

OLGU SUNUMLARI

Morning Glory Sendromlu Bir Olgudaki Klinik Özellikler ve Görüntüleme Bulguları

Adem Türk (*), Hidayet Erdöl (*), Halil İbrahim İmamoğlu (*)

ÖZET

Çocukluğundan beri sol gözü görmeyen 18 yaşındaki kadın olguya ait klinik özellikler değerlendirildi. Görme keskinlikleri sağda tam solda absolu düzeyde olan olgunun biyomikroskopik ön segment muayene bulguları normaldi. Fundus muayenesinde sağ göz bulguları normal olan olgunun, sol göz papillasını tamamen örten beyaz glial doku ve peripapiller pigment değişiklikleriyle birlikte optik disk etrafından saçılan artmış sayıda retinal damarlar bulunmaktaydı. Olgunun sol göz foveası tespit edilemedi. Sol gözde optik koherens tomografi (OKT) incelemesinde optik disk başında prepapiller glial dokuya ait yaygın reflektivite artışı tespit edilen olgunun maküler OKT incelemesinde fovea depresyonu bulunmamaktaydı ve diğer göze göre maküla kalınlığı inceydi. Kranial ve orbital manyetik rezonans görüntüleme bulguları normal olan olgunun, orbita bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografisinde distal optik disk kesiminde kalsifikasyonla uyumlu opasite tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: Körlük, doğuştan anomaliler, optik sinir; optik koherens tomografi

SUMMARY

The Clinical Features and Imaging Findings of a Case with Morning Glory Syndrome

Clinical findings of 18-year old female case admitting with the complaint of blindness in her left eye that was present since his childhood were evaluated. Her visual acuities were complete on the right and absolute on the left. Her biomicroscopical anterior segment findings were within normal limits. In her fundoscopic examination, while the findings of the right eye were within normal limits, there were prepapillary elevated glial tissue that was cover the entire papilla, nasally located peripapillary pigmentous changes, and increased number of retinal vessels arising from the disc margin in her left eye. Her left fovea could not be observed. In optical coherence tomography investigation of the optic nerve head in her left eye, there was hyper reflectivity of the prepapillary glial tissue. In the left macular OCT examination, macular thickness was thinner than the other healthy eye and there was no foveal depression. While the cranial and orbital magnetic resonance imagings of the case were within normal limits, her orbital computed tomography and ultrasonography examination disclosed the opacity correlating with calcification in the distal optic disc region.

Key Words: Blindness, congenital abnormalities, optic nerve; optical coherence tomography

(*) Karadeniz Teknik Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, 61080, Trabzon, Türkiye

Yazışma adresi: Yard. Doç. Dr. Adem Türk, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fak. Göz Hastalıkları A.D. Trabzon - Türkiye E-posta: doktorademturk@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 20.01.2009
Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 13.02.2009
Kabul Tarihi: 20.03.2009

GİRİŞ

Optik diskin doğuştan anomalileri nadir olarak karşımıza çıkmakta ve olguları çoğunlukla ya tek taraflı ya da asimetrik olarak etkilenmektedir. Ortaya çıkan klinik bulgular optik diskin etkilenme düzeyi ile yakından ilişkili sergilemekte ve bazen çeşitli göz dışı anomalilerle birlikte görülmektedir. Bu yüzden bu tür anomalilerin doğru teşhis ve tedavi ile takip edilmeleri önemlidir (1,2).

Bu çalışmada morning glory sendromu (MGS) ile takip edilen bir olguya ait klinik özellikler sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Çocukluğundan beri sol gözünde mevcut bulunan görememe şikayeti ile başvuran 18 yaşındaki kadın olguya ait klinik özellikler değerlendirildi. Herhangi bir sistemik hastalığı ya da aile öyküsü bulunmayan olgunun görme keskinlikleri sağda tam, solda absolu düzeyde idi. Göz hareketleri her yönde serbest bulunan ve proptozisi bulunmayan olgunun sol gözünde afferent pupil defekti mevcuttu. Korneal ışık röflesi testinde ortoforik olan olguda biomikroskopik ön segment muayene bulguları da normaldi. Fundus muayenesinde sağ gözünde normal bulgular mevcutken, sol gözünde ise papillasını tamamen örten beyaz renkteki kabarık glial doku ve peripapiller pigment değişiklikleri ile birlikte optik disk etrafından saçılan çok sayıda retinal damarlar bulunmaktaydı. Olgunun sol göz foveasına ait depresyon ise tespit edilemedi. Fundus floresin angiografisinde (FFA) sol gözde peripapiller arteriovenöz bağlantılar ve koroideal perfüzyon defekti tespit edildi (Resim 1).

