

Morning Glory Sendromlu İki Olgumuzda Optik Koherens Tomografi Bulgularımız

The Findings of Optical Coherence Tomography in two Cases with Morning Glory Syndrome

Sami TOYRAN¹, Zafer ÖZTAŞ², Fahrettin AKAY¹, Elif TUNÇ³

ÖZ

Morning Glory Sendromunda (MGS) optik koherens tomografinin (OKT) klinik önemini değerlendirmek. Mayıs 2013 ile haziran 2014 tarihleri arasında MGS tanısı konan iki hastanın iki gözü retrospektif olarak incelendi. Hastaların tam oftalmolojik ve sistemik muayenesinin ardından, horizontal ve vertikal B mod OKT görüntüleri elde edildi. Sistemik muayenede birinci olguda biküspit aorta ve kardiyak aritmi saptandı. İkinci olguda sistemik patoloji saptanmadı. Etkilenen 2 gözde de görme keskinliği 0.1 ve altında ölçüldü. Peripapiller ve maküler bölgenin OKT görüntülerinde tüm gözlerde genişlemiş optik disk, iç retina katlarında skizis benzeri boşluklar içeren nörosensöryel retina dekolmanı izlendi. Oküler ve sistemik morbiditenin azaltılması için MGS'nin erken teşhisi ve uzun dönem takipleri önemlidir. Oküler komplikasyonların tanı ve takibi için OKT faydalı bir araç olabilir.

Anahtar Kelimeler: Morning Glory Sendromu, optik koherens tomografi, retina dekolmanı.

ABSTRACT

To assess the clinical importance of optical coherence tomography (OCT) in morning glory syndrome (MGS). Two eyes of two patients who diagnosed of MGS between May 2013 and June 2014 were evaluated retrospectively. After the complete ophthalmological and systemic examination of the patients, horizontal and vertical B mod OCT images were obtained. In the systemic examination, bicuspid aortic valve and cardiac arrhythmia were detected in the first case. No systemic disease were detected in the second case. Visual acuity was measured ≤ 0.1 in two affected eyes. OCT images of peripapiller and macular area revealed enlargement of optic disc, neurosensorial retinal detachment with schisis-like cavity of inner retina in all eyes. Early detection and long-term follow-up of MGS is crucial to reduce the morbidity of ocular and systemic complications. OCT may usefull tool for diagnosis and follow-up of ocular complications.

Key Words: Morning Glory Syndrome, optical coherence tomography, retinal detachment.

- 1- M.D., Izmir Military Hospital, Eye Clinic, Izmir/TURKEY
TOYRAN S., samitoyran@gmail.com
AKAY F., drfakay@yahoo.com
- 2- M.D., Ege University Faculty of Medicine, Department of
Ophthalmology, Izmir/TURKEY
ÖZTAŞ Z., zaferdr2000@gmail.com
- 3- M.D., Izmir Military Hospital, Cardiology Clinic, Izmir/TURKEY
TUNÇ E., ekardiat@gmail.com

Geliş Tarihi - Received: 05.01.2015
Kabul Tarihi - Accepted: 17.03.2015
Ret-Vit 2015;23:341-344

Yazışma Adresi/Correspondence Address: M.D., Sami TOYRAN
Izmir Military Hospital, Eye Clinic, Muratreis Mah. 269. Sk. No:12 Izmir/TURKEY

Phone: +90 232 262 55 55
E-mail: samitoyran@gmail.com

GİRİŞ

Morning Glory Sendromu (MGS) optik disk etrafında kabarıklık bir pigment halkası ile bu halkadan düz, ince ve radial şekilde dışa doğru seyreden retinal damarlarla karakterize fundus bulguları olan oldukça nadir bir sendromdur. Retinal arter ve venlerin ayırt edilmesi güçtür. Ortasında sıklıkla beyaz fibrogial doku bulunduran, geriye doğru huni şeklinde genişlemiş bir papilla yapısı izlenmektedir.¹ Periferik retina ve fovea normal olmasına rağmen etkilenen tarafta görme keskinliği ciddi olarak bozulmuştur.

