

**ENDER GÖRÜLEN LENSE AİT ANOMALİLERLE
BİR EKTOPI LENTİS VAK'ASI**

Dr. Ertuğrul Tarhan(*) — Dr. M. Hayri Durdu()
Dr. Ayfer Yaman (***) — Dr. Metin Uludağ (***)**

Ektopi Lentis :

Göz merceği lens kristalinanın normal yerinde bulunmaması ve bu anormal yerde kusurlu olarak gelişmesidir. Çoğunlukla simetrik olarak irisin üst dış kısmında yerleşirler. Bu tabloya eskiden hatalı olarak konjenital lens sublüksasyonu denirdi halbuki sublüksasyonda ,elns normal yeri olan irisin arkasında ve pupilla alanında gelişir, bazı etkenlerle disloke olup yerini değiştirir.

Etiopatogenesi :

Mezodermel dokunun embriyoner bozukluğudur. Familyal, herediter ve dominanttır. 5-6 nesil sürebilir. Mules bir baba ve altı çocuğunda ektopi lentis tespit etmiş annenin ikinci bir koca ile evlenmesi vaki olmuş, bu kocadan olan iki çocukta ektopi zuhur etmemiştir.

Klinik : Çok vak'ada bu mezodermal anomali generalize olarak ortaya üç sendrom çıkar.

1 — Marfan Sendromu :

Lens ektopisi, Sferofaki, mikro veya hidroftalmi, aniridi, pupilla ektopisi, iris lens, papilla ve makula kolobomaları, diğer organlarda ise, ince uzun bir boy, bütün vücutta ve cilt altında ileri derecede yağ dokusu kaybı, skolyoz huni şeklinde göğüs, dişlerde anomali, bilhassa çok ince ve uzun parmaklar (arakno daktili) parmak sayısında çokluk (poli daktili) düz taban (pes planus) konjenital kalp anomalileri, siyanotik görünüm, aort anevrizması, spina bifida, kalça lüksasyonları.

(*) Göz Kliniği Şefi.
(**) Göz Kliniği Şef Muavini.
(***) Göz Kliniği Asistanı.

2 — *Marchesani Sendromu* :

Ektoyi lentis, mikro veya sferofaki, kısa boy, kalın gövde, parmaklar kısa, künt ve az sayıda (sendaktili) Brakisefali, ileri derecede gelişmiş katı kas sistemi ve nanizm. Herediter familyal ve dominanttır.

3 — *Homocystinüri Sendromu* :

Ektoyi lentis, zin liflerinin sklerozu, silier epiteliyumun kalınlaşması retina dejenerasyonları, iskelet bozuklukları, kardiyo vasküler anomaliler, mental gerilik ayağı sürüyerek (Stephaj) tenboembolik arızalar, karaciğer yağlanması ve konjenital methiyonin metabolizması bozukluğu sonucu, idrar kan ve likörde methiyonin ve homocystin seviyesinin artması, normalin üstünde asit aminlerin artması. Herediter, familyer ve resesiftir.

Vak'amız :

S.S. 19 yaşında.

Beden görünümü, kafa teşekkülâtı, dişler, cilt altı yağ dokusu, kas sistemi, iskelet sistemi, parmaklar, idrar ve kan tetkikleri, normal ölçülerde bulunmuştur, kardiovasküler bir araz tespit edilememiştir.

Anne ve babada herhangi bir patolojik vetire tarif etmiyor.

Oftalmolojik muayenede:

Yandan aydınlatma ile : Ön kamara derin, iridodonezis mevcut, pupilla alanında lens ekvatoruna ait bir disk farkedilmekte.

Midriazdan sonra : Lamp afant la tetkikte: Pupilla alanı ikiye ayrılmış, her iki lens simetrik olarak irisin üst dış kısmına çekilmiş, pupilla alanında ekvatora yapışık dejenere ve kopmuş zin lifleri, eksik olan lifler yerine vitre ve hyaloid bakiyeler nüfuz etmiş, lens küçük hacimli (mikrofaki) yuvarlak (Sferofaki).

Fundus: Çift görülüyor.

Her iki gözde görme 1 metreden parmak sayma derecesinde, iç alt kısım afakt, lens kenarının bulunduğu üst dış kısımda astigmat bir myopi teessüs etmiş.

Evolüsyon ve komplkiasyonları:

Evolüsyon iyi değildir. 1. Lens zamanla opaklaşacak, 2. Ön kamara veya vitre içine lükse olacaktır. Bunların sonucu glokom akseleri zuhur edebilecektir. Retina dekolmanı sık görülebilir.

Disküsyon :

Muayene kısmında da arz edildiği üzere vak'amızda lens ektopi-sinden başka üç sendroma ait semptomlar saptanamamıştır. Tebliğimizin orijinalitesi olarak ve Lerman Sidneyin de teyit ettiği gibi çok ender görülebilen saf bir ektopi lentis vak'ası olarak sayın heyetinize sunulmuştur.

Özet

Lerman Sidneyin de tarif ettiği üzere çok ender görülen saf bir ektopi lentis vak'ası taktim edilmiştir.

Summary

A rare case of pure ectopia lentis is presented.

LİTERATÜR

- 1 — Bonnet P. : Ophtalmologie Clinique sayfa 518-520, 1952.
- 2 — Guillaumat L. : Ophtalmologie Clinique sayfa 746, 1953.
- 3 — Omay S. : Ank. Üniversitesi Tıp Fak. Göz Kliniği Yıllığı sayfa 206-208, 1966.
- 3 — Tarhan E. : Haydarpaşa Nümune Hastanesi Tıp Dergisi 1968.
- 5 — Bonamour G. : Ophtalmologie Clinique sayfa 538-540, 1969.