

KONJENİTAL PTOZİSLE BİRLİKTE GÖRÜLEN İRİS-RETİNA VE KOROİDEA KOLOBOMU VAKASI

Dr. Güler AKSU (x)
Dr. Zeki ÇIKMAN (xx)
Dr. Orhan ERCAN (xxx)

ÖZET

Vakamızda konjenital ptozisle birlikte tek taraflı iris kolobonu, mikroftalmi, mikrokornea, heterokromi, ışık reaksiyonlarında yokluk, vitre dejenerasyonu, ve iki taraflı retino-koroidal kolobom tespit edilmiştir. Literatürde iris kolobomu ile birlikte görülen konjenital, ptozisli hiç -bir vakaya rastlanılmamıştır.

Göz malformasyonları ve diğer konjenital anomalilere sık olarak rastlanmakla beraber her zaman bu anomalilerin nedenini izah edememekteyiz. Oküler malformasyonda etkili bir çok faktör bilinmektedir. Bunların birçoğu genetik orijinlidir ve kromozomlarda lokalize özel genlere bağlıdır. Bu güne kadar takriben 246 patolojik gen tesbit edilmiştir. Bunlardan 125 i dominant, 91'i resesif ve 30 u sekse bağlı intikal göstermektedir(1).

Bununla beraber çok zaman malformasyonlar embrio veya fötüste gelişimi önleyen çevre faktörlerine bağlıdır. Bunlar, (2,3,4) a- Mekanik faktörler : Hydramnios, amniotik yapışıklıklar, uterus içinde fetal pozisyon anomalileri ve travmalar,

b- Fiziksel faktörler : İyonize radyasyonun, bilhassa gebeliğin 16 ile 28 ci günlerinde tatbiki,

c- Kimyasal faktörler : Gebelikte annenin antibiotikler, sulfonamidler, antihistaminikler, trankilizanlar, anti-koagülanlar, antiemetikler ve bunlara benzer ilaçların fazla dozda alınmasına bağlı toksikozlar,

d- Metabolik faktörler: Diabet,

e- İnfeksiyonlar : Viral hastalıklar, toksoplazmozis,

f- İmmünolajik faktörler: Rh uyumsuzluğu dır.

Konjenital ptozis sıklıkla bilateral görülmektedir, levatör palpebral süperiyorun paralizisiyle ilgilidir. Göz ve sistemik anomalilerle birlikte görü-

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Öğretim Görevlisi ve Yöneticisi.

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Asistanı

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniği Uzmanı.

lebilir. Herediter ve dominant intikal gösterir (2,5). Çeşitli tipleri mevcuttur(2).

Vaka Takdimi : M.K., Erkek, 11 yaşında, prot : 3478

Sağ gözünün görmemesi, enoftalmus ve sağda-ptozis şikâyetleriyle müracaat eden hasta kliniğe yatırıldı. Hastanın şikâyetlerinin doğuştan mevcut olduğu öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde kayda değer bir bulgu yok.

Sağ göz muayenesinde : Üst kapakta ptozis (resim-1), mikroftalmi, mikrokornea (kornea çapları 9-10 mm;) eksoftalmomtomtetrik ölçümde sol göze nazaran üç milimetrelilik enoftalmus, iris -alt kadransında parsiyel kolomb



Resim: 1- Kolobomla birlikte görülen konjenital ptozis.

(resim-2), iriste hiperpigmentasyon (hete kromi)tesbit edildi.

Fundus tetkikinde; maküla, papilla ve çevresini içinine alan, sadece temporal kısımda sektör tarzında salim retina görülen, yaygın retinokoroidal kolombom ile vitre de'enerasyonu tesbit edildi. Görme, alt nazalda ışık hissi mevcut: TO: Normal.

Sol göz muayenesinde : Glob ve ekleri normal bulundu. Kornea çapları vertikal ve horizontal eşit olup 11 mm idi. Fundus tetkikinde; alt nazalda üç papilla büyüklüğünde koroidal kolombom tesbit edildi.

