

Morning Glory Sendromu: Retinokoroidal Kolobom ile Birlikteliği

Morning Glory Syndrome Associated with Retinochoroidal Coloboma

Güliz YAVAŞ¹, Faruk ÖZTÜRK²

ÖZ

Amaç: Morning glory sendromu(MGS) sıklıkla izole olarak görülen bir optik sinir displazisi olup nadiren oftalmik, kraniyofasiyal, nörolojik veya renal patolojiler eşlik edebilir. Bu durumun embriyogenesis dönemindeki hasara bağlı geliştiği düşünülmektedir.

Olgu Sunumu: Sağ ezotropiyası olan 4 yaşındaki kız çocuğunun fundoskopik muayenesinde sağ MGS ile beraber inferonasal koroid kolobomu saptandı. Yapılan araştırmada sistemik bir anormallik izlenmedi. Hastaya oklüzyon tedavisi uygulandı. Görme keskinliğinde artış sağlandı.

Sonuç: Morning glory sendromu tanısı konulan kişilerde oküler veya sistemik değerlendirme eşlik edebilecek anormallikler yönünden önemlidir. Bununla beraber MGS progresif bir hastalık olmadığı ve tedavi gerektirmediği hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Morning glory sendromu, koroid kolobomu, ezotropiya.

ABSTRACT

Purpose: Morning glory syndrome(MGS) is an optic nerve displasia which is mostly seen isolated but can also be together with ophthalmic, craniofacial, neurologic, and renal pathologies. Morning glory syndrome is thought to be due to a defect in embriogenesis.

Case Report: A 4-year-old girl who had esotropia in right eye was found to have right MGS and choroidal coloboma inferonasally on fundoscopic examination. Systemic evaluation was normal. After occlusion therapy there was an increase in vision.

Conclusion: In cases with MGS, both ocular and systemic evaluations are important in the diagnosis of abnormalities seen together with MGS. Morning glory syndrome is not a progressive disease and no treatment is needed.

Key Words: Morning glory syndrome, choroidal coloboma, esotropia.

Ref - Vit 2005: 13 : 231-233

Geliş Tarihi : 29/09/2004

Kabul Tarihi : 15/12/2004

Received : September 29, 2004

Accepted : December 15, 2004

1- Kocatepe Üniv Tıp Fak Göz Hast AD, Afyon, Yrd. Doç. Dr.
2- Kocatepe Üniv Tıp Fak Göz Hast AD, Afyon, Doç. Dr.

1- M.D, Afyon Kocatepe University, Faculty of Medicine Department of Ophthalmology Afyon/TURKEY
YAVAŞ G., gkumbar@tinet.net.tr
2- M.D Associate Professor, Afyon Kocatepe University, Faculty of Medicine Department of Ophthalmology Afyon/TURKEY
ÖZTÜRK F., drfaruk2@yahoo.com
Correspondence: M.D. Güliz YAVAŞ
Afyon Kocatepe University, Faculty of Medicine Department of Ophthalmology Afyon/TURKEY

GİRİŞ

Morning Glory Sendromu (MGS), ilk olarak 1970 yılında Kindler tarafından adlandırılmış olup korioretinal pigmenter değişiklikler ve subretinal fibrogliyal doku ile çevrelenmiş kanal şeklindeki çukurlaşmış optik sinir başı defekti ile karakterize bir optik sinir displazisidir ve sıklıkla diskin ortasında fibrogliyal doku mevcuttur. Disk sınırından ince retinal damarlar ışınal olarak çıkarlar. Peripapiller pigmentasyon zamanla retina pigment epiteli hiperplazisinin fibrogliyal dokuya metaplazisine bağlı olarak azalma gösterebilir¹.

