

Morning Glory Sendromu ve Dev Araknoid Kist: Erken Yaşta Yapılan Detaylı Oftalmik Muayenenin Önemi

Morning Glory Syndrome and Giant Arachnoid Cyst: The Importance of the Detailed Ophthalmic Examination at an Early Age

Melike BALIKOĞLU YILMAZ¹, Rana MALATYALI¹, Orkide GÜZEL², Emine ŞEN³

ÖZ

Morning Glory Sendromu (MGS) nadir görülen bir konjenital optik disk anomalisidir. Dokuz aylık erkek hasta gözünde kayma nedeniyle hastanemize başvurdu. Yapılan oftalmik muayene sonucunda MGS, ezotropya ve yüksek miyopi tanıları konularak takibe alındı. MGS'nun sistemik anomalilerle beraber olabileceği düşünüldüğü için hastanın pediatrik nöroloji kliniği tarafından değerlendirilmesi istendi. Çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntüleme hayati önem arz eden, başı belirtisi olan sağ temporal yerleşimli dev araknoid kist saptandı. Bu olgu ile hem bu üç oftalmik patolojinin araknoid kist ile birlikteliğine, hem de erken yaşta yapılan detaylı oftalmik muayenenin önemine değinilmek istenmiştir. Bildiğimiz kadarıyla, bu çalışma aynı hastada MGS'na eşlik eden dev araknoid kisti tanımlayan ilk makaledir.

Anahtar Kelimeler: Araknoid kist, ezotropya, morning glory sendromu, yüksek miyopi.

ABSTRACT

Morning Glory Syndrome (MGS) is a rare congenital optic disc anomaly. A 9-month-old male patient presented with strabismus at our hospital. The patient was diagnosed with high myopia, esotropia, and MGS on ophthalmic examination. The patient was also evaluated by the pediatric neurology department as MGS is believed to be associated with the systemic anomalies. Cranial magnetic resonance imaging demonstrated a giant arachnoid cyst that caused life-threatening compression signs in the right temporal area. We emphasize the concurrence of these three ophthalmic pathologies and arachnoid cyst, as well as the importance of a detailed ophthalmic examination at an early age with this case. To the best of our knowledge, the present study is the first to describe coexistent MGS and giant arachnoid cyst.

Key Words: Arachnoid cyst, esotropia, high myopia, morning glory syndrome.

- 1- M.D. Dr. Behçet Uz Children Disease and Surgery Education and Research Hospital, Eye Clinic, Izmir/TURKEY
BALIKOĞLU M., drmelkebalkoglu@yahoo.com
MALATYALI R., ranamalatyali@yahoo.com
- 2- M.D., Dr. Behçet Uz Children Disease and Surgery Education and Research Hospital, Department of Pediatric Neurology, Izmir/TURKEY
GÜZEL O., orkideege@hotmail.com
- 3- M.D. Associate Professor, Ulucanlar Eye Education and Research Hospital, Ankara/TURKEY
SEN E., eminesenttr@yahoo.com

Geliş Tarihi - Received: 31.03.2014
Kabul Tarihi - Accepted: 25.04.2014
Ret-Vit 2015;23:67-70

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D., Melike BALIKOĞLU
Behçet Uz Children Disease and Surgery Education and Research Hospital,
Eye Clinic, Izmir/TURKEY

Phone: +90 505 761 97 82
E-Mail: drmelkebalkoglu@yahoo.com

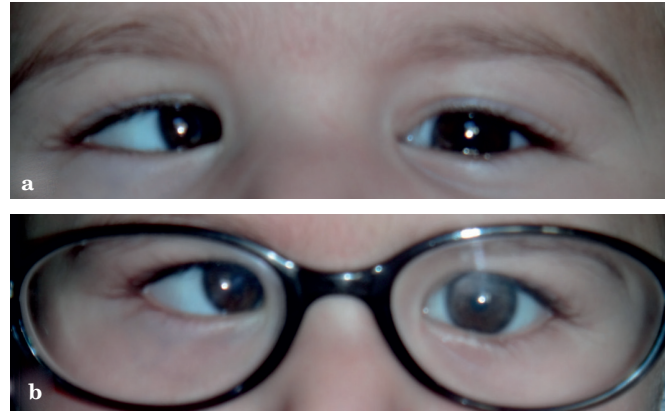
GİRİŞ

Morning Glory sendromu (MGS) koryoretinal pigment bozukluğu ile çevrili, huni şeklinde, ekskave optik disk ile karakterize optik disk anomalisidir.¹ MGS'un yüksek miyopi, ezo-ekzotropeya, konjenital katarakt, kapak hemanjiomu, preretinal gliosis, lentikonus, mikroftalmi dahil olmak üzere aynı ve diğer gözün konjenital oküler anomalileri ve bazal myelomeningosel, hipertelörizm, yarı damak ve dudak gibi orta hat fasiyal defektler, korpus kallosum agenezisi, renal anormallikler, CHARGE asosiyasyonu ve intrakranial vasküler anomaliler gibi non-oküler malformasyonlar ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir.²

