

Morning Glory Sendromuna Eşlik Eden Keratokonus

Olgusu

A Case of Keratoconus Associated With Morning Glory Syndrome

Halit Öcal*, Muhammed Batur, Erbil Seven, Serek Tekin, Muhammed Derda Ozer

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

ÖZET

Morning Glory Sendromu, çevresine göre daha kabarık korioretinal pigment epitel halkasıyla çevrelenmiş, huni şeklindeki bir optik disk anomalisidir. Bu çalışmada Morning Glory Sendromu olan bir olgunun klinik özellikleri sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Morning Glory Sendromu, Keratokonus, Görme kaybı

ABSTRACT

Morning Glory Syndrome is a the funnel shaped optic disc anomaly which is surrounded by chorioretinal pigment epithelium ring and an elevated in comparison with its surrounding. In this study, clinical features of a case who has morning glory syndrome was offered.

Key Words: Morning Glory Syndrom, Keratoconus, Visual impairment

Giriş

Morning Glory Sendromu (MGS), 1970 yılında Kindler tarafından nadir görülen konjenital disk anomalisini tanımlamak için kullanılmıştır. Optik diskin şekli İngilizcede “morning glory” adı verilen çiçeğe benzerliğinden sendrom bu isimle tanımlanmıştır (1). MGS, çevresine göre daha kabarık korioretinal pigment epitel halkasıyla çevrelenmiş, huni şeklindeki bir optik disk ile karakterizedir. Oküler komplikasyonlar şaşılık, azalmış görme keskinliği, katarakt, aniridi, primer persistan hiperplastik vitreus ve retina dekolmanı olabilmektedir (2,3). Ayrıca, MGS’e eşlik edebilen diğer anomaliler yarık damak, hipertelorizm, korpus kallozum agenezi ve kiazma agenezidir(4).

MGS doğumsal bir defektir. Uzun süre optik disk kolobomunun bir varyantı olarak, beyin ve retrobulber sinir ile sınırlı olduğu düşünülmüştür. Ancak mezenşimal bir anomali olduğunu düşündüren bulgular da mevcuttur. Örneğin peripapiller sklerada glial doku, vasküler anomali, yağ, düz kas dokusu ve skleral defektin olması bu düşünceyi desteklemektedir. MGS oluşumu ile ilgili başka bir teoride ise optik disk sapının oluşum esnasında MGS karakteristik yapısının meydana gelmesidir(5). MGS’de tanı fundus muayenesi ile konulur, ultrasonik muayene, manyetik

rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi ile doğrulanır.(6)

Bu çalışmanın amacı, MGS olan bir olgunun klinik özelliklerini sunmaktır.