Sendroma ciddi santral sinir sistemi (bazal transfenoidal ensefalosel, korpus kallozum agenezisi, sella tursika taban defekti, kiazma agenezisi), endokrin, renal ve solunum sistemi anomalileri eşlik edebilmektedir. Ayrıca hipertelorizm ve yarık damak gibi maksillofasial anomalilerin yanısıra; göz kapağı hemanjiyomu, aniridi, katarakt, lens kolobomu, siliyer cisim kisti, şaşılık, Duane retraksiyon sendromu, nistagmus, retina dekolmanı, retinal vasküler anomaliler ve mikroftalmi gibi oküler anormallikler de eşlik edebilmektedir.²

Embriyogenez aşamasında oluşan bir hasar nedeniyle oluştuğu düşünülen MGS; bir görüşe göre optik disk kolobomunun bir şekli iken başka bir görüşe göre mezodermal gelişim defektidir.^{1,2} Bu çalışmada MGS olgularına ait klinik ve optik koherens tomografi (OKT) özellikleri sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Olgu 1

Çocukluğundan itibaren sağ gözünde görme azlığı şikayeti ile kliniğimize başvuran 24 yaşındaki erkek hastanın yapılan özgeçmiş sorgusunda özellik saptanmadı. Olgunun oftalmolojik muayenesinde ön segmentler normal bulunmuş olup fundoskopik muayenesinde sağ gözde MGS saptanmış (Resim 1), sol göz ise normal bulunmuştur. Sikloplejik refraksiyonu sağ gözde; +1.50 sferik ve +1.50 aks 130 silindirik, sol gözde; +1.00 sferik ve +0.25 aks 35 silindirik olarak tespit edilmiştir. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 0.1, sol gözde 0.8 ölçülmüştür. Göz hareketleri her yöne serbest ve ortoforik olan olgunun sağ fundoskopisinde; optik disk kolobomatöz yapıda olup, yüzeyinde glial proliferasyona ait gri-beyaz renk değişimi mevcuttur.

Sağ gözün fundus OKT (RS-3000 Lite, Nidek, Tokyo, Japan) görüntülerinde; makula ve optik disk kenarında retinal kalınlık artışı ile birlikte papilla kenarından foveaya doğru ilerledikçe retina konturlarının düzensizleştiği ve sıg bir nörosensöryel retina dekolmanı olduğu izlenmiştir. Lezyonlara vitreoretinal traksiyon eşlik etmemektedir. Sol gözün OKT görüntüleri normal izlenmiştir.

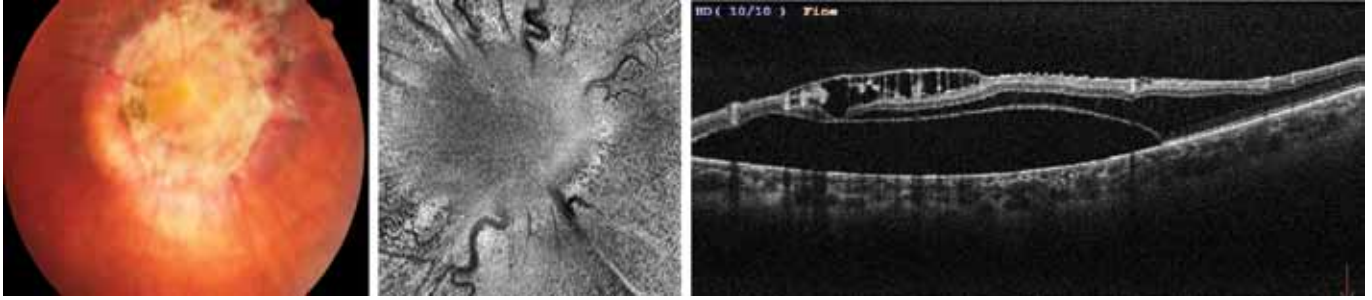
Görme kaybı dışında şikayeti olmayan hastanın genel fiziki muayenesi tabii iken, yapılan sistemik taramasında bisküspit aorta ve kardiyak aritmi tanısı konmuştur. Transtorasik ekokardiyografik görüntüleme ile grade 1 aort kapak yetmezliğine yol açan kalsifiye olmuş fonksiyonel kompanse (asemptomatik) biküspit aort kapağı tespit edilmiştir. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) herhangi bir anormallik saptanmamıştır. Ayrıca hastanın respiratuvar, renal ve endokrin sistemleri de ilgili uzmanlar tarafından taranmış olup herhangi bir patoloji tespit edilememiştir.

