

PERSISTAN HİPERPLAZİK PRİMER VİTREUS

Dr. Erhan Yöney*

ÖZET

Tek taraflı retina displazisi ile assosiasyon söz konusu olan (Lensi spontan olarak rezorbe olmuş) bir persistan hiperplazik primer vitreus vakası takdim edilmiştir.

SUMMARY

This is case report of persistent primary hyperplastic vitreous associated with unilateral retinal dysplasia and spontaneous absorbtion of the lens.

Primitit vitreus anomalileri, son yıllarda, özellikle Reese'in etkisi ile, sadece enteresan bir durum olmaktan çıkmış ve cerrahi müdahale gerektiren ilerleyici bir göz hastalığı olarak kabul edilmeye başlamıştır. Bu oküler disgenezi global veya lokalize olabilir.

Global olanlar retine displazisini andırmaktadır. Lokalize olanlar ise ikiye ayrılabilir;

1. Arkaya Lokalize: Konjenital retina kıvrım ve papiller anomalileri içeren disgeneziler
2. Öne Lokalize: Konumuz olan persistan hiperplazik primer vitreus

Ancak bunlar aynı anomalinin değişik varyasyonları olup, aralarında her türlü intermediler formlar ve her türlü assosiasyon olabilir.

Posteriör oküler digenezilerin major formu RETİNE DİSP-LAZİSİ' dir. Hiçbir tedavi yöntemi yoktur¹.

Dış tabakadan ayrı kalan optik kupula iç tabakasının ileri derecede ve anarşik gelişmesi ve pliler meydana getirmesi ile karakterizedir. Klasik olarak bilateral olmakla beraber, Zimmerman ve Hunter (1965) tek taraflı oküler malformasyon vakalarında da retina displazisi görülebileceğini belirtmişlerdir². Vakamız muhtemelen bu nadir tiptir.

*Bursa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Kliniği Öğretim Üyesi

Retina Displazisinin Klinik Karakterleri Şunlardır ;

- Hastalık miadında doğmuş çocuklarda doğumdan itibaren tespit edilmektedir. (Retrolental fibroplaziden farkı..).
- Gözler değişken seviyelerde mikroftalmiktir.
- Ön kamara dardır
- Pupiller anomaliler bulunabilir
- Lens saydam veya kataraktlıdır.
- Retina lensin arkasında, vaskülarize kıvrımlar ihtiva eden grimsi bir kitle halinde görülür. Primer hiperplazik vitreus persistansıda sıklıkla assosiyeye olduğundan maskelenebilir ve tanı zorlaşabilir.
- Papilla ve uvea kolobomları olabilir.

Diğer bir posteriör disgenezi tipi KONJENİTAL RETİNA PLİSİ'dir. Basit retina plileri ile retina displazisi arasında intermedier tip olan bu malformasyon, yeri ve önemi bakımından değişik görünlere sahiptir. Klinik olarak, çokluk alt-temporal bölgede görülen, papilladan başlayıp lens veya silier cismin arka yüzeyine ulaşan geniş bir retina plisidir. Sıklıkla konjenital retina dekolmanı ile assosiyedir. Hiçbir tedavi imkanı yoktur.

Anteriör oküler disgeneziye en belirgin örnek olan "Persistan Hiperplazik Primer Vitreus" tedavi edilebilirlik özelliği ile diğerlerinden ayrılır. Gerekli cerrahi girişim yapılmadığı takdirde, giderek gelişebilen ve göz küresinin kaybına yol açabilecek ağır komplikasyonların (Hemoraji, kataraktı, glokom) sebebi olabilen, retro-Lentiküler mezanşimal doku şerididir.