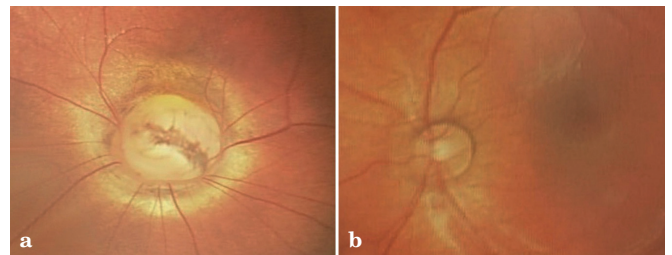
İntrakranial araknoid kist (AK) beyin omurilik sıvısı (BOS) veya BOS'a benzer berrak sıvı içeren konjenital ekstra-aksiyal kısmen şeffaf kistik lezyon olup, tüm intrakranial alanı işgal eden lezyonların %1'ini temsil eden gelişimsel bir anomalidir. Temporal fossaya yerleşme eğilimindedir.³ Semptomatik vakaların tedavisi kistoperitoneal şant, kistin eksizyonu ve fenestrasyonu veya AK'in subaraknoid alan ile sisternalar arasında nöroendoskopik bağlantısı şeklinde olabilmektedir.⁴ Makalemizde yüksek miyopisi, ezotropeyası ve MGS olan, pediatrik nöroloji kliniğine yönlendirilen ve kraniyal manyetik rezonans görüntüleme sağ temporal bölge yerleşimli, hayati önem arz eden, dev AK saptanan bir olgu sunulmaktadır. Ayrıca erken yaşta yapılan detaylı oftalmik muayenenin önemi vurgulanmaktadır.

OLGU SUNUMU

Dokuz aylık erkek hasta gözünde kayma nedeniyle göz muayenesi için hastanemize başvurdu. Olgu 2.30 kg doğum ağırlığı ile spontan vajinal doğum yoluyla gebeliğin 35. haftasında doğmuştu. Prematüre doğum öyküsü olan hastada postnatal gidişatında herhangi bir sorunla karşılaşmamıştı. Annenin antenatal ve medikal hikayesinde anlamlı bir özellik saptanmadı. Anne baba akraba değildi ve aile öyküsünde önemli bir özellik yoktu. Hastanın oftalmik muayenesinde sağ gözde alternasyon göstermeyen 30 prizim dioptri (PD) ezotropeyası mevcuttu (Resim 1). Göz hareketleri her iki gözde her yöne serbestti. Sağ gözde ışık fiksasyonu izlenmedi. Dilüe tropikamid (%0.05) ile yapılan sikloplejik refraksiyon değerleri el otorefraktometresi ile sağ gözde -6.75-2.75x15, sol gözde +0.75-1.75x15 idi. Direkt ışıkla yapılan ön segment muayenesi her iki gözde normaldi. Direkt oftalmoskop ve geniş açılı dijital retinal görüntüleme; RetCam II (Clarity Medical Systems, Pleasanton, California, ABD) ile yapılan dilate fundus muayenesinde sağ gözde ekskavasyon gösteren ve kabarık, anüler bir halkayla çevrili, genişlemiş optik disk, optik disk merkezine uzanmış gliyal doku ve optik disk etrafında peripapiller atrofi ile pigmentasyon görüldü. Kan damarları radyal tarzda peripapiller bölgeye dağılmaktaydı. Sol göz ise normaldi (Resim 2). Morning Glory sendromuna eşlik edebilecek olası anormallikler açısından değerlendirilmesi için hasta; çocuk nöroloji, kardiyoloji, nefroloji ve endokrin kliniklerine yönlendirildi.