Olgu 2

Çocukluğundan itibaren sağ gözünde görme azlığı şikayeti ile kliniğimize başvuran 27 yaşındaki erkek hastanın yapılan özgeçmiş sorgusunda özellik saptanmadı. Olgunun oftalmolojik muayenesinde ön segmentler normal bulunmuş olup fundoskopik muayenesinde sağ gözde MGS saptanmış (Resim 2), sol göz ise normal bulunmuştur. Sikloplejik refraksiyonu sağ gözde; +2.50 sferik ve +1.75 aks 75 silindirik, sol gözde; +1.00 sferik ve +0.75 aks 55 silindirik olarak tespit edilmiştir. EİDGK sağ gözde 50 santimetreden parmak sayma, sol gözde tam düzeyinde ölçülmüştür. Göz hareketleri her yöne serbest ve ortoforik olan olgunun sağ fundoskopisinde; optik disk kolobomatöz yapıda olup, yüzeyinde glial proliferasyona ait gri-beyaz renk değişimi mevcuttur. Işınsal seyir gösteren retina damarlarının bir kısmında tortiosite artışı olmakla birlikte, arter-ven ayırımı yapılamamaktadır. Sağ gözün fundus OKT görüntülerinde; iç retina katlarında skizis benzeri kistoid boşluklar ile birlikte geniş seröz retina dekolmanı izlenmiştir. Sol göz OKT görüntüleri normal bulunmuştur. Genel fiziki muayenesi normal olan olgunun çekilen kranial MRG'sinde herhangi bir anormallik saptanmamıştır. Hastanın solunum, dolaşım, renal ve endokrin sistemleri olgu 1'de olduğu gibi taranmış ancak normal bulunmuştur.



Resim 1: Olgu 1'e ait sırasıyla renkli fundus ve OKT (Papillar map ve papillomaküler line) fotoğrafları.



Resim 2: Olgu 2'ye ait sırasıyla renkli fundus ve OKT (Papillar map ve papillomaküler line) fotoğrafları.

TARTIŞMA

Daha sık olarak bayanlarda görülen MGS sıklıkla tek taraflı ve sağ gözü tutmaktadır. Olguların birçoğu hayatın ilk birkaç yılı içinde gelişen şaşılık nedeniyle kliniklere başvurur ve tanı alırlar.² Görme keskinliği değişken olup tam ile ışık hissi arasında olabilir. Bununla birlikte genellikle 20/200'ün altındadır. MGS'de ortalama tanı konma yaşı hayatın ilk 24 aydır. Oküler ve sistemik morbiditenin azaltılması için MGS'nin erken teşhisi önemlidir. Bu dönemde vakaların %50'sinde anizometropik ambliyopi ve strabismus gelişmektedir. Kapama tedavisi uygulanan hastaların görmelerinde iki sıradan fazla artış sağlanmıştır. Loudot ve ark. 2.5 yaşında sol gözünde derin ambliyopisi olan MGS'li bir kız çocuğu rapor etmişlerdir. Bir yıllık tedavinin sonunda görme keskinliğini 0.1 den 0.7'ye yükseltmeyi başarmışlardır.³

Yine erken dönemde şaşılık cerrahisi uygulanan hastaların %41'inde ortofori elde edilebilmiştir. Hu ve ark.,⁴ Strabismus ve ambliyopinin erken dönemde tedavisinin görsel prognoz açısından çok önemli olduğunu vurgulamışlardır.