Optik koherens tomografi (OKT) incelemesinde sol gözde optik disk başında prepapiller glial dokuya ait yaygın reflektivite artışı tespit edilen olgunun maküler OKT incelemesinde fovea depresyonu bulunmamaktaydı ve diğer göze göre maküla kalınlığı inceydi (Resim 2).

Kraniyel ve orbital manyetik rezonans (MR) görüntüleme bulguları normal olarak değerlendirilen olgunun, orbita bilgisayarlı tomografi (BT) ve ultrasonografisinde (USG) distal optik disk kesiminde kalsifikasyonla uyumlu opasite tespit edildi (Resim 3). Sistemik araştırmaları normal olarak değerlendirilen olgu MGS tanısıyla takibe alındı.

TARTIŞMA

Bir tür konjenital optik disk displazisi olan MGS, gözün fundus kesiminde optik diski de içine alan koni şeklindeki çukurlaşmadır (1,3,4). İsmi gündüzsefası

adlı bitkiye benzerliği nedeniyle alan bu hastalık, genellikle ailesel bir geçiş özelliği sergilememekte, sporadik ve tek taraflı olarak karşımıza çıkmaktadır (1). Ancak ailesel geçiş sergileyen ve bilateral tutulum gösteren formları da görülebilmektedir (5,6). Hastalığın insidansı bilinmemekle beraber daha çok kadın popülasyonda gözlenilmektedir (2,4).

MGS'nin gelişim mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Bu anomalinin fütal fissür kapanmasındaki yetersizlik neticesinde geliştiği ve bir çeşit optik sinir kolobomu varyantı olduğu şeklinde teoriler bulunmaktadır. Ayrıca primer mezankimal anomali olabileceği ya da merkezi gliosis ve damarsal paternine bakıldığında bir tür primer nöroektodermal disgenезis olabileceği de düşünülmektedir (1,4,5).

