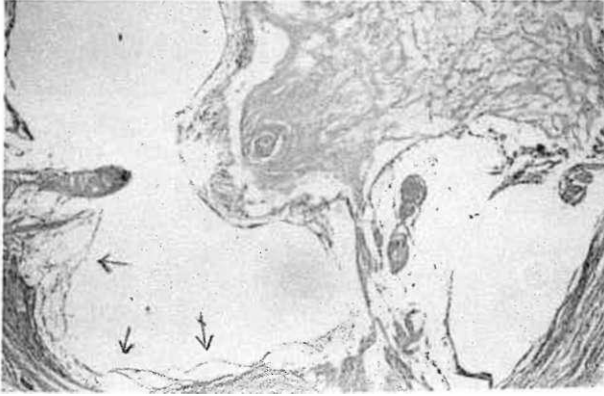
ekstraoküler adelere rastlanılmamıştır. Bir olgumuzda kistin enükleasyon makası ile ekstirpasyonu sırasında kistik kitle perfore olmuş, ancak içindeki seröz sıvının boşalıp kitlenin kollabe olmasından sonra ekstirpe edilebilmiştir. Her iki olgunun histopatolojik tetkikinde kistik kitlenin iç duvarının dejeneratif retina epiteli ile döşeli olduğu ve dış duvarının ise sklera karakterinde bağ dokusu ile kaplı olduğu ortaya çıkmıştır (Şekil 4). Mikroftalmus görümlü olgunun enükleasyonunda ise göz küresi ve buna yapışık kist birlikte çıkartılmıştır. Bu olgunun da histopatolojik tetkikinde göz küresine yapışık kistin içi dejeneratif retina epiteli ile döşeli kolobomatöz bir kist olduğu tespit edilmiştir (Şekil 5).

## Tartışma

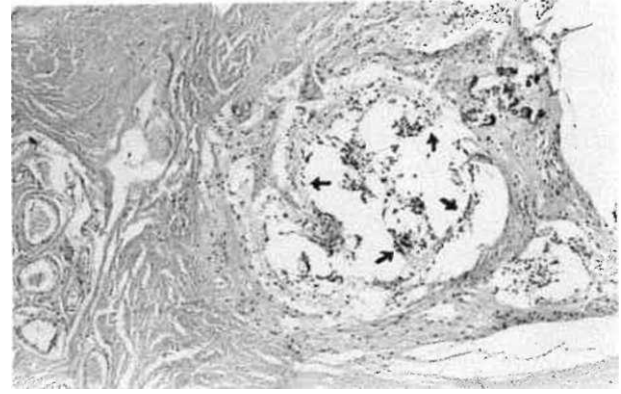
Kistli mikroftalmuslar göz küresine ait nadir konjenital anomalilerden olup olayın temelinde optik fissürün tam kapanmaması nedeniyle bir kolobomunun gelişmesi yatar (1). Bu defektten fitıklaşan primitif göz dokularının bir kist oluşturması söz konusudur (1,2). Fissür dudaklarındaki ektodermal hücrelerin proliferasyonu ile kist sürekli büyümeyebilir (2,5). Bazen, iki olgumuzda olduğu gibi dev bir orbital kist haline dönüşebilirken, bazen de diğer dört olgumuzda olduğu gibi glob arkasında yer alan ve ancak orbita B.T.'si gibi görüntüleme yöntemleri ile tespit edilebilen, mevcut glob çapından daha küçük kistler teşekkül eder. Kistli mikroftalmusları diğer pediatrik orbita kitleleriyle ve özellikle de teratomlarla karıştırmamak gerekir (6). Teratomlarda kitle içerisinde kemik, diş, kıkırdak gibi oluşumlara ait opasiteler ön planda yer alırken, kistli mikroftalmuslarda bu tür görüntüler bulunmaz; görülebilecek tek opasite kiste yapışık atrofik göz küresinin lensine ait olabilir. Ayrıca kendi iki olgumuzda da olduğu gibi hastaların diğer gözlerinde de koloboma ait bulguların olması kistli mikroftalmus lehinedir. Kistin ekstirpasyonu dolayısıyla enükle edilen üç olgumuzun histopatolojisinde kist duvarının skleraya benzeyen bağ dokusundan oluştuğu, iç duvarının ise dejeneratif bir retina tabakası ile kaplandığı anlaşılmaktadır; histopatolojik olarak izlenen bu manzara diğer yazarların tarif ettikleri histopatolojik görünüme uymaktadır (7,8). Kistli mikroftalmuslardan çok daha nadir bir göz küresi anomalisi olan konjenital kistik gözde optik vezikül gelişiminin durması söz konusudur. Konjenital kistik göz embriyonun çok erken evrelerine ait bir gelişim anomalisidir, böyle bir kistin

