

Konjenital Glokoma Eşlik Eden Natal Diş: Olgu Sunumu

Congenital Glaucoma Accompanied By Natal Teeth: A Case Report

Yusuf Kale^{1*}, Ümit Aksoy²

¹Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Gaziantep, Türkiye

²Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Göz Hastalıkları Ünitesi, Gaziantep, Türkiye

ÖZET

Konjenital glokom, göz içi basıncının artması ile karakterize, zamanında tedavi edilmediği takdirde görme kaybına neden olabilen küresel bir sorundur. Natal diş, doğumda dişlerin varlığı ile karakterize nadir görülen bir durumdur. Kesin etiyojisi bilinmemektedir. Burada bilateral konjenital glokoma eşlik eden natal diş olan bir yenidoğan sunulmuştur. Olguda natal dişler mandibulada alt ön kesici dişler bölgesinde bulunmaktaydı ve bebeğin dişlerini aspire edebileceği düşüncesiyle dişlerin çekimi yapıldı. Hastanın her iki gözünde bulanıklık var idi. Oftalmolojik muayenesinde konjenital glokom saptandı.

Anahtar Kelimeler: Konjenital glokom, natal diş, yenidoğan

ABSTRACT

Primary congenital glaucoma is a global problem, which is characterized by increased intraocular pressure and resulted in loss of vision if not timely and appropriately treated. Natal teeth is a rare case which is characterized by the existence of teeth at birth. Its exact etiology is unknown. Herein, a case of a newborn who has a bilateral congenital glaucoma accompanied by natal teeth is presented. The teeth were present in the mandibular incisor region and they were extracted because of the fear of aspiration. The patient also had opacities in his eyes. A diagnosis of congenital glaucoma was made after ophthalmologic examination.

Key Words: Congenital glaucoma, natal teeth, newborn

Giriş

Primer konjenital glokom (PKG), yaygın olarak doğumsal glokom veya trabekülo-disgenesis olarak adlandırılır. İntrauterin hayatta hümor aközün sirkülasyonundaki tıkanma nedeniyle göz içi basıncının arttığı gelişimsel glokom tipidir (1). Vakaların çoğu bilateraldir. Erkek bebeklerde daha fazla görülür (2). Yeni doğmuş bebeklerde görülen dişlere natal diş denir (3). Natal dişlerin %90'ı süt dişlerinin erken sürmesinden kaynaklanır. Sıklığı 1: 2000-3500 olarak belirtilmektedir. Daha çok kız bebeklerde görülür (4). Burada nadir görülmesi nedeniyle yenidoğan bir bebekte bilateral konjenital glokom ve natal diş birlikteliği sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Yirmi altı yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden ikinci yaşayan olarak normal vajinal yol ile 38 haftalık, 3065 gram ağırlığında doğan erkek bebeğin Apgar skoru birinci ve beşinci dakikada

sırasıyla 4 ve 6 idi. Solunum sıkıntısı olması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Anne ve baba arasında akrabalık olmadığı, annenin gebeliğinde düzensiz takip edildiği, bir tane düşük öyküsü olduğu, ailede doğumsal hastalık bulunmadığı öğrenildi. Annenin diğer erkek çocuğu sağlıklı idi. Hastanın fizik muayenesinde kilo, boy ve baş çevresi normal persantilde idi. Subkostal çekilmeli solunumu ve siyanozu olan hasta kan gazında hiperkarbi saptanması üzerine mekanik ventilatörde izleme alındı. Kardiyovasküler muayenede 1/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyuldu. Her iki gözün korneası bulanık görünmekte idi. Oral muayenesinde alt çenede 2 adet natal diş saptandı (Resim 1a). Dişler aspirasyon riski taşıması nedeniyle çekildi. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, kalsiyum değeri, kan şekeri, serum elektrolitleri, C-reaktif protein değeri, böbrek fonksiyon testleri ve karaciğer enzimleri normal sınırlarda idi. Kan kültüründe üreme olmadı. Postnatal ikinci günde nazal CPAP ile izleme geçildi. Beslenmesi orogastrik sonda ile başlanıp kademeli olarak

*Sorumlu Yazar: Dr.Yusuf Kale, Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Gaziantep/Türkiye, Tel: 0 (506) 241 42 96, Fax: 0 (342) 338 49 29, E-mail: yusufk106@yahoo.com

Geliş Tarihi: 06.08.2016, Kabul Tarihi: 24.12.2016



Resim 1a,b. Hastanın alt çenesinde iki adet natal diş görülmekte (1a). Bilateral glokom. Buftalmus ve korneal ödem görülmekte (1b).

artırıldı. Yapılan kranial ve abdominal ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. İkinci günde yapılan ekokardiyografik incelemede patent foramen ovale saptandı. Üçüncü gün nazal sürekli hava yolu basıncı ile takibe geçildi. Ayrıntılı oftalmolojik muayenede bilateral glokom saptandı (Resim 1b). Göz içi basıncı her iki gözde yükselmiş idi (sağ göz: 27 mmHg ve sol göz 25 mmHg). Glokom tedavisi için timolol damla başlandı. Nörolojik ve odiyometrik değerlendirme normal idi. Kromozom analizi 46, XY olarak sonuçlandı. İdrar ve kan aminoasitleri, tandem kütle spektrometresi, idrar organik asitleri normal idi. TORCH analizinde özellik yok idi. Beşinci günde serbest oksijen verilmeye başlandı, beslenmesi kademeli olarak artırıldı. sekizinci günde emerek beslenmeye geçilen, oksijen ihtiyacı olmayan hasta göz hastalıkları bölümüne kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Aileye genetik danışmanlık önerildi. Genetik çalışma aileye ekonomik yük getirdiği için yapılamadı.