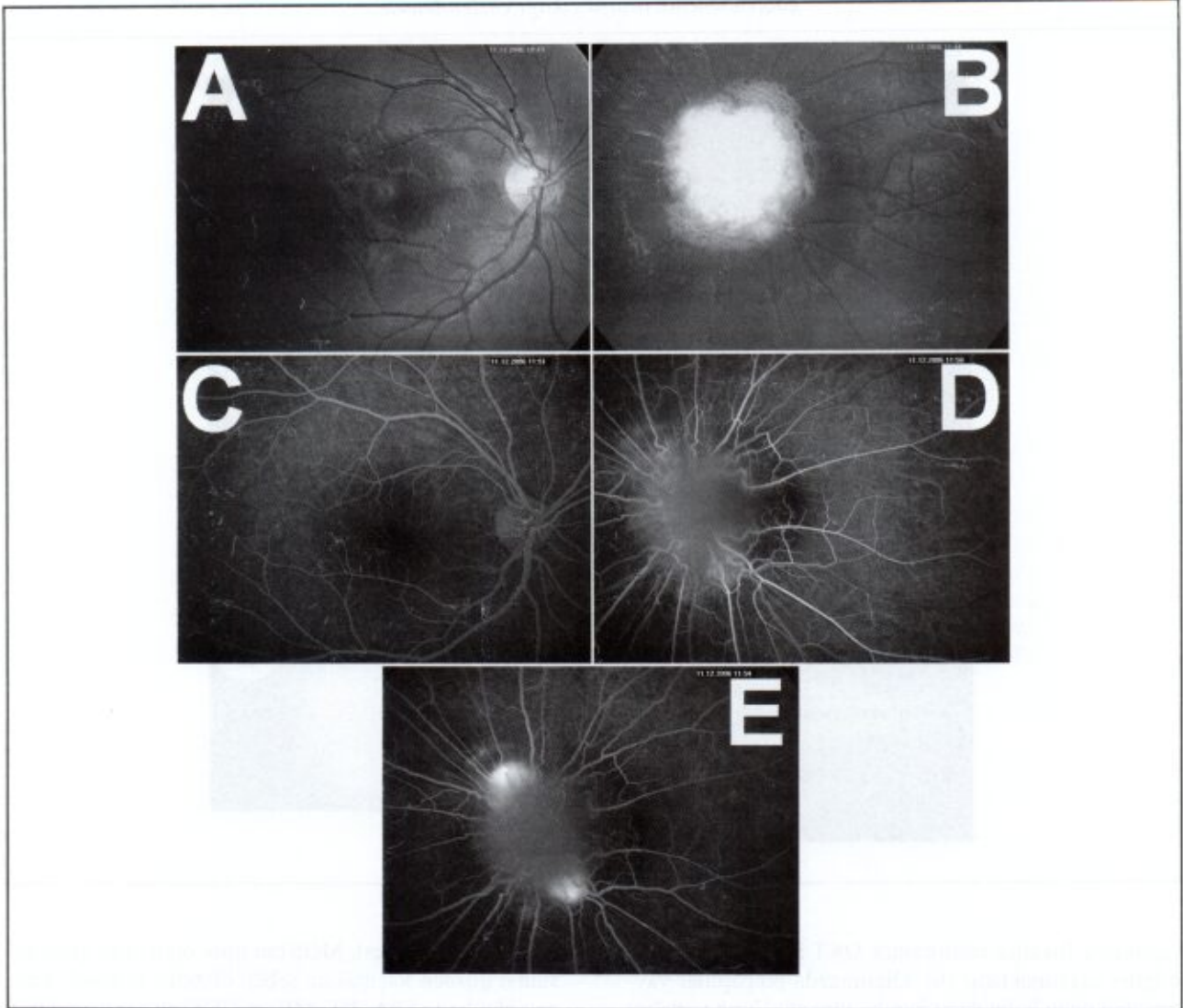
MGS'nin tipik klinik görüntüsü korioretinal pigment değişiklikleriyle çevrelenmiş, merkezinde glial doku bulunan, çukurlaşmış ve genişlemiş bir optik disk görünümü şeklindedir. Hastalıkta bazen maküla da etkilenmektedir. Merkezdeki glial doku kabarık olabileceği gibi bazen çukur şeklinde de görülebilmektedir. Retinal damarlar sayıca artmış olup, optik disk etrafında arteriovenöz bağlantılar göstererek periferik retinaya doğru düzgün bir biçimde uzanım sergilemektedir (1,2,7).

MGS'deki fundus görünümü ile hastalara ait görme keskinliği arasında belirgin bir ilişki yoktur (8). Hastalardaki görme keskinliği genellikle düşük olup, tam görme keskinliğinden absolu görme düzeyine kadar değişebilmektedir (1,2). Hastalıkta genellikle afferent pupilla defekti de bulunmaktadır (7). Bahsedilen klinik bulgular olgumuzda da gözlenilmiştir. Olgumuzda görme keskinliğinin absolu düzeyde olması makülayı da içine alan geniş bir MGS tutulumunun bir sonucu olabilir.

Sunduğumuz olguda da görüldüğü üzere MGS genellikle izole bir biçimde tek başına karşımıza çıkmaktadır. Ancak bazen psikomotor ve beyin gelişimi bozuklukları, bazal ensefalosel, optik sinir atrofisi, konjenital katarakt, persistan hiperplastik primer vitreus, mikroftalmi, aniridi, hipertolerizm, regmatojen ya da seröz vasiftaki retina dekolmanı, subretinal neovaskülarizasyon, böbrek, kalp ve endokrin sistem anomalileri gibi çeşitli oküler ve sistemik anomaliler de hastalığa eşlik edebilmektedir (1,2,4-6,8,9).

Hastalığın tanısı genellikle fundus muayenesi ile yapılmaktadır. Ancak özellikle saydam ortam kesafetlerinin eşlik ettiği olgularda MR, BT ve USG gibi görüntüleme yöntemleri MGS tanısının konulmasında yardımcı olmaktadır (4). Ayrıca hastalığa eşlik edebilecek beyin anomalileri açısından da beyin BT ya da MR incelemelerinin faydası bulunmaktadır (4,5).