Görme keskinliğindeki bu azlık sıklıkla miyopik anizometriye bağlı gelişen ambliyopi sonucu veya retinadaki patolojik değişikliklere bağlıdır.⁵ Bizde literatürle uyumlu olarak her iki olgumuzun da sağ gözünde MGS saptadık. Bununla birlikte literatürün aksine hastalarımız askerlik muayenesi için hastanemize sevk edilen bireyler arasından teşhis edildiği için sadece erkek olguları içermektedir. Her iki olgumuzda da tek taraflı tutulum olup etkilenen tarafın daha hipermetropik olması dikkat çekmiştir. Vakalarımız, gelir durumu düşük kesimlerden gelen ve maddi imkansızlıklardan dolayı hem kendileri hem de aileleri tarafından ihmal edilmiş vakalar olup askere alma nedeniyle tarama muayenesi sonucu tesadüfen tespit edilmişlerdir. Bu nedenle ambliyopi tedavisi dahil olmak üzere hiçbir tedavi sürecinden geçmemişlerdir.

MGS tanısını koymadan önce özellikle olası optik disk kolo-bomu ve posterior stafiloma açısından ayırıcı tanı yapılması gerekmektedir. Kolobom olguları genellikle bilateral tutulum gösterir ve MGS'den farklı olarak epipapiller kabarıklık pigment glial doku bulunmaz, lezyonun merkezi glokomatöz çukurlaşmayı andırır tarzda bir krater şeklindedir.

Peripapiller stafilomda ise santral gliyal doku yoktur ve retinal damarlar normaldir. Ayırıcı tanı, fundoskopik muayene ile yapılabilir de, bilgisayarlı tomografi, fundus floressein anjiyografi (FFA) veya MRG ile desteklenmelidir.⁷ Günümüzde ise non invaziv bir yöntem olan OKT ile tanı desteklenebilir ve hatta olgular belli aralıklarla takip edilebilir. Bu amaçla olgularımızın klinik özelliklerinin yanında OKT özelliklerini de bu çalışmada sunmaktayız.

OKT ile MGS olgularında optik sinir başında genişleme, retinal sinir lifleri kalınlığında artma ve makula kalınlığında azalma bildirilmiştir.⁸ Ayrıca MGS olgularında oluşabilecek retina dekolmanı gibi ciddi komplikasyonların teşhisinde de OKT görüntüleme pratik bir yöntemdir. Retina dekolmanı MGS'de rastlanan en sık komplikasyondur. Retina dekolman prevalansının yüksek olması nedeniyle MGS hastaları yakından takip edilmelidirler. MGS ile ilişkili retina dekolmanın tedavisi tartışmalıdır. Bazı yazarlar subretinal sıvının spontan rezorpsiyonu için 3 ay beklenmesi gerektiğini ifade ederlerken, diğerleri retinanın üzerindeki traksiyonlardan arındırılması ve erken görsel rehabilitasyon için posterior vitrektomi ve hyaloid peeling önermektedirler.⁹

MGS'de subretinal ve subaraknoid veya vitroz kompartmanlar arasında bir bağlantı olduğunu ve peripapiller konüs etrafındaki doku gerilmesinden dolayı retinada yırtıksız dekolmanın oluşabileceğini tahmin edilmektedir.¹⁰

Sıklıkla peripapiller alan ve makula ile sınırlı olsa da nadiren geniş ve büllöz retina dekolmanı gelişebilmektedir. Retina dekolmanındaki subretinal sıvının kaynağı fibrogial dokuyla ilişkili bir yırtıktan likifiye vitreusun özellikle optik disk kenarından subretinal aralığa geçmesi veya anormal retinal-koroidal damarlardan sızıntıdan dolayı olabilir.¹⁰ Mekanizma konjenital veya edinsel optik disk pitlerinde görülen maküler retinoskizis ve seröz makula dekolmanına benzemektedir. Bu yüzden MGS'de gözle görülemeyen peripapiller retinal yırtık veya deliklerin tespitinde ve lezyon özelliklerinin belirlenmesinde OKT görüntülerinin önem taşıdığını düşünmekteyiz. Çalışmamızdaki her iki olguda da OKT ile peripapiller ve maküler alanda nörosensöryel retinanın dekole olduğunu ve iç retina katlarında da skizis benzeri kistoid boşluklar oluştuğunu saptadık. Ancak kesitlerde retina dekolmanı ile ilişkili bir yırtık veya traksiyon saptamadık.

