

Ters Pellucid Marjinal Dejenerasyon Olgusu

Reverse Pellucid Marginal Degeneration

Mustafa KÖŞKER^a,
Abdullah KAYA^a,
Mutlu ACAR^a,
Canan GÜRDAL^a

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara, TÜRKİYE

Received: 13 Oct 2017
Received in revised form: 26 Dec 2017
Accepted: 26 Dec 2017
Available online: 12 Nov 2019

Correspondence:
Abdullah KAYA
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
abdullahkayamd@gmail.com

ÖZET Pellucid marjinal dejenerasyon (PMD), korneanın inflamatuvar olmayan progresif ektatik bir bozukluğudur. Keratokonus ve keratoglobus gibi diğer ektatik hastalıklarla benzer özelliklere sahip olmakla birlikte, genellikle yerleşim yeri ile bu hastalıklardan ayırt edilmektedir. Tipik olarak kornea alt kadranda yerleşim gösteren bu hastalık, nadiren üst kadranda da yerleşim gösterebilmektedir. Bu çalışmada, kornea üst kadranda yerleşim gösteren PMD olgusunun klinik bulgularının ve tedavi yaklaşımının sunulması amaçlanmıştır. Altmış yaşında bir erkek olgu, her iki gözde görme azlığıyla başvurdu. Olgu 5 yıl önce her iki gözden katarakt ameliyatı olduğunu, ameliyattan sonra görmesinin iyi olduğunu ve katarakt ameliyatından 3-4 yıl sonra görmesinin giderek azaldığını ifade etti. Muayenesinde, yüksek astigmat ve kornea üst kadranda PMD ile uyumlu ektazi mevcuttu. Olguya skleral lens uygulandı. Sonuçta olgunun görme düzeyi artış gösterdi ve skleral lense iyi uyum sağladı.

Anahtar Kelimeler: Kornea; göz

ABSTRACT Pellucid marginal degeneration (PMD) is a non-inflammatory progressive ectatic disorder of the cornea. It has similar features with other ectatic diseases like keratoconus and keratoglobus but location in the cornea shows difference. Typical location of the PMD is the inferior quadrant of the cornea, but it may rarely develop in the superior quadrant. Here we present clinical finding and treatment of a reverse PMD case. 60 years-old male had bilateral low vision. Vision loss was begun 5 years after cataract operation. There were bilateral high astigmatism and PMD in superior quadrant of the corneas of the both eyes. Vision of the patient increased with sclera contact lens application.

Keywords: Cornea; eye

Pellucid marjinal dejenerasyon (PMD), korneanın inflamatuvar olmayan progresif ektatik bozukluğudur.¹ Keratokonus ve keratoglobus gibi diğer ektatik hastalıklarla benzer özelliklere sahip olmakla birlikte, genellikle yerleşim yeri ile bu hastalıklardan ayırt edilmektedir. PMD, korneanın periferinde limbosa yakın bölgede inceleme ile karakterizedir. Çoğunlukla kornea alt kadranda saat 4-8 arasında gelişmektedir. Lezyon bölgesinde ektazi haricinde inflamasyon, skar, vaskülarizasyon, depozit ve epitelyopati gibi bulgular görülmemektedir.

Genellikle alt kadranda yerleşim gösteren PMD, nadiren üst kadranda da gelişebilmektedir. Ters PMD olarak adlandırılan bu hastalık ile ilgili çalışma sayısı azdır. Literatürdeki yayınların çoğunluğu olgu sunumu şeklindedir. Nadir karşılaşılan bir hastalık olması nedeni ile hasta-

lığın genel özelliklerinin literatüre kazandırılması önemlidir.