Resim 1. Olgunun sağ (A) ve sol (B) gözüne ait fundus resimleri. Floresein anjiyografisinde; C: Normal göze ait anjiyografik bulgular; D: Erken safhada hipofloresan olarak gözlenen optik disk, optik diskin etrafından çok sayıda çıkan ve birbiriyile bağlantılar sergileyen anormal yapıdaki retinal damarlar ile peripapiller koroideal perfüzyon bozukluğu, E: Geç safhada optik diskin alt ve üst kesimlerinde kısmen boya alan alanlar izlenilmekte



Ultrasonografik incelemede optik sinirdeki kalsifikasyon, merkezi glial doku, optik disk kabarmıklığı, arka stafilm ve mikroftalmus gibi bulgular gözlenilebilmektedir (5). USG daha çok optik disk başının değerlendirilmesini temin etmekte, ancak göz arkasındaki orbita boşluğunu ve beyin dokusunu değerlendirememektedir (4).

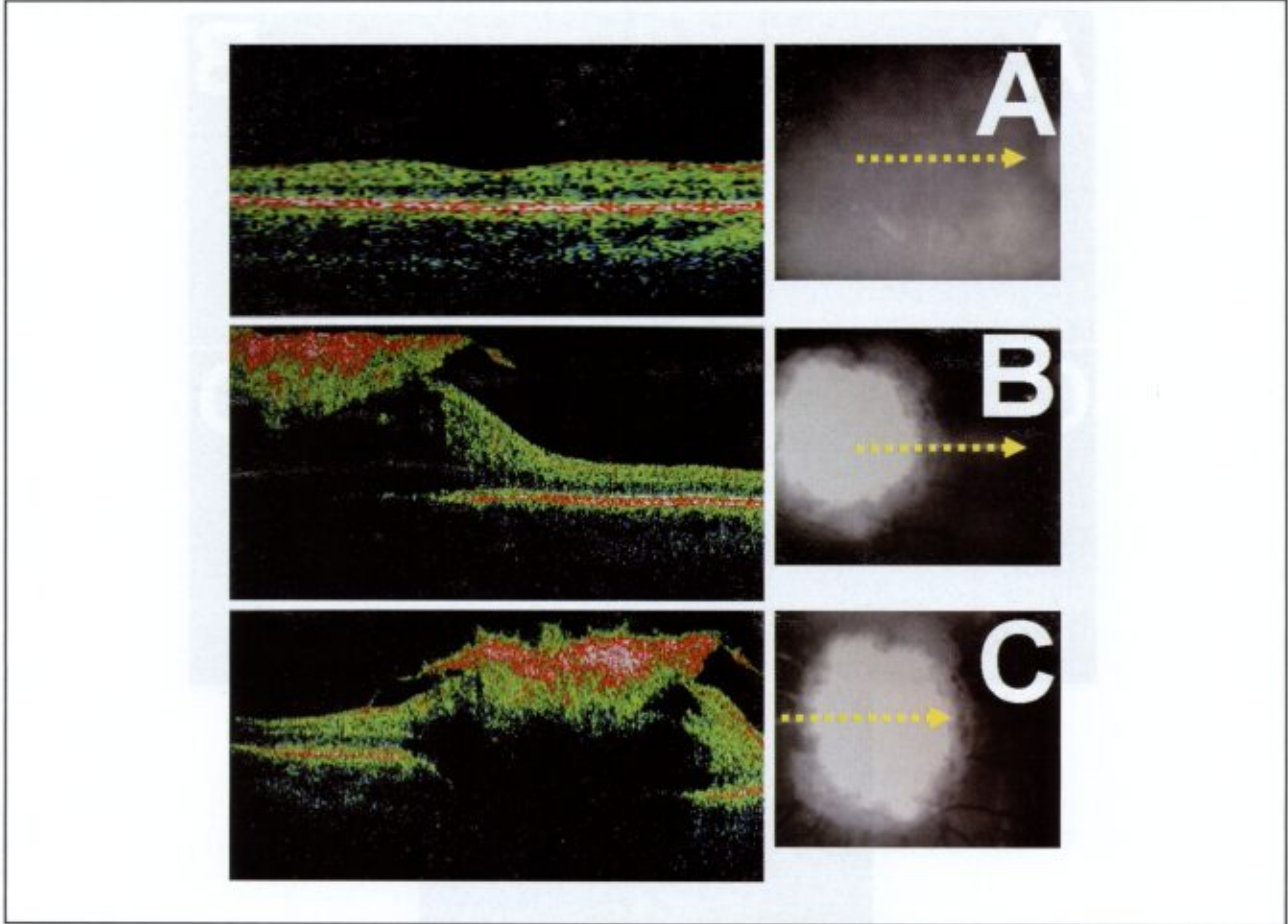
BT incelemede mikroftalmus, sıvı dansitesindeki genişlemiş optik sinir başı, intraoküler optik sinirde kontrast tutulumuyla birlikte olan kalınlık artışı, optik sinir distalindeki kalsifikasyon, arka skleral stafilm ve çeşitli intrakraniyel anomaliler gibi bulgular gözlenilebilmektedir (4,5).