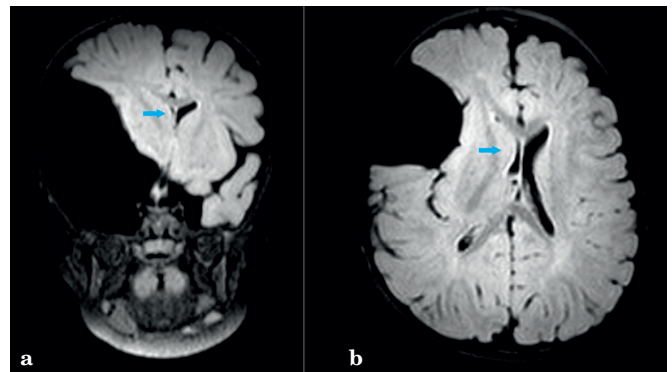


Resim 1a,b: Camsız (a) camlı sağ gözde 30 prizim diyoptri ezotropeya (b).



Resim 2a,b: Fundus fotoğrafı, sağ göz. Morning Glory sendromu. Ekskave ve genişlemiş optik disk ve yükselmiş koryoretinal pigment bozukluğu halkası (a), sol göz normal (b).

Hasta normal büyüme ve gelişime sahipti. Yapılan tüm nörolojik muayene değerlendirilmesi hastanın yaşına uygun normal nörolojik değerlendirme olarak saptandı. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde komşu ventriküler sisteme ve serebral sulklara bası yapan, sağ temporal bölgeden silvian fissür üst bölümünden vertekse uzanım gösteren, 92x48 mm boyutlarında AK görüldü ve orta hat yapılarında hafif sola şift tespit edildi (Resim 3). Ekokardiyografi, elektrokardiyografi ve renal ultrasonografide hiçbir anomali tespit edilmedi. Yapılan sistemik muayenesinde ek patolojiye rastlanılmadı. Hastaya gözlük reçete edildi ve okluzyon tedavisi önerildi. Dev AK'e tedavi uygulanması açısından beyin cerrahi kliniğine yönlendirildi.



Resim 3a, b: Koronal (a) Transvers manyetik rezonans görüntüleme sağ temporal bölge yerleşimli, asemptomatik, dev araknoid kist (b). Mavi ok orta hatta kaymanın eşlik ettiği ventriküler kompresyonu göstermektedir.

TARTIŞMA

Morning Glory sendromu Reis ve Handman tarafından tarif edilen nadir görülen konjenital optik disk anomalisidir.⁵ Kindler benzer göz bulguları olan on hasta bildirmiştir ve bu anomalinin oftalmolojik görünümünü gündüz sefası çiçeğine benzettiği için ilk kez "Morning Glory sendromu" terimini literatüre kazandırmıştır.¹ Krause ise MGS'nın tipik özelliklerini vurgulamıştır.⁶ Diğer isimleri ise morning glory diski anomalisi, optik sinir kolobomu, aksiyal kolobom ve megalopapilladır. Bu sendromun patogenezi ve sıklığı bilinmemektedir.⁷ Patogenezi açıklamaya çalışan hipotezlerden biri optik sinir kolobomuna benzer şekilde, fetal fissürün başarısız kapanması sonucu oluşan anormallik olduğudur.⁸ Diğer bir teori ise mezenkimal farklılaşmada bir hata olduğunu, bunun sonucunda skleral duvar ve lamina kribrosada anormal kapanması ile sonuçlandığını savunmaktadır.⁸

Ayrıca PAX6 genindeki (oküler morfogenezle ilişkili gen) mutasyonlar MGS'ü olan hastalarda tespit edilmiştir.⁹ Klinik olarak MGS'lu olgular sıklıkla şaşılık veya kötü görme nedeniyle yaşamın birinci yılında teşhis edilir. Görme keskinliği ışık hissi ile 6/36 arasında değişir. Diskin morfolojisi görme keskinliği ile korele değildir.¹¹ Kızlarda erkeklere göre yaklaşık iki katı daha fazla görülür ve sağ taraf sola göre daha sık (%60) etkilenir. Olguların büyük çoğunluğu tek taraflıdır, fakat bilateral olgular da bildirilmiştir.¹⁰ MGS genellikle izole oküler anormalliklerle birlikte olup, ilişkili sistemik anomaliler de literatürde bildirilmiştir.² En önemli oküler komplikasyon retina dekolmanı olup, vakalarının %30-38'inde görülür.^{8,11}