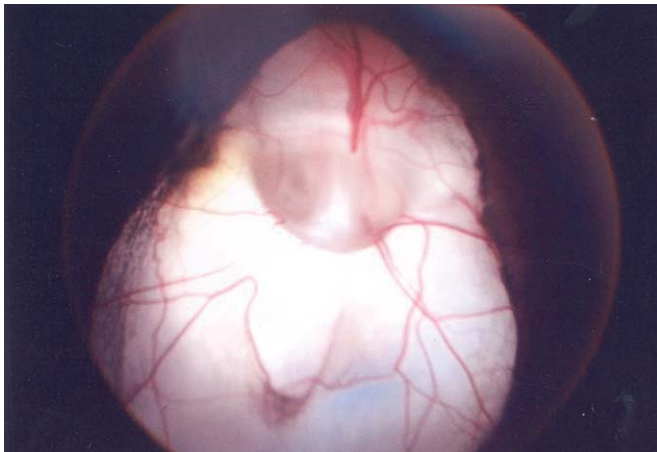
Morning glory sendromu sıklıkla izole bir oftalmik bulgu olmakla beraber göz kapağı hemanjiyomu, şaşılık, nistagmus, katarakt, lens kolobomu, siliyer cisim kisti, aniridi, retina dekolmanı ve retinal vasküler anormallikler, mikroftalmi, Duane retraksiyon sendromu gibi oküler anormallikler eşlik, orta hat defektini gösteren nörolojik ve kraniyofasiyal değişiklikler, renal hipoplazi, Aicardi sendromu ve Joubert sendromu eşlik edebilir²⁻⁴. Bu durum, MGS'nun embriyogenesinin 4-8. haftalarındaki gelişimsel hasara bağlı olduğunu gösterir.

Retinokoroidal kolobom ise embriyolojik gelişimin 5. haftasında optik sinir başı embriyonik yarığının tamamlanamaması sonucu oluşur ve özellikle alt nasal bölgede yerleşir⁶.

Literatürde MGS ile retinokoroidal kolobomun birlikteliği bildirilmemiş olup bu iki durumu beraber izlediğimiz bir olgu sunarak MGS'na eşlik edebilecek oküler ve sistemik durumları gözden geçirdik.

OLGU SUNUMU

Doğumundan itibaren sağ gözünde içe kayma varlığı şikayeti ile polikliniğimize başvuran 4 yaşındaki bir kız çocuğunun yapılan özgeçmiş sorgusunda bir özellik saptanmadı. Oküler muayenesinde her iki glob hareketi her yöne serbest olup uzak ve yakında 20 prisma diyoptri'lik sağ ezotropyaya saptandı. Sağ mikroftalmisi olan hastanın ölçülen göz aksiyal uzunluğu sağda 19,4 mm, solda 20,0 mm idi. Ön segment muayenesi sağ ve solda doğal olup horizontal kornea



Resim 1: Hastanın sağ fundus resmi.

çapı sağ gözde 10 mm, sol gözde ise 12 mm idi. Fundoskopik muayenesinde sağ MGS ile beraber inferonasalde koroid kolobomu varlığı saptanırken (Resim 1) sol fundus normal olarak değerlendirildi. Atropin ile yapılan refraksiyon muayenesinde sağ +4.75,+1.50 aks 30, sol +7.00, +0.25 aks 55 olarak ölçülen hastanın görme keskinliği sağda 0.1 ve solda 0.6 olup tashih yapıldığında sırası ile 0,5 ve 0,6 olarak ölçüldü. Genel fiziksel muayenesi normal olup çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) herhangi bir anormallik saptanmadı.

Hastaya gözlük tashihini takiben kapama tedavisi uygulandı. Altı ay sonra yapılan kontrolünde tashih ile görme keskinliğinin sağda 0,7 ve solda 1,0 olduğu gözlemlendi.