Bu çalışmada, kornea üst kadranda PMD gelişen bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

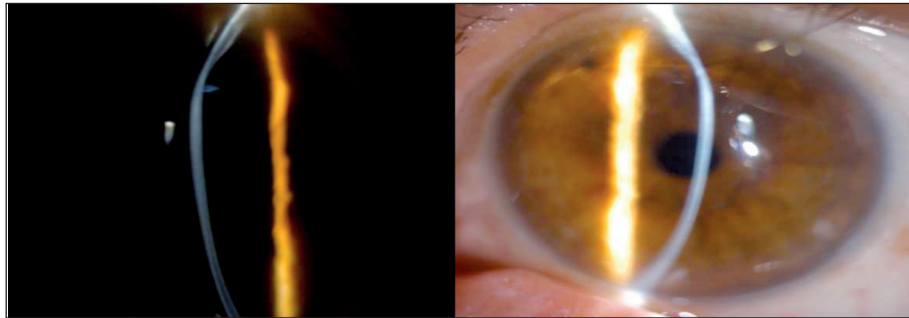
Altmış yaşındaki erkek olgu, her iki gözde az görme şikâyetiyle başvurdu. Olgu 5 yıl önce her iki gözden katarakt ameliyatı olduğunu, ameliyattan sonra görmesinin iyi olduğunu ve katarakt ameliyatından 3-4 yıl sonra görmesinin giderek azaldığını ifade etmekte idi. Olgunun öyküsünde sistemik bir hastalığının, allerji ve atopisinin olmadığı anlaşıldı. Aile öyküsünde özellik bulunmamakta idi. Olgunun geçmiş kayıtları incelendiğinde, 5 yıl önce katarakt ameliyatı olduğu, herhangi bir komplikasyon gelişmediği, ameliyat öncesi ve sonrası astigmat kırma kusurunun olmadığı görüldü. Görme düzeyi katarakt ameliyatı sonrası sağ gözde 0,2'den tam, sol gözde 0,3'ten tam düzeyine çıkmıştı.

Olgu tam bir oftalmolojik muayeneden geçirildi. Görme düzeyleri sağ gözde -8,00x105 ile 0,1, sol gözde -6,00x80 ile 0,1 düzeyinde idi. Sağ gözde K1 değeri 62,3x82 K2 değeri 72,4x172; sol gözde K1 değeri 49,31X105, K2 değeri 62,57X15 olarak ölçüldü. Biyomikroskopik muayenede her iki üst periferik korneada saat 10-2 arasında hilal şeklinde incelleme olduğu görüldü (Resim 1). Fundus muayenesi ve göz içi basınç ölçümü normaldi. Anestezi uygulanarak yapılan Schirmer testi sağda 22 mm, solda 24 mm olarak ölçüldü. Gözyaşı kırılma zamanı sağda 6 saniye, solda 5 saniye idi. Oxford boyanma ve korneal duyarlılık normal saptandı.

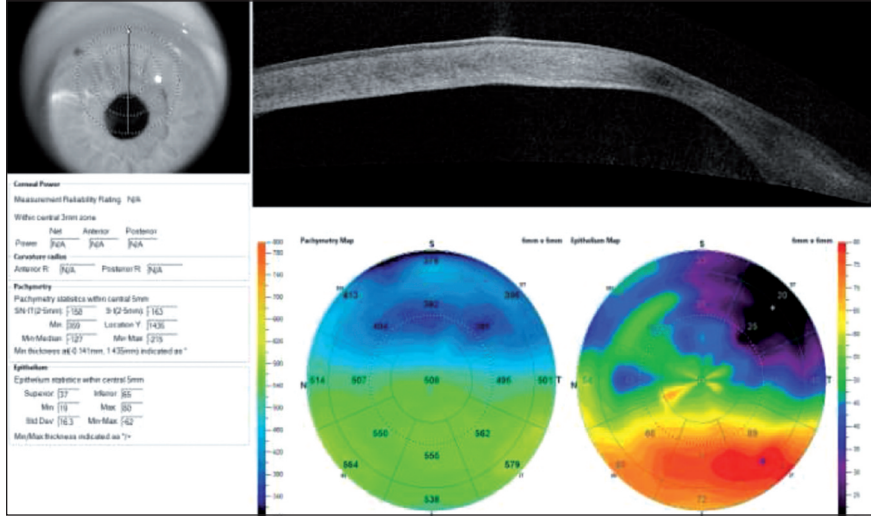
Ön segment optik koherens tomografi (OCT) incelemesinde süperiora saat 10 ve 2 arasında korneada incelleme görülmekte idi (Resim 2). İncelleme alanının her iki tarafında normal kalınlıkta kornea olması, incelenmiş korneanın altında ektazi olması, kurula aykırı astigmatizma ve ön/arka elevasyon haritalarındaki artış ters PMD ile uyumluydu (Resim 3).