Diğer eşlik eden oküler anormallikler retina damar bozuklukları, yüksek miyopi, ekzotropya, konjenital katarakt, kalıcı hiyaloid kalıntıları, kapak hemanjiyomu ve preretinal gliosis olarak bildirilmiştir.¹ Sekonder şaşılık olgularında altta yatan patolojileri inceleyen bir çalışmada, 243 şaşılık olgusunun 31'de (%12.8) organik sebep saptanmıştır.¹² Bu olguların 4'ünde (%12.9) ise organik sebep olarak tek taraflı morning glory papilla gözlenmiş olup, olguların tamamının kız olduğu ve tamamında hipermetropik refraktif kusur izlendiği bildirilmiştir. Bu çalışmada, üç olguda ezotropya, bir olguda ekzotropya varlığı ve patolojinin sağ tarafta (%75) daha sık olduğu gözlenmiştir. Bu dört olgunun ortalama başvuru yaşı ise 42 ay olarak bildirilmiştir.¹² Bizim olgumuz da literatürle uyumlu olarak dokuzuncu ayda, sağ gözde, tek taraflı MGS'na eşlik eden, aynı gözde ezotropya ve yüksek miyopi mevcuttu. En sık bildirilen sistemik anomaliler bazal myelomeningosel, ensefalosel, korpus kollozum agenezisi ve sella tursika zemininde defektir.¹³

Orta hat kraniyofasiyal deformiteler (hipertelörizm, yarık dudak ve damak) ve endokrin disfonksiyon da rapor edilmiştir.¹³ Nadiren böbrek anomalileri, CHARGE asosiyasyonu (kolobom, kalp hastalığı, koana atrezisi, büyüme ve gelişime geriliği, genital anomaliler ve kulak anomalileri), moyamoya hastalığı ve nörofibromatozis tip 2 ile birlikteliği saptanmıştır.¹⁴ MGS ve Poland sendromu (sol pektoralis kası yokluğu, sol kol hipoplazisi, sinbrakidaktili) arasında bir ilişki olduğu gösterilmiştir.¹⁵ Yine bu sendroma eşlik eden ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, patent duktus arteriosus, patent foramen ovale, endokardiyal yastık defekti, total anormal pulmoner venöz dönüş ve Fallot tetralojisi gibi kardiyak anomaliler de rapor edilmiştir.¹⁶ Bizim olgumuz da, bu birlikteliklerin araştırılması için çocuk nöroloji, kardiyoloji, nefroloji ve endokrin kliniklerine yönlendirildi. İstenen kraniyal manyetik rezonans görüntüleme bası belirtisi olan, sağ temporal yerleşimli, asemptomatik, dev AK tespit edilmiş olup; bu birlikteliğe literatürde rastlanılmamıştır. Konjenital araknoid kistler beyin omurilik sıvısının (BOS) araknoid membran katmanları arasında birikiminin olduğu gelişimsel anomalilerdir.

Bu anomalinin patogenezi henüz tam anlaşılmış değildir. Embriyonik mezenşimin anormal genezisi veya embriyo içine BOS'un anormal akışı sonucu olduğu düşünülmektedir. AK'lerin çoğu hayatın ilk iki dekadında asemptomatik makrosefali veya kraniyal görüntüleme sonrası tesadüfi olarak saptanabilir. AK'ler asemptomatik kalabilir, kendiliğinden gerileyebilir ya da genişleyerek semptomatik hale gelebilir. Genişleme sıvı birikiminin bir sonucu olarak, kendiliğinden veya travmatik kistin içine kanama sonucu olabilir.¹⁷ Araknoid kisti olan hastalarda nörolojik muayene; zaten tükenmiş rezervlerinin daha da tükenişine yol açan, minör kafa travması sonrası kronik subdural kanamanın sebep olduğu intrakranial basınç artışı olana kadar normal olabilir.¹⁸ Hastada intrakranial basınç artışı bulguları, psikomotor retardasyon ya da fokal nörolojik bulguları kapsayan nörolojik belirtiler ortaya çıkabilir.