TARTIŞMA

MGS, bayanlarda daha sık görülmekte olup sıklıkla unilateral ve sağ gözdedir²⁻⁴. MGS tanısı sıklıkla hayatın ilk birkaç yılı içinde şaşılık varlığı sonucu konulur². Bu kişilerin görme keskinlikleri değişken olup 20/20 ile ışık hissi arasında olabilir. Yüzde doksan'ında 20/200'ün altındadır. Görme keskinliğindeki bu azlık sıklıkla miyopik anizometriye bağlı gelişen ambliyopi sonucu veya retinadaki değişikliklere bağlıdır³. Yaşar ve ark.⁷, ezotropiyası olan mikroftalmik bir MGS olgusunda yüksek miyopi saptamışlardır. Bilateral olan olgularda görme prognozu daha iyi olup 20/20-20/70 arasında değişmektedir. Bizim hastamız sağ içe kayma şikayetiyle polikliniğimize başvurduğunda görme keskinliği sağda 0.1, solda 0.6 olarak ölçüldü. Sağda MGS varlığı ile beraber koroid kolobomu tanısı konan hastanın görme keskinliğindeki düşüklük bu duruma bağlanırken soldaki görme azlığı yüksek hipermetropik ambliyopiye bağlandı. Gözlük verilerek kapama tedavisi uygulanmasını takiben her iki gözün görme keskinliğinde artış izlendi ve sağ görme 0,7, sol görme 1,0 seviyesine çıkarıldı. Bu nedenle MGS varlığında mutlaka kapama tedavisi denenmelidir.

MGS'nda disk merkezinde görülen fibrogliyal doku, hyaloid vasküler sistemin anormal gelişimi veya optik sinir kılıfı kökenli olabilir². Tunç ve ark.⁸, bir olgularında MGS'nun primer persistan hiperplastik vitreus ile beraber olduğunu göstermişlerdir.

MGS'nda en sık görülen retinal komplikasyon retina dekolmanı olup %30-38 sıklıkta görülmektedir¹⁻³. Dekolman, sıklıkla peripapiller retina veya arka kutup ile sınırlı iken nadiren geniş ve büllöz dekolman izlenebilir. Mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber peripapiller fibrogliyal dokunun traksiyonu sonucu yırtık gelişebileceği düşünülmektedir. Ayrıca likefiye vitreusun optik sinir kenarından intraretinal aralığa geçmesi, anormal optik disk içindeki retinal damarlardan veya peripapiller koroidal damarlardan sızıntı subretinal sıvı kaynağı olabilir². Coll ve ark.⁹, MGS merkezindeki fibrogliyal dokuda mevcut retinal delik sonucu regmatojen retina dekolmanı gelişebileceğini bildirmişlerdir. Haik ve ark.¹⁰, MGS'na bağlı retina

dekolmanı olan 11 olgudan 4'ünde spontan iyileşme gözlemlenmişler ancak bunların yarısının tekrar dekolman olduğunu belirtmişlerdir. Fundusta dekolman haricinde makülada foveal refle kaybı, gangliyon hücrelerinde pigment birikimine bağlı olarak sarımsı pigmentasyon görülebilir¹¹. Bizim hastamızda dekolman veya makülopati izlenmedi. Bu hastalarda ayrıca anormal retinovasküler komünikasyonlar gözlemlenebilir^{5,12}. Bu arteriyovenöz veya arteriyol-arteriyoler anastomozlar özellikle retinal damarların diskten çıkış yerindedirler.

MGS, özellikle optik kolobomlardan ve posterior stafilmomdan ayırt edilmelidir. Kolobomda MGS'ndan farklı olarak epipapiller kabarıklık pigmente doku yoktur, merkezi krater şeklindedir ve glokomatöz çukurlaşmaya benzer ve sıklıkla bilateraldir². Peripapiller stafilmomda ise santral gliyal doku yoktur ve retinal damarlar normaldir. Tanı, fundoskopik muayene ile konulur ancak bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme yöntemi ile tanı desteklenir.

MGS, basal (sfenoetmoidal) ensefalosel ile beraber olabilir^{1,13}. Ayrıca posterior pituitar ektopi ve hipopituitarizm¹⁴, Moyamoya hastalığı¹⁵, renal hipoplazi³, hipertelorizm, yarık damak ve yarık dudak ile birlikteliği bildirilmiştir. Hastamızda herhangi bir ek patoloji saptanmadı.