Olgunun yapılan kan tahlillerinde etiyolojiye yönelik bir bulgu izlenmedi. Tam kan, biyokimya, antiasetilkolin reseptör antikoru, B₁₂, folat, ferritin, D vitamini, tiroid uyarıcı hormon, hemoglobin A1c, HbF, sedimentasyon ve antinükleer antikor normal idi. Kontrastlı orbita ve kraniyal manyetik rezonans görüntüleme normal bulundu. Romatoloji ve nöroloji konsültasyonlarında bir hastalık saptanmadı.

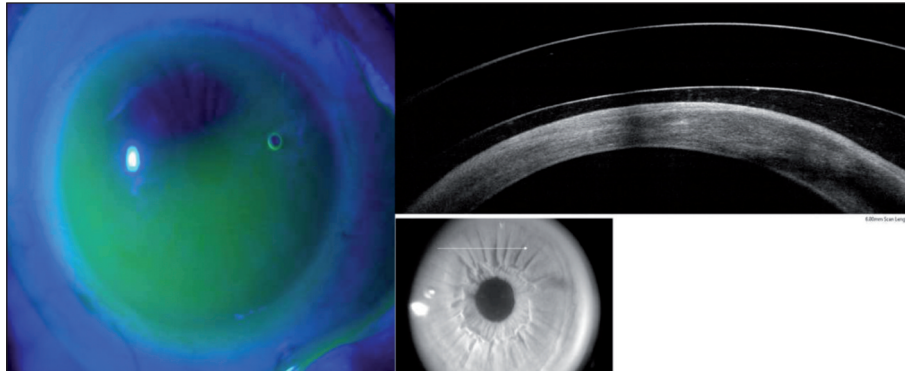
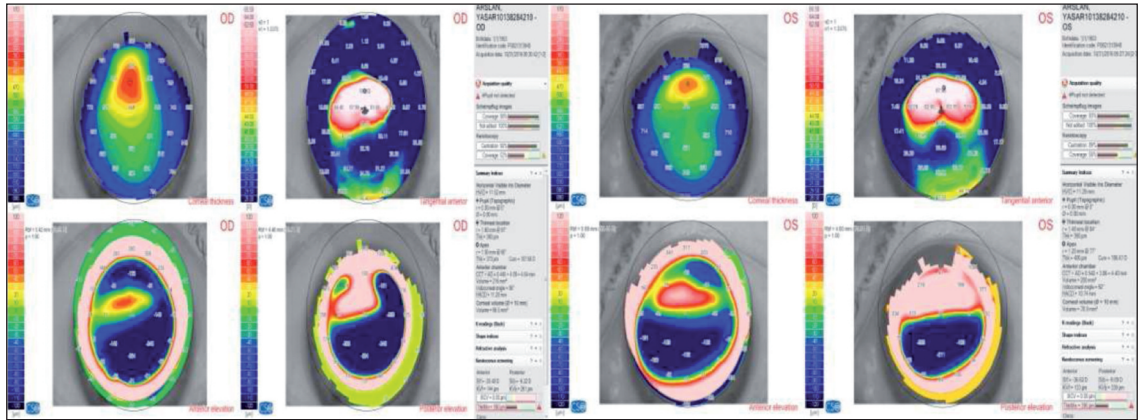
Olguya misa skleral lens 20 mm/7,80 mm/425 Vault parametreleri ile uygulandığında, görme düzeyi tama çıktı ama ektazi alanında kornea-kontakt lens teması olduğundan yanma ve batma şikâyetleri oldu (Resim 4). Ön segment OCT'de kornea santralinde kontakt lens ile kornea arası sıvı miktarı yeterli olmasına rağmen, üstteki ektazi alanında kontakt lens ve kornea arasındaki sıvı miktarının az olduğu görüldü. Lensin vault değeri 450'ye çıkartılarak 20 mm/7,80 mm/450 Vault değerlerinde misa skleral lens yeniden uygulandı (Resim 5). İlk uygulamaya göre ektazi alanındaki kornea-kontakt lens arası aköz miktarının arttığı ve olgunun daha rahat olduğu gözlemlendi. Lens uygulaması ile olgunun yaşam kalitesinin arttığı ve herhangi bir komplikasyon gelişmediği görüldü.