Tablo 1. Kistli mikroftalmus olgularına ait bulgular

Olgu No	Cins / Yaş	Kistli Mikroftalmik Göz	Diğer Göz
1	K / 8 günlük	Sol orbito-palpebral kistik kitle	Tabii
2	E / 1 aylık	Sol orbito-palpebral kistik kitle	Tabii
3	K / 8 yaşında	Sol mikroftalmus + kolobomatöz kist	Sağda da mikroftalmus + koroid kolobomu. Kist yok
4	E / 15 aylık	Sağ mikroftalmus+kolobomatöz kist.	Sol glob boyutları tabii + Lokal koroid kolobomu. Kist yok.
5	K7 2 aylık	Sağ mikroftalmus+ koroid kolobomu +kolobomatöz kist	Tabii
6	K7 3 yaşında	Sağ mikroftalmus + koroid kolobomu +kolobomatöz kist	Tabii
Toplam	2 E, 4 K	2 orbita kisti	4 tabii
6 olgu	8 gün - 8 yaş	4 mikroftalmus ve glob arkasına da küçük kolobomatöz kist	1 mikroftalmus+ kolobom 1 koroid kolobomu



Şekil 4. Orbito-palpebral kist görünümü bir olguda kistik kitlenin histopatolojik kesiti. Kist duvarının sklera yapısında bağ dokusu ile kaplı olduğu izlenmektedir (okla işaretli).



Şekil 5. Kistli mikroftalmus olgumuzda küçük göz küresinin arkasında yer alan kistin histopatolojik kesiti. Kist içerisinde kist duvarını döşeyen dejeneratif retina hücreleri izlenmektedir (oklarla işaretli).

incelenmesinde kiste yapışık göz küresine ait herhangi bir oluşum bulunmaz (9).

Kaynaklar incelendiği zaman kistli mikroftalmusun klinik görünüm açısından üç grupta toplandığı görülmektedir: Birinci grupta kist, mikroftalmik göz küresinin arkasında gizlidir. İkinci grupta deforme bir göz ile kist birlikte izlenirken üçüncü grupta kist ileri derecede büyüyerek kendine yapışık globu mekanik baskı altında tutar ve rudimenter kalmasına neden olur; bu durumdaki hastalarda doğumdan itibaren kistik bir orbita kitlesi ile karşılaşılır (2). Serimizdeki altı olgunun ikisinde klinik olarak kistik orbita kitlesi gözlenirken, dört olguda kist orbita B.T. ile göz küresi arkasında tespit edilebilmiştir. Diğer araştırmacıların yayınlarında iki taraflı olgulardan bahsedilmektedir (10,11). Bizim olgularımız arasında iki taraflı kistli mikroftalmus gösteren olgu yoktur, buna karşın diğer gözlerinde sadece mikroftalmus veya koroid kolobomu anomalisi olan iki olgumuz mevcuttur. Bu olgulara benzer nitelikte ülkemizde de yapılmış yayınlar olduğunu görüyoruz. Bunlardan Slem'in (12) olgusu serimizdeki 4 no'lu olguya uymaktadır. Bilgiç ve Bakır'm (13,14) yayınları ise iki taraflı kist niteliğindedir. Bizim serimizde altı olgu bulunmasına karşın iki taraflılığa rastlanılmamıştır. Göz küresinin atrofiden dolayı dışarıdan görülemediği ve kistli mikroftalmuslar arasında daha nadir görülen orbito-palpebral kist şeklindeki olgularda orbital kistin daha ziyade alt kapağın arkasını doldurduğu bildirilmekte, ancak bazen de üst kapağın arkasını işgal edebileceğine dikkat çekilmektedir (1,3). Bizim serimizde de bu tür kistler üst kapak arkasına yerleşmişlerdi (olgu no 1 ve 2).