MGS, bir görüşe göre optik disk kolobomu'nun bir şekli iken başka bir görüşe göre ise temel problem mezodermal gelişim defektidir^{1,3}. Beyer ve ark. ise ektodermal ve mezodermal gelişim bozukluğunun beraber olduğunu ve böylece optik disk kolobomundan ayrıldığını belirtmişlerdir⁵. Literatürde retinokoroidal kolobomun optik disk kolobomu ile beraberliği bildirilmiş olmasına rağmen MGS'nun kolobomlarla beraberlik göstermediği belirtilmiştir^{16,17}. Retinokoroidal kolobomun MGS ile birlikteliği, farklı gözlerde olmak üzere Kindler'in ve Bakri'nin birer hastalarında^{16,18} bildirilmiş ancak aynı gözde beraberliğine rastlanılmamıştır. Bilgimiz dahilinde bu olgu, aynı gözde MGS'nun retinokoroidal kolobom ile beraberliğinin bildirildiği ilk olgudur.

MGS, progresif bir hastalık değildir ve tedavi gerektirmez. Ancak özellikle retina dekolmanı riskinin yüksek olması nedeniyle tanısı ve takibi önem taşımaktadır. Görmeyi arttıracak kapama tedavisi ve sistemik patolojiler yönünden araştırma faydalı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Baer CA, Aaberg TM, Newmann NJ.: Morning glory disc anomaly. An atypical case. Br J Ophthalmol 2003;87:363
2. Chan RT, Chan HH, Collin HB.: Morning glory syndrome. Clin Exp Optom 2002;85:383-388
3. Lit ES, D'Amico DJ.: Retinal manifestations of morning glory disc syndrome. Int Ophthalmol Clin 2001;41:131-138
4. Eustis HS, Sanders MR, Zimmerman T.: Morning glory syndrome in children. Association with endocrine and central nervous system anomalies. Arch Ophthalmol 1994;112:204-207
5. Beyer WB, Quencer RM, Osher RH.: Morning glory syndrome. A functional analysis including fluorescein angiography, ultrasonography and computerized tomography. Ophthalmology 1982;89:1362-1367
6. Jacobs M, Taylor D.: The systemic and genetic significance of congenital optic disc anomalies. Eye 1991;5:470-475
7. Yaşar T, Çinal A, Andı İ.: Bilgisayarlı tomografi bulguları ile birlikte bir optik disk kolobomu (Morning glory sendromu). Ret-Vit 2000;8:181-183
8. Tunç M, Durukan H, Kara C.: Morning glory sendromuna eşlik eden primer persistan hiperplastik vitreus. Ret-Vit 2000;8:184-186
9. Coll GE, Chang S, Flynn TE, et al.: Communication between the subretinal space and the vitreous cavity in the morning glory syndrome. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1995;233:441-443
10. Haik BG, Greenstein SH, Smith ME, et al.: Retinal detachment in the morning glory anomaly. Ophthalmology 1984;91:1638-1647
11. Yamana T, Nishimura M, Ueda K, et al.: Macular involvement in morning glory syndrome. Jpn J Ophthalmol 1983;27:201-209
12. Brodsky MC, Wilson RS.: Retinal arteriovenous communications in the morning glory disc anomaly. Arch Ophthalmol 1995;113:410-411
13. Hodgkins P, Lees M, Reardon W, et al.: Optic disc anomalies and frontonasal dysplasia. Br J Ophthalmol 1998;82:290-294
14. Pierre-Filho Pd Pde T, Limeira-Soares PH, Marcondes AM.: Morning glory syndrome associated with posterior pituitary ectopia and hypopituitarism. Acta Ophthalmol Scand 2004;82:89-92
15. Taşkıntuna I, Öz Ö, Teke MY, et al.: Morning glory syndrome: association with moyamoya disease, midline cranial defects, central nervous system anomalies, and persistent hyaloid artery remnant. Retina 2003;23:400-402
16. Pollock S.: The morning glory disc anomaly: Contractile movement, classification, and embryogenesis. Documenta Ophthalmologica 1987;65:439-460
17. Yılmaz N, Atmaca LS.: Doğumsal optik disk hastalıkları. T Klin Ophthalmol 2003;12:53-60
18. Bakri SJ, Siker D, Masaryk T, et al.: Ocular malformations, moyamoya disease, and midline cranial defects: a distinct syndrome. Am J Ophthalmol 1999;127:356-357