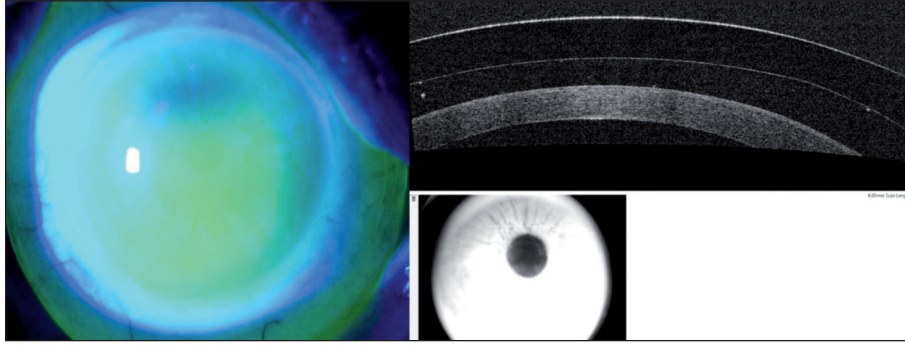


RESİM 1: Her iki göz kornea üst periferik kadranda, saat 10-2 arasında yarım ay şeklinde incelleme izlenmekte. İncelleme alanının üstünde vaskülarizasyonun olmadığı görülüyor.



RESİM 2: Ön segment OCT'de, üst perifer kadranda saat 10-2 arasında yarım ay şeklinde incelle izlenmekte. İncelle görülen alanın her iki tarafında kornea kalınlığının normal olduğu izleniyor.





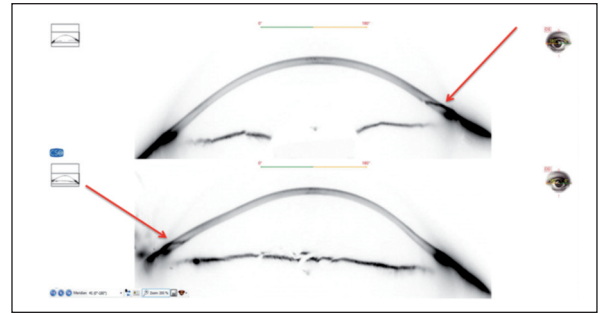
RESİM 5: İkinci skleral kontakt lens denemesinde (20 mm/7,80 mm/450 Vault) lensin Vault'u artırılarak, ektazi alanındaki kornea-kontakt lens arasındaki sıvı miktarı artırıldı.

Ancak, olgunun 1 yıllık izleminde progresyon olduğu saptandı. Çapraz bağlama önerildi, ancak olgu kabul etmedi.