MR incelemede de BT'ye benzer anomaliler gözlenilebilir. Ancak işlemin çocuklarda uygulanması daha zordur ve bu yüzden MGS'li çocuk olgularda genellikle BT inceleme tercih edilmektedir (4).

MGS'li olguların FFA incelemede normale göre artmış sayıdaki peripapiller damarların anormal arteriyovenöz bağlantı sergilediği izlenilmektedir (1). Benzer bulgular olgumuzda da görülmüştür.

MGS'de bulunabilen peripapiller gizli retinal çatlaklar retina dekolmanı gelişimine zemin oluşturabilmektedir. Biyomikroskopide gözden kaçabilecek olan bu gizli

Resim 2. Olgunun her iki gözüne ait optik koherens tomografi kesitleri. A: Sağ göze ait maküler kesitin normal olduğu, B: Sol gözde prepapiller gliyal dokuyu da içine alan maküler kesitte foveal depresyonun bulunmadığı ve maküler kalınlığın sağlam göze nazaran daha ince olduğu, C: Sol gözde optik diskin merkezi hizasından geçen kesitte prepapiller gliyal dokunun yüksek reflektivite sergilediği ve buna bağlı alttaki genişlemiş optik disk dokusunda gölgelenmenin ortaya çıktığı gözlenilmekte.



çatlakların lokalize edilmesinde OKT incelemesi faydalı bilgiler sağlamaktadır (6). Olgumuzda prepapiller yaygın gliyal doku bulunduğu için bu tür çatlakların varlığını OKT ile inceleyemedik. Ancak olgumuzda maküler etkilenmeyi OKT incelemesi ile objektif olarak ortaya çıkarabildik.

MGS prognozu hastalığa eşlik eden anomalilere bağlı olup tedavi seçenekleri kısıtlıdır. Tedavide eşlik edebilecek refraksiyon kusurlarının düzeltilmesi, erken yakalanan amblyopiler için uygulanabilecek kapama tedavileri, şaşılık ve retina dekolmanı için cerrahi tedavi seçenekleri gündeme gelmektedir (5,8).