Bu durumun olguların kronik döneminde görüntülenmesi ile ilişkili olabileceğini düşünmekteyiz. Ayrıca preretinal traksiyonel membranlar da MGS'de retina dekolmanının olası nedenleri içinde gösterilebilir.¹¹

MGS'de görülen bazı retina dekolmanları regmatojen tabiatta olabilir. Nitekim Akiyama ve ark.,¹² MGS olan 9 yaşındaki bir kız çocuğunda yırtıklı büllöz retina dekolmanı tespit etmiş ve dekolmanı subretinal sıvı drenajı, vitrektomi, intravitreal hava enjeksiyonu ve optik disk etrafına lazer fotokoagülasyonu uygulayarak tedavi etmeyi başarmışlardır. Yine, Campos ve ark.,¹³ seröz macula dekolmanı nedeniyle görmesi 0.4'e düşen 23 yaşında MGS'li bir hastayı sadece C₂F₆ gaz enjeksiyonu, peripapiller lazer uygulama ve uygun pozisyon verme ile tedavi ettiğini ve görme derecesini 0.7'ye çıkardığını bildirmişlerdir. Ho ve ark.,¹⁴ retina dekolmanı gelişen MGS'li hastaların tamamına posterior vitrektomi, gaz enjeksiyonu ve lazer uygulamıştır. Postoperatif olarak hastalar OKT ile takip edilmiş, retinal yırtıkların kapandığı ve retinanın başarıyla yatıştırıldığı tespit edilmiştir. Bu çalışmada OKT'nin, retinal yırtıkların kapandığının teyit edilmesinde oldukça faydalı bir rehber olduğu vurgulanmıştır.

MGS'e eşlik eden oküler patolojilerden birisi de primer persistan hiperplastik vitreustur. Fei ve ark.,¹⁵ Sığ ön kamara ve skonder glokoma bağlı korneal opasitelerin gelişimini önlemek için erken dönemde lensektomi ve vitrektomi uygulamışlar, oldukça başarılı sonuçlar elde etmişlerdir.

MGS'de foveal refle kaybı, gangliyon hücrelerinde pigment birikimine bağlı olarak sarımsak fundus pigmentasyonu ve anormal arteriovenöz anastomoz şeklinde vasküler malformasyonlar bildirilmiştir.^{16,17} Bu arteriovenöz anastomozlar özellikle retinal damarların diskten çıktığı bölgede bulunmaktadır.

MGS' nin analizinde OKT'nin yanısıra FFA, beyin tomografisi (BT) ve B-scan ultrasonografi gibi görüntüleme yöntemleri de kullanılabilir. Bir bildiriye göre BT görüntülemeye optik sinir incelenmiş ve vitreus göz küresinin arkasına doğru prodrüze olduğu tespit edilmiştir. FFA görüntüsünde erken fazda optik disk ve etrafındaki damarlarda hipoflorasans, geç fazda ise optik diskte florasan boyanma izlenmiştir. B-scan ultrasonografi ile vitreusta papillaya doğru "ters duran bir şişe boynu" gibi genişleme tespit edilmiştir. Bazen retina dekolmanına ait bir ekojenik band izlenebilir. Her üç tetkikin de kendine özgü imajları mevcuttur. Bu tetkikler "ayırıcı tanı"da zorlanıldığında başvurulacak yöntemler olabilir. Olgularımız fundoskopik olarak tanımladığı için daha ileri ve invazif yöntemlere başvurmadık.

MGS olan tüm olgularda sistemik eşlik eden patolojiler araştırılmalıdır. Literatürde MGS ile birliktelik gösteren posterior pituter ektopisi olan 7 yaşında bir erkek çocuğu rapor edilmiştir.¹⁸ Nistagmus, ezotropeya, görme azlığı ve boy kısalığı olan hastanın oküler ve sistemik muayenesi yapılmış MGS tanısı konmuştur.

MGS tanısı alan hastaya MRG istenmiş, sonuç olarak pituter ektopisi ve hipopituterizm tespit edilmiştir. Bu sayede hastaya erken dönemde rekombinan büyüme hormon replasmanı yapılabilmıştır.