Klinik sonuç olarak kistli mikroftalmuslar karşımıza bazen dev bir orbita kisti şeklinde, bazen de mikroftalmik bir gözün arkasına saklanmış küçük bir kolobomatöz kist şeklinde çıkabilmektedirler. Çoğunlukla kistin mikroftalmik globun arkasında kalarak dışarıdan belli olmaması bu tip olguların tespitini güçleştirmekte, hatta başka tanılar ile enükle edilmesine neden olabilmektedir (15). Mikroftalmuslu olguların orbita B.T. ile araştırılmasının kistli mikroftalmus olgularının sayısını arttıracakı kanısındayız.

#### KAYNAKLAR

1. Henderson JW. Orbital tumors. Chapter 5. New York: Raven Press, 1994: 66.
2. Duke-Elder: Colobomatous cysts. In: System of ophthalmology. London: Henry Kimpton, 1964: 3: 481.
3. Makley TA, Barles M. Microphthalmos with cyst, report of two cases in the same family, clinical pathological reviews 1969; 13: 200-6.
4. Weiss A, Martinez C, Greenwald M. Microphthalmos with cyst. Clinical presentations and computed tomographic findings. J Ped Ophthalmol Strabismus 1985; 22: 6-12.
5. Spancer WH. Ophthalmic pathology. Philadelphia: WB Saunders Co. 1986: 3,11:2357.
6. Levin M, Leone C, Kinkaid M. Congenital orbital teratomas. Am J Ophthalmol 1986; 102:476-81.
7. Yanoff M, Fine B. Ocular pathology. London: Harper and Row Publishers, 1975: 14:517.
8. Waring GO, Roth AM, Rodrigues MM. Clino-pathologic correlations of microphthalmos with cyst. Am J Ophthalmol 1976; 82:714-21.
9. Bagdassarian S, Tabbara K, Matts C. Congenital cystic eye. Am J Ophthalmol 1973; 76:269-75.

- 10 Koxman S, Cameron J. The clinical implications of bilateral microphthalmos with cyst. *Am J Ophthalmol* 1984; 97:632-8.
- 11 .Goldberg S, Lorber M, Bullock J. Bilateral congenital orbital cysts. *Ophthalmic Pediatr Genet* 1991; 12:31-8.
- 12.Slem O, Yarat T. Bir gözde mikroftalmus ve orbita kisti, diğer gözde çeşitli kolobomlar gösteren enteresan bir vaka. *T Oft Gaz* 1972; 2:4-6.
13. Bakır M, Sarıaliöđlu F, Bilgiç S, Akhan O. Microphthalmias with bilateral colobomatous orbital cyst accompanied by polycystic kidney disease and vacuolization of myeloid progenitor cells. *Acta Paediatr* 1992; 81:1054-57.
14. Bilgiç S, Atık Ü, Eldem B, Bakır M, Sarıaliöđlu F. Bilateral orbital kistler beraber mikroftalmus. *T Oft Gaz* 1993; 23:519-21.
15. Bengisu Ö, Toker G, Mccit M. Mikroftalmi ve lökokeri. *T Oft Gaz* 1972; 2:186-9.