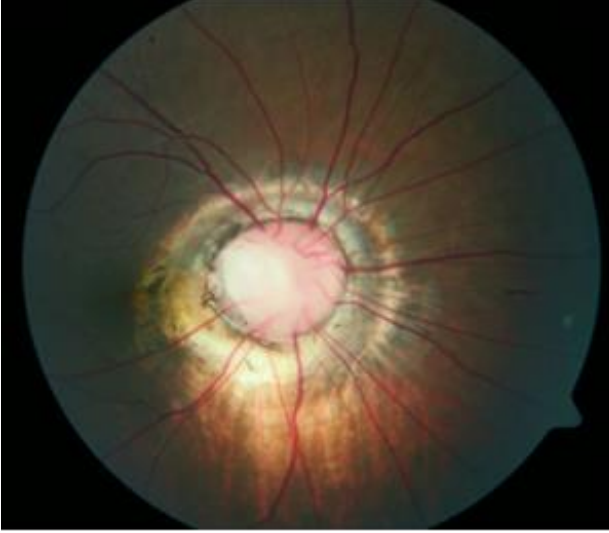
Olgu Sunumu

Yirmi dört yaşında bayan hasta, her iki gözde az görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EDGK) sağda 0.2, solda 0,5 düzeyinde alındı (Snellen eşeli). Otofrefraktometre değeri sağda -6.25-1.50x44, solda -16.50 -4.75 x12 olarak ölçüldü. Keratometri değerleri sağda K1:46.75x58, K2: 48.25x145 ve solda K1: 55.25x165, K2: 61.50x75 idi. Ön segment muayenesinde: Retinoskopi ile bilateral makaslama refleksi alındı. Santral kornea kalınlığı sağ gözde 527, sol gözde 412 idi. Fundus muayenesinde sağda MGS ile uyumlu çevresine göre daha kabarık korioretinal pigment epitel halkasıyla çevrelenmiş optik diskte geniş huni görüntüsü izlendi (Resim 1), sol göz tabii idi. Hastanın yüksek astigmatizma değerleri nedeniyle çekilen kornea topografisi bilateral keratokonus ile uyumlu izlendi (Resim 2 A-B).

*Sorumlu Yazar: Halit Öcal, Göz Hastalıkları Polikliniği, Dursun Odabaşı Tıp Fakültesi, Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Van
E-posta: halitocal@gmail.com, Tel: 0 (539) 870 28 90

ORCID ID: Halit Öcal: 0000-0001-7392-7876, Muhammed Batur: 0000-0003-3748-4646 Erbil Seven: 0000-0001-5629-291X, Serek Tekin: 0000-0002-6660-8313, Muhammed Derda Ozer: 0000-0002-3954-270X

Geliş Tarihi: 11.06.2018, Kabul Tarihi: 22.03.2020



Resim 1. Olgu'nun Fundus Görüntüsü

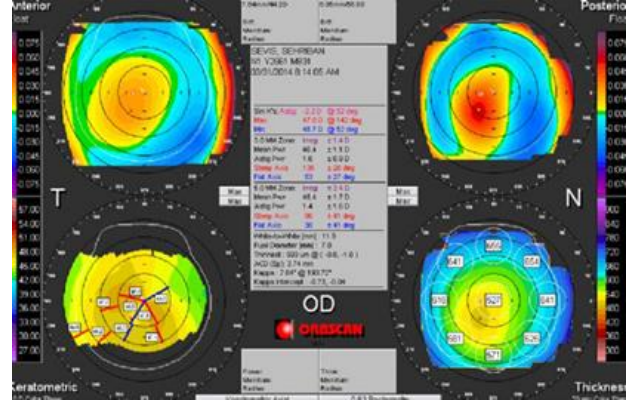
Tartışma

MGS sağ veya sol gözde eşit olasılıkla tek taraflı görülse de bilateral de görülebilmektedir. MGS'de EDGK genellikle parmak sayma ile 20/200 arasındadır. Ancak EDGK 20/20 olan vakalar olduğu gibi, ışık hissi algılamayan vakalarda bildirilmiştir(7). 32qMGS'nin embriyolojik temelleri belirsizdir (8). Ancak PAX6 geni mutasyonundan kaynaklanabileceği bildirilmiştir(9). Nadir görülen bileteral vakaların genetikten kaynaklandığı, daha sık görülen tek taraflı vakaların nedeni ise daha çok rastlantısal bir süreç olabileceği belirtilmiştir. MGS, posterior sklera oluşumunda nöral dokunun sekonder herniasyonu ve primer hyaloidal elementlerin emiliminde bozulma sonucu olabilmektedir. Orta hat santral sinir sistemi ve kraniyofasiyal anomalilerin birlikteliği, gelişme sırasında orta hat indüksiyonunda bir defekt olduğunu düşündürmektedir(10).