Bu çalışmada bir olgumuzda kardiyak aritmi ve biküspit aorta anomalisi tespit edilmiştir. Kardiyovasküler sistemin tutulduğu bu MGS olgusu asemptomatik seyirli olsa da hayati risk taşıdığından kardiyoloji servisine yönlendirilmiştir. MGS'ye eşlik eden yukarıda bahsedilen oküler ve sistemik anomalilerin erken tanısı, bu ve benzeri hastalıkların tedavisi için büyük önem taşımaktadır.

Progresif özelliği olmayan MGS sendromu komplike olmamışsa tedavi gerektirmez. Ancak sistemik birliktelikler açısından tüm olgular tetkik edilmelidir. Retina dekolmanı riskinin yüksek olması nedeniyle tanı ve takibi önem taşımaktadır. Sonuç olarak olguların teşhisinde, ayırıcı tanısında ve retina dekolmanının saptanmasında OKT faydalı bulunmuştur.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Baer CA, Aaberg TM Sr, Newmann NJ. Morning glory disc anomaly. An atypical case. Br J Ophthalmol 2003;87:363-5.
2. Chan RT, Chan HH, Collin HB. Morning glory syndrome. Clin Exp Optom 2002;85:383-8.
3. Loudot C, Fogliarini C, Baeteman C, et al. Rehabilitation of functional amblyopia in morning glory syndrome. J Fr Ophthalmol 2007;30:998-1001.
4. Hu J. The clinical characteristics and imaging findings of morning glory syndrome. J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci. 2008;28:465-8.
5. Eustis HS, Sanders MR, Zimmerman T. Morning glory syndrome in children. Association with endocrine and central nervous system anomalies. Arch Ophthalmol 1994;112:204-7.
6. Lit ES, D'Amico DJ. Retinal manifestations of morning glory disc syndrome. Int Ophthalmol Clin 2001;41:131-8.
7. Beyer WB, Quencer RM, Osher RH. Morning glory syndrome. A functional analysis including fluorescein angiography, ultrasonography and computerized tomography. Ophthalmology 1982;89:1362-7.
8. Srinivasan G, Venkatesh P, Garg S. Optical coherence tomographic characteristics in morning glory disc anomaly. Can J Ophthalmol 2007;42:307-9.
9. Ho CL, Wei LC. Rhegmatogenous retinal detachment in morning glory syndrome - pathogenesis and treatment. Int Ophthalmol 2002; 24:21-4.
10. Coll GE, Chang S, Flynn TE. Communication between the subretinal space and the vitreous cavity in the morning glory syndrome. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1995;233:441-3.
11. Lee KM, Woo SJ, Hwang JM. Evaluation of congenital excavated optic disc anomalies with spectral-domain and swept-source optical coherence tomography. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2014;252:1853-60.
12. Akiyama K, Azuma N, Hida T, et al. Retinal detachment in Morning Glory syndrome. Ophthalmic Surg 1984 Oct;15:841-3.
13. Cañete Campos C, Gili Manzanaro P, Yangüela Rodilla J. Retinal detachment associated with morning glory syndrome. Arch Soc Esp Oftalmol 2011;86:295-9.
14. Ho TC, Tsai PC, Chen MS, et al. Optical coherence tomography in the detection of retinal break and management of retinal detachment in morning glory syndrome. Acta Ophthalmol Scand 2006;84:225-7.
15. Fei P, Zhang Q, Li J. Clinical characteristics and treatment of 22 eyes of morning glory syndrome associated with persistent hyperplastic primary vitreous. Br J Ophthalmol 2013;97:1262-7.
16. Yamana T, Nishimura M, Ueda K. Macular involvement in morning glory syndrome. Jpn J Ophthalmol 1983;27:201-9.
17. Brodsky MC, Wilson RS. Retinal arteriovenous communications in the morning glory disc anomaly. Arch Ophthalmol 1995;113:410-1.
18. Pierre-Filho Pde T, Limeira-Soares PH, Marcondes AM. Morning glory syndrome associated with posterior pituitary ectopia and hypopituitarism. Acta Ophthalmol Scand 2004;82:89-92.