Tartışma

Primer konjenital glokom, göz içi basıncının artması sonucu buftalmus, ödem, korneal opasite, descemet zarının yırtılması ve optik atrofi ile karakterizedir (2). Görülme sıklığı canlı doğumlarda 1:10.000 olup çocukluk çağındaki körlüğün başlıca nedenidir (5). Hastalığın etiyolojisi açık değildir. Uveal ağın konjenital anomalisi, hümor aközün dışı doğru akışına engel olur ve böylece göz içi basınç artışı ile optik sinir hasarına neden olabilir. Sitokrom P4501B1'i kodlayan CYP1B1 geninde mutasyon saptanmıştır (6). Olgumuzun mutasyon analizi çalışılmamıştır. Başlıca klinik bulgu olarak fotofobi, blefarospazm, hiperlakrimasyon ve göz küresinde büyüme

görülmür. Etkilenen hastaların %40'ında bulgular doğumda ortaya çıkar ve genellikle tanı yaşamın ilk yılında konulur. Tedavi edilmeyen vakalarda körlük kaçınılmazdır.

Konjenital glokom, çok sayıda anomali ve sendromlarla ilişkili olabilir. Trizomi 13 ve 18, Walker-Warburg sendromu, Zellweger sendromu, Konjenital herediter endotelial distrofi, Lowe sendromu, Axenfeld-Rieger, Nail-patella sendromu, Aniridi, Peters Plus Sendromu ile birlikteliği bildirilmiştir. Otozomal resesif ve otozomal dominant olarak kalıtılabildiği saptanmıştır ve akraba evliliğinin sık olduğu ülkelerde yaygındır. İlaç tedavisi göz içi basıncını azaltmak için destekleyici bir role sahiptir, kesin tedavisi cerrahidir (7).

Bebeklerde natal diş nadirdir. Genellikle iyi huyludur ancak emzirme problemlerine neden olabilir. Aspire edilmesi durumunda hayati tehdit oluşturabilir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Down sendromu, Pierre Robin sendromu, Van der Woude sendromu, Hallerman-Streiff sendromu, Ellis-van Creveld sendromu, Kraniofasial dizostozis gibi sendromlarla birlikteliği tanımlanmıştır (8). Olgumuzda bir sendromu destekleyecek majör karakteristik özellik bulunmamakta idi. Literatürde konjenital glokom ile natal diş birlikteliği olan sadece iki vaka bildirilmiştir (9,10). Olgumuzun literatürde üçüncü vaka olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak natal diş nadir olarak görülmektedir. Çoğu zaman iyi huyludur ancak aspirasyon riski taşıdığından çekilmesi gerekebilir. Konjenital glokom çocukluk çağında görülen körlüğün en sık nedenidir. Konjenital glokom tespit edilen hastalar eşlik edebilecek diğer anomaliler yönünden değerlendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Anderson DR. The development of the trabecular meshwork and its abnormality in primary infantile glaucoma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1981; 79: 458-485.
2. Rezende RA, Uchoa UBC, Uchoa R, Rapuano J, Liabson PR, Cohen EJ. Congenital Corneal Opacities in a Referral Practice. *Glaucoma* 2004; 23(6): 565-570.
3. Boden hoff J, Gorlin RJ. Natal and neonatal teeth: Folklore and fact. *Pediatrics* 1963; 32: 1087-1093.
4. Kovac J, Kovac D. Neonatal teeth. *Bratisl Lek Listy* 2012; 112(11): 648-650.
5. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41(5): 271-288.
6. Bejjani BA, Stockton DW, Lewis RA, Tomey KF, Dueker DK, Jabak M, et al. Multiple CYP1B1 mutations and incomplete penetrance in an inbred population segregating primary congenital glaucoma suggest frequent de novo events and a dominant modifier locus. *Hum Mol Genet* 2000; 9(3): 367-374.
7. Walton DS, Katsavounidou G. Newborn primary congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005; 42(6): 333-341.
8. Aydın M, Hakan N, Zencirođlu A, Okumuş N. Yenidođan bir olguda natal diş. *Göztepe Tıp Dergisi* 2014; 29(1): 66-68.
9. Mandal AK. Primary congenital glaucoma and erupted teeth (natal teeth) in the newborn: a report of two cases. *Ophthalmic Surg Lasers* 2001; 32(5): 419-421.
10. Mandal AK, Hornby SJ, Jones RB. Congenital hydrocephalus associated with congenital glaucoma and natal teeth. *Indian J Ophthalmol* 2002; 50(4): 322-332.