Bizim olgumuz nörolojik bulgu olarak asemptomatik idi, şaşılık nedeniyle yapılan muayenesi sonucu fundus bulgusu olarak MGS tespit edilince, kraniyal MR sonucu hayati önem arz eden şift saptanması bu olgularda erken tanının önemini vurgulanması gerekliliğini düşündürmüştür. Ayrıca bu olgu nedeniyle MGS'un nörolojik birlikteliği araştırıldığında literatürde bizim olgumuzdaki gibi AK birlikteliği tespit edilmemiştir. Bu olgu MGS ile AK'in beraber görülebileceği gibi eş zamanlı olarak ortaya çıkmış olabileceği ihtimalini aklımıza getirmektedir. Genellikle AK'in asemptomatik olduğu durumlarda herhangi bir müdahalenin gerekmediği kabul edilirken,¹⁹ semptomatik lezyonlarda tercih edilen tedavi hala tartışmalıdır. Şu anda kullanımda yaygın olan iki ana cerrahi seçenek kistin şantı (özellikle kistoperitoneal şant) veya kısmi rezeksiyon ile fenestrasyonudur.¹⁷

Biz bu olguyu değerlendirmesi için nöroşirurji kliniğine yönlendirdik. Nöroşirurji kliniği tarafından olgumuza cerrahi müdahale planlandı. Özet olarak, bu olgu ile erken yaşta yapılan detaylı oftalmik muayene sonucunda MGS teşhisi konulan hastaların ayrıntılı fiziksel muayenenin önemi vurgulanmaktadır. Ayrıca bu olguda MGS, ezotropy ve yüksek miyopi ve komşu ventriküler sistem ve serebral sulkuslara bası yapan dev AK'i içeren farklı patolojilerin birlikteliği saptanmıştır. Bu farklı patolojiler aynı hastada tesadüfen mevcut olabilir ya da hastalıklar arasındaki olası açıklanamayan patogenetik bir ilişki olabilir. Bu yüzden bu konuda daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

- Kindler P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970;69:376-84.
- Lee BJ, Traboulsi EI. Update on the morning glory disk anomaly. *Ophthalmic Genet* 2008;29:47-52.
- Martínez-Lage JF, Pérez-Espejo MA, Almagro MJ, et al. Hydrocephalus and arachnoid cysts. *Childs Nerv Syst* 2011;27:1643-52.
- Zada G, Krieger MD, McNatt SA, et al. Pathogenesis and treatment of intracranial arachnoid cysts in pediatric patients younger than 2 years of age. *Neurosurg Focus* 2007;22:1.
- Eutis HS, Sanders MR, Zimmerman T. Morning glory syndrome in children. Association with endocrine and central nervous system anomalies. *Arch Ophthalmol* 1994;112:204-7.
- Krause U. Three cases of the morning glory syndrome. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1972;50:188-98.
- Chen CS, David D, Hanieh A. Morning glory syndrome and basal encephalocele. *Childs Nerv Syst* 2004;20:87-90.
- Lit ES, D'Amico DJ. Retinal manifestations of morning glory disc syndrome. *Int Ophthalmol Clin* 2001;41:131-8.
- Azuma N, Yamaguchi Y, Handa H, et al. Mutations of the PAX6 gene detected in patients with a variety of optic-nerve malformations. *Am J Hum Genet* 2003;72:1565-70.
- Loddenkemper T, Friedman NR, Ruggieri PM, et al. Pituitary stalk duplication in association with moya moya disease and bilateral morning glory disc anomaly-broadening the clinical spectrum of midline defects. *J Neurol* 2008;255:885-90.
- Traboulsi EI, O'Neill JF. The spectrum in the morphology of the so-called "morning glory disk anomaly". *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998;25:93-8.
- Berk TA, Oner HF, Saatci OA. Underlying pathologies in secondary strabismus. *Strabismus* 2000;8:69-75.
- Berk AT, Yaman A, Saatçi AO. Ocular and systemic findings associated with optic disc colobomas. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003;40:272-8.
- Cao XG, Li XX, Bao YZ. Morning glory syndrome associated with posterior lenticonus. *Open Neurol J* 2009;3:45-7.
- Pisteljić DT, Vranjesević D, Apostolski S, et al. Poland syndrome associated with 'morning glory' syndrome (coloboma of the optic disc). *J Med Genet* 1986;23:364-6.
- Hittner HM, Hirsch WJ, Kreh GM, et al. Colobomatous microphthalmia, heart disease, hearing loss, and mental retardation-a syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1979;16:122-8.
- Cincu R, Agrawal A, Eiras J. Intracranial arachnoid cysts: current concepts and treatment alternatives. *Clin Neurol Neurosurg* 2007;109:837-43.
- Rogers MA, Klug GL, Siu KH. Middle fossa arachnoid cysts in association with subdural haematomas. A review and recommendations for management. *Br J Neurosurg* 1990;4:497-502.
- Caldarelli M. Congenital supratentorial arachnoidal cysts in children. *Childs Nerv Syst* 1997;13:358.