TARTIŞMA

Ters PMD nadir görülen bir durumdur. Literatürde bu hastalık ile ilgili çalışma sayısı sınırlıdır. Dündar ve ark., iktiyozisli bir hastada ters PMD saptamışlardır.² Ertan, Lang, Bower ve Taglia ters PMD olguları sunmuşlardır.³⁻⁶ Sridhar ve ark.nın, 8 hastanın 15 gözünden oluşan bir serisi bu konuda yapılmış en geniş kapsamlı çalışma niteliğinde olup, ters PMD'nin genel özellikleri ile ilgili fikir vermektedir.⁷ Çalışmalarında, hastaların 6'sı erkek 2'si kadındır. Olgumuz da erkek olduğundan, bu dejenerasyonun daha çok erkekleri etkilediği söylenebilmektedir. Çalışmalarında, yaş aralığı 18-48 arasında değişiyormuş. Hastamız yaşının 60 olması dikkat çekicidir. Sridhar ve ark.nın olgu serisinde, PMD genellikle saat 10-2 arasında olup, bu lokasyonun olgumuz ile uyumlu olduğu görülmüştür.

PMD genellikle kornea alt kadranda ve 30-40'lı yaşlarda ortaya çıkmaktadır. Bu dejenerasyonun; 60 yaşında, katarakt ameliyatından 4 yıl sonra ve kornea üst kadranda ortaya çıkmış olması olgumuzu ilginç hâle getirmektedir. Katarakt ameliyatı sonrası meydana gelen bu patolojinin ameliyat kesilerine bağlı olabileceği düşünülebilmektedir. Ancak, yaptığımız incelemede ana kesinin temporal kadrandan yapıldığı görülmüştür (Resim 6). Gerek kesinin temporalden olması gerek katarakt ameliyatından 4 yıl sonra görmeye azalma şikâye-



RESİM 6: Katarakt ameliyatında ana kesi temporal kadrandan yapılmıştır.

tinin başlaması nedeni ile bu patolojinin katarakt cerrahisine bağlı olabileceği düşünülmemiştir.

Olgumuzun ayırıcı tanısında, romatolojik hastalık ve Terrien marjinal dejenerasyon düşünülebilmektedir. Kan tahlillerinde ve romatoloji konsültasyonunda romatolojik hastalık bulgusu saptanmamıştır. Terrien marjinal dejenerasyonu ise pterijyum benzeri bir korneal vaskülarizasyon ile karakterizedir.⁸ Olgumuzda, dejenerasyon kornea bölgesinde vaskülarizasyon olmadığından bu tanıdan uzaklaşmıştır.

Keratokonus hastalarında progresyon genellikle 30-40'lı yaşlarda durur iken, PMD hastalarında ileriki yaşlarda da progresyon olabilmektedir. Taglia ve ark., 62 yaşındaki bir hastada, ters PMD'li perforasyon bildirmişlerdir.⁶ Progresyon gelişen hastalarda çapraz bağlam ya da ileri hastalarda kısmi kornea nakli düşünülebilmektedir.⁹⁻¹¹ Olgumuzda da bir yıllık izleminde progresyon gelişmiştir. Çapraz bağlama önerdiğimiz olgu, tedaviyi reddetmiştir.

Olgumuzda görme skleral lens uygulaması ile tam seviyelerine çıkmıştır. Asena ve Altınörs, 12 PMD'li hastanın 24 gözüne misa skleral lens uygulamışlar ve hastalarda ortalama 3,3 sıra görme artışı saptamışlardır.¹² Araştırmacılar, PMD hastalarının skleral lensi iyi tolere ettiklerini ifade etmişlerdir. Sonuç olarak, oküler yüzeyi aşırı düzensiz olan hastalarda skleral lens iyi bir seçenek olabilmektedir.