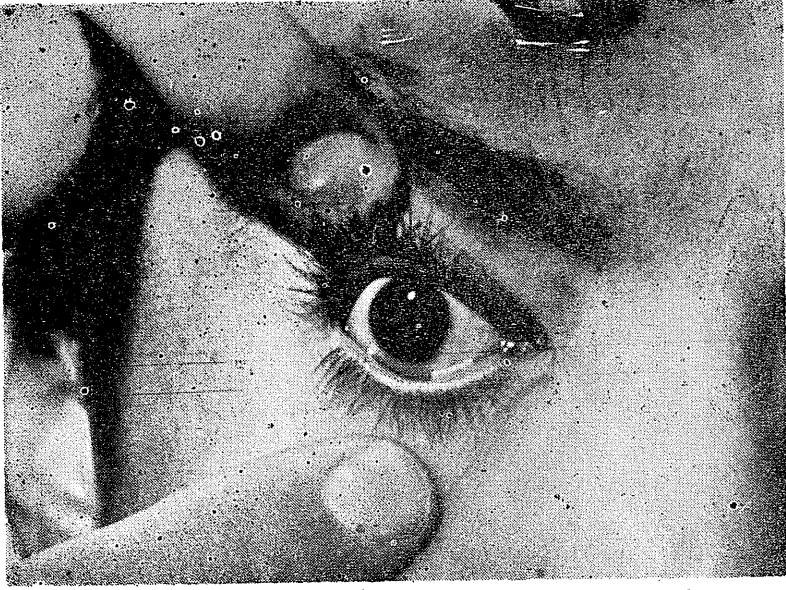
Görme 10/10. TO: normaldi.

Hastanın sistemik muayenesinde bir anomali ve hastalık tesbit edilmedi. Laboratuvar bulguları normaldi.

Tartışma :

Vakamız; tesbit edilen anomalilerle hiç bir sendrom içinedahil edilemek tedir. Konjenital göz anomalilerini izah edecek, öz geçmişine ait bir-hastalığın mevcut olmaması, vakamızda hadiseyi izahı güçleştirmektedir. Henüz sebebi bilmediğimiz embriyonik gelişimi etkileyen faktörlerin rolünü kabul etmek gerekmektedir.

Vakamızda konjenital ptozise iştirak eden -çeşitli göz anomalileri, yapılan çeşitli ptozis klasifikasyonlarına uymaktadır. Vakamızda sadece göz anomalilerinin bulunması ve bunların tek taraflı ptozise iştirak etmesi, diğer sistemik anomalilerin bulunmaması enterasan görülmüş ve bu nedenle taktim edilmiştir.



Resim: 2- İris kolobomu

Summary

A CASE OF CONGENITALE PTOSİS ASSOCIATED WITH İRODO-CHORİO RETİNAL COLOMBOMAS :

A case of unilateral congenitale simple muncomplicated ptosis associated with bilateral retino choroiodal colobomas, unilateral iris coloboma, heterochromia, microphthalmus. microcornea and vitreus degeneration in an 11 years old boy has been presented. The combination of congenitale ptosis presented. The combination of congenitale ptosis and these multiple anomalies with iris coloboma are extremely rare.

Piteratür :

- 1- Tuchmann, D.H., Fanconi, G., Burgio, R.G.: Malformations, Tumors and Mental Defect Pathogenetic Correlations. Carlo Erba Foundation Milan, 1971, pp: 121.
- 2- Duke-Elder: System of ophtalmology. Vol. III, part: 2, London Kimpton, 1964, pp: 330, 887.
- 3- Nixeamann, D.H.: Cataract extraction in a case of congenital coloboma of the iris. Brit. J. Ophthal., 52. 1948, pp. 625.
- 4- Slem, G., Turan, S., Baykal, E.: Bazı nadir belirtilerle birlikte görülen bilaterel iris kolobomu vakası, Ata. Üniv. Tıp Fa. Tıp Bult. cilt-1, sayı, 5, 1970, S: 122-
- 5 Cross, A.G., Cook, C.A.G., Lyle, T.K.: May and Worth's Manual of Diseases of The Eye. London, 1968. pp: 90.