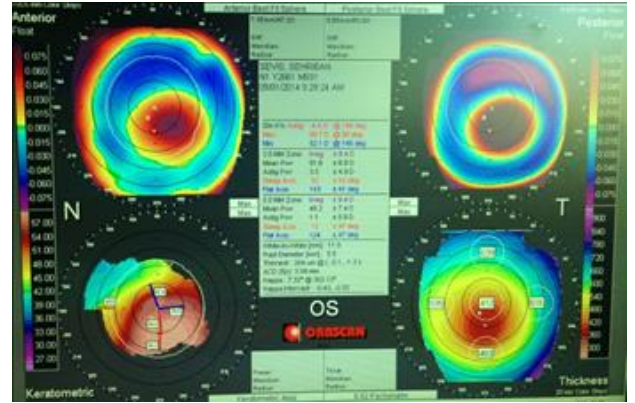
Literatüre uygun olarak MGS tanısı konulmuş olgumuzda tek taraflı gözlerde görülmektedir. Retina dekolmanı, MGS'nin en sık görülen komplikasyonlarından biridir (11). Ancak olgumuzun tanı ve takiplerinde retina dekolmanı görülmemiştir. MGS'de retina dekolmanının başarılı tedavisi için retinadaki lokalizasyonu kesin olarak tespit edilmesi gerekmektedir.

Literatürde MGS'ye eşlik eden oküler durumlar arasında katarakt, aniridi, primer persistan hiperplastik vitreus ve retina dekolmanı bildirilmiştir(2,3). Ancak yaptığımız literatür taramasına göre MGS ile keratokonus gibi korneal anormallik birlikteliğini saptamadık. Olgumuzdaki bu birliktelik bir ilk olma özelliği taşımaktadır.

Sonuç olarak, MGS az görme şikayeti ile gelen hastalarda dikkat edilmesi gereken bir sendromdur.



A



B

Resim 2. Olgu'nun korneal Orb-Scan görüntüsü; A: Sağ göz, B: sol göz

Bu hastalarda görme azlığı ile arka segment anormallliği ilişkilendirilebileceği gibi, ön segment ve topografik anormallikler açısından da ayrıntılı inceleme yapılmalıdır. MGS'nin spesifik bir tedavisi olmamakla beraber, hastaların yaş grubuna göre doğru yaklaşımla takip edilmesi olumlu sonuçlar elde edilmesini sağlayabilmektedir (8). Beraberinde görülen ek anomalilerin tedavi edilmesi ile hastanın görme keskinliği üzerinde olumlu etkisi olduğunu düşünüyoruz.

Kaynakça

1. Kindler P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly. Am J Ophthalmol 1970; 69(3): 376-384.
2. Magdalene D, Kalita L, Deka A, Deka C. Midline craniofacial defects and morning glory disk anomaly with clinical an ophthalmos- A distinct clinical entity. Orbit 2010; 29(1): 57-59.
3. Tunç M, Durukan H, Kara C. Morning glory sendromuna eşlik eden primer persistan hiperplastik vitreus. Journal of Retina-Vitreous 2000; 8(2): 184-186.
4. Chan RT, Chan HH, Collin HB. Morning glory syndrome. Clin Exp Optom 2002; 85: 383-388.

5. Murphy BL, Gnffin JF. Opticnervecoloboma (mominglorysyndrome): CT findings. *Radio* 1991; 191: 59-61.
6. Yaşar T, Çınal A, Andı İ. Bilgisayarlı tomografi bulguları ile birlikte bir optik disk kolobomu (morning glory sendromu). *Journal of Retina-Vitreous* 2000; 8(2): 181-183.
7. Brodsky MC. Congenital optic disk anomalies. *Surv Ophthalmol* 1994; 39(2): 89-112.
8. Cavazos-Adame H, Olvera-Barrios A, Martinez-Lopez-Portillo A, Mohamed-Hamsho J. Morning glory disc anomaly, a report of a successfully treated case of functional amblyopia. *Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR*. 2015; 9(10): ND01-ND03.
9. Kanski JJ. *Neuroophthalmology. ClinicalOphthalmology*. Eighthedition. New York: Butterworth-Heinemann/Elsevier 2016; 802.
10. Traboulsi EI. Morningglory disk anomaly—more than meets the eye. *Journal of AAPOS* 2009, 13(4): 333-334.
11. Samimi S, Antignac C, Combe C, Lacombe D, Renaud Rougier MB, Korobelnik JF. Bilateral macular detachment caused by bilateral optic nerve malformation in a papillorenal syndrome due to a new PAX2 mutation. *Eur J Ophthalmol* 2008; 18(4): 656-658.