PMD hastalarına kontakt lens uygulaması, çapraz bağlama, ring uygulaması ve ileri hastalarda penetran keratoplasti gibi tedavi seçenekleri uygulanabilmektedir. Olgumuza skleral kontakt lens uyguladık ve sonuçta hastanın görmesinde belirgin bir artış olmuştur. PMD'de ektatik alanda korneanın dışı eğiminin artması nedeni ile kontakt lens uygulaması zorlaşmaktadır. Kornea ve kontakt lens arasındaki aköz azalmakta, bu da korneanın beslenmesini bozabilmektedir. Bu nedenle, kontakt lens uygulaması sırasında florasein boyama ve OCT görüntüleme gibi yöntemlerle inceleme yapılması gereklidir. Olgumuzda olduğu gibi, Vault değeri artırılarak bu sorun çözülebilmektedir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Mustafa Köşker, Abdullah Kaya; **Tasarım:** Mustafa Köşker, Abdullah Kaya, Mutlu Acar; **Denetleme/Danışmanlık:** Canan Gürdal; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Mustafa Köşker, Abdullah Kaya, Mutlu Acar; **Analiz ve/veya Yorum:** Abdullah Kaya, Canan Gürdal; **Kaynak Taraması:** Mustafa Köşker, Mutlu Acar; **Makalenin Yazımı:** Mustafa Köşker, Abdullah Kaya; **Eleştirel İnceleme:** Mutlu Acar, Canan Gürdal; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Mustafa Köşker; **Malzemeler:** Mustafa Köşker.

KAYNAKLAR

- Jinabhai A, Radhakrishnan H, O'Donnell C. Pellucid corneal marginal degeneration: a review. *Cont Lens Anterior Eye* 2011;34(2):56-63. [Crossref] [PubMed]
- Dundar H, Kara N, Kaya V, Bozkurt E, Yazici AT, Hekimhan PK. Unilateral superior pellucid marginal degeneration in a case with ichthyosis. *Cont Lens Anterior Eye* 2011;34(1):45-8. [Crossref] [PubMed]
- Ertan A, Bahadır M. Management of superior pellucid marginal degeneration with a single intracorneal ring segment using femtosecond laser. *J Refract Surg* 2007;23(2):205-8. [Crossref] [PubMed]
- Lang PJ, Seitz B, Völcker HE. [Long-term results after perforating corneo-scleroplasty in a case of acute unilateral superior pellucid marginal corneal degeneration]. *Klin Monbl Augenheilkd* 2003;220(4):262-7. [Crossref] [PubMed]
- Bower KS, Dhaliwal DK, Barnhorst DA Jr, Warnicke J. Pellucid marginal degeneration with superior corneal thinning. *Cornea* 1997;16(4):483-5. [Crossref] [PubMed]
- Taglia DP, Sugar J. Superior pellucid marginal corneal degeneration with hydrops. *Arch Ophthalmol* 1997;115(2):274-5. [Crossref] [PubMed]
- Sridhar MS, Mahesh S, Bansal AK, Rao GN. Superior pellucid marginal corneal degeneration. *Eye (Lond)* 2004;18(4):393-9. [Crossref] [PubMed]
- Chan AT, Ulate R, Goldich Y, Rootman DS, Chan CC. Terrien marginal degeneration: clinical characteristics and outcomes. *Am J Ophthalmol* 2015;160(5):867-72.e1. [Crossref] [PubMed]
- Bayraktar S, Cebeci Z, Oray M, Alparslan N. Corneal collagen cross-linking in pellucid marginal degeneration: 2 patients, 4 eyes. *Case Rep Ophthalmol Med* 2015;2015:840687. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Hassan Z, Nemeth G, Modis L, Szalai E, Berta A. Collagen cross-linking in the treatment of pellucid marginal degeneration. *Indian J Ophthalmol* 2014;62(3):367-70. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Spadea L. Corneal collagen cross-linking with riboflavin and UVA irradiation in pellucid marginal degeneration. *J Refract Surg* 2010;26(5):375-7. [Crossref] [PubMed]
- Asena L, Altınörs DD. Clinical outcomes of scleral Misa lenses for visual rehabilitation in patients with pellucid marginal degeneration. *Cont Lens Anterior Eye* 2016;39(6):420-4. [Crossref] [PubMed]