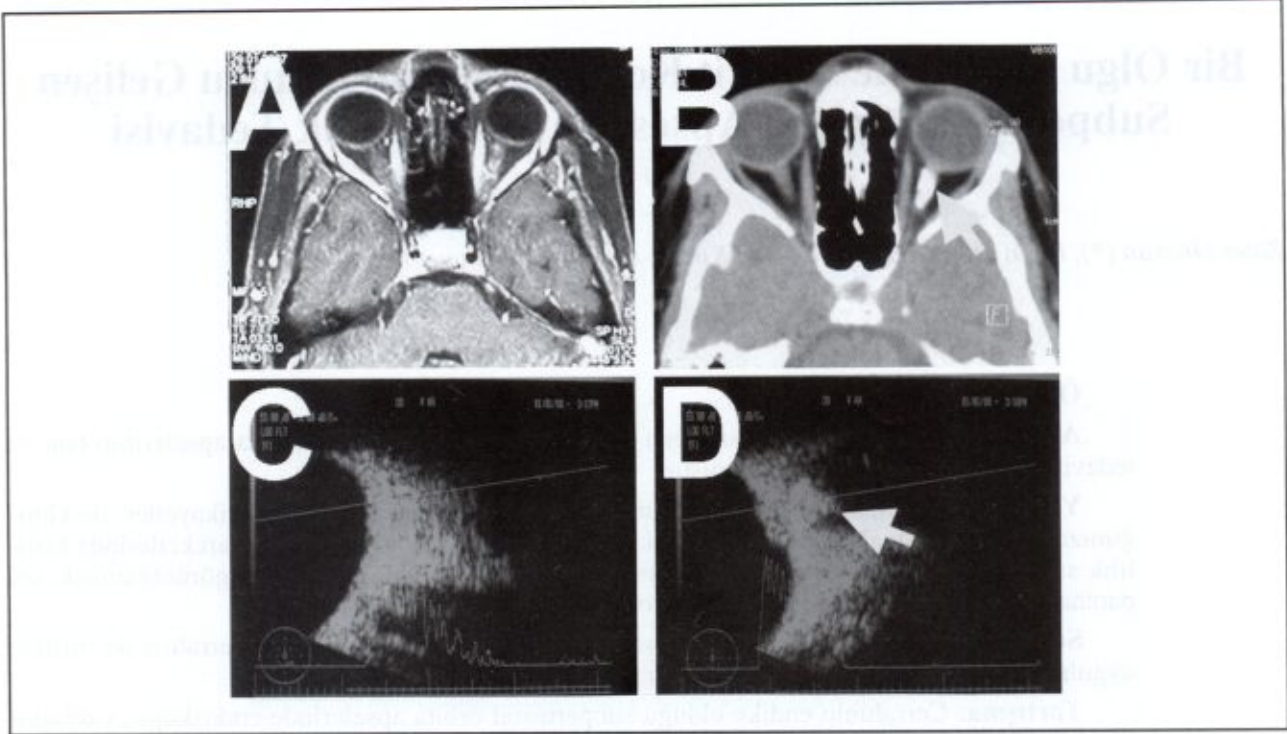
MGS'de ortaya çıkan klinik bulgular olgudan olguya farklılık sergileyebilmektedir. Sunduğumuz olguda görüldüğü gibi prepapiller geniş bir gliyal dokunun hasta-

lığa eşlik edebilmesi, MGS'nin tipik optik disk görüntüsünün gözden kaçmasına sebep olabilir. Şüphede kalınan olgularda FFA, BT, MR ve USG'nin yanı sıra OKT de ayırıcı tanıda değerli yardımcı bilgiler sağlayabilir.

KAYNAKLAR

1. Dutton GN. Congenital disorders of the optic nerve: excavations and hypoplasia. Eye. 2004;18:1038-48.
2. Kim MR, Park SE, Oh SY. Clinical feature analysis of congenital optic nerve abnormalities. Jpn J Ophthalmol. 2006;50:250-5.
3. Shields JA. Tumors and pseudotumors of the optic disc. Acta Ophthalmol. Scand. 2000;78:156-63.
4. Auber AE., O'hara M. Morning glory syndrome MR imaging. Clinical imaging. 1999;23:152-8.

Resim 3. Olguda orbita manyetik rezonans görüntülemeye (A) fark edilemeyen ancak orbita bilgisayarlı tomografi (B) ve oküler ultrasonografide (D) fark edilebilen optik sinir distalindeki kalsifikasyonla uyumlu görünüm. Normal gözdeki (C) ultrasonografik incelemeye göre, sol gözde (D) optik sinir başında kabarıklık yapan hiperekojenik glial doku ve retrolbulber optik sinirdeki kalsifikasyonla uyumlu görünüm izlenilmekte



- Harasymowycz P, Chevrette L, Décarie JC, Hanna N, Aroichane M, Jacob JL, Milot J, Homsy M. Morning glory syndrome: clinical, computerized tomographic, and ultrasonographic findings. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2005;42:290-5.
- Ho TC, Tsai PC, Chen MS, Lin LL. 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.
- Beyer WB, Quencer RM, Osher RH. Morning glory syndrome: a functional analysis including fluorescein angiography, ultrasonography, and computerized tomography. *Ophthalmology*. 1982;89:1362-7.
- Traboulsi EI, O'Neill JF. The spectrum in the morphology of the so-called "morning glory syndrome". *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1988;25:93-8.
- Chen CS, David D, Hanieh A. Morning glory syndrome and basal encephalocele. *Childs Nerv Syst*. 2004; 20:87-90.