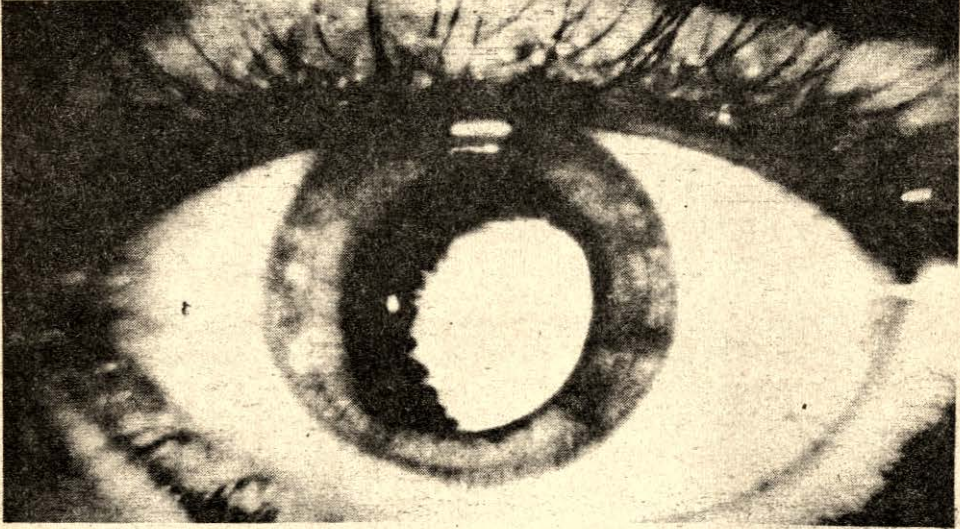
KLİNİK GÖRÜNÜM - Vakaların % 90'ında tek taraflıdır. Göz mikroftalmiktir³. (Reese mikroftalmik olmayan 17 vakasını bildirmişti)⁴. Doğumdan biraz sonra aile lökokariyi farkeder. Pupilla dilatasyonu genellikle zor fakat hemen daima mümkündür. Lens saydamdır; arka yüzünde uzamış silier çıkıntılar görülür. Lenste damarlanma olabilir. Arkasında vaskülerize beyaz bir plak vardır. Bu plak pupilla alanını tamamen kaplayacak büyüklükte olabileceği gibi, lensin arka yüzünde (özellikle alt nazalde) bir bölgede sınırlı da olabilir.

Bütün bu bulgular arasında en kolaylıkla tesbit edilen Silier cismin pupilla alanına doğru uzamış çıkıntılarıdır (Resim: 1-2).

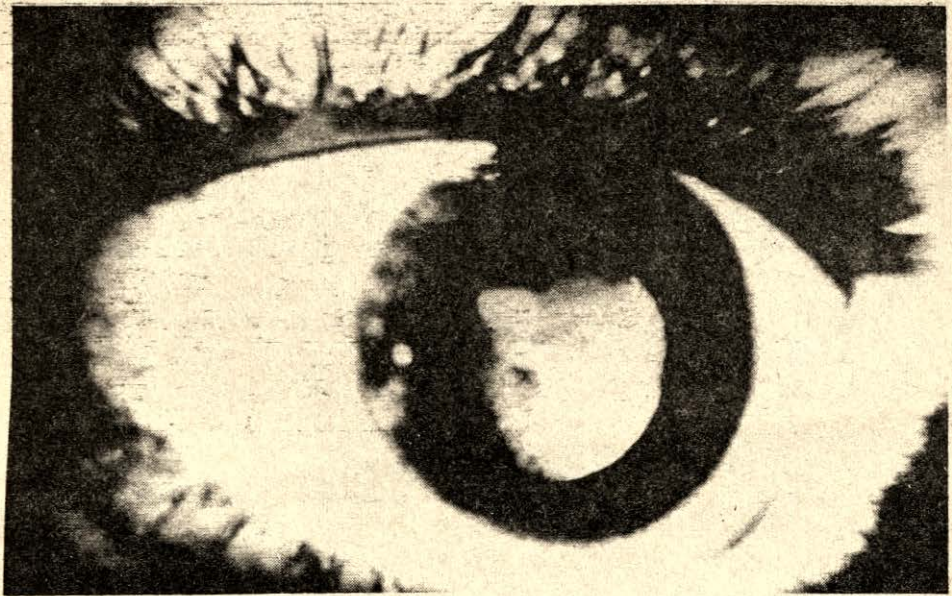
Başlangıç safhasında ön kamaranın dar oluşu sık görülen

fakat sabit olmayan bir bulgudur. Lensin ön tunica vaskülarisine ait artıklar bulunabilir. Lensin çok büyük olması da mümkündür.

GELİŞME- Hastalık ilerleyicidir. Birkaç ay veya yıl süren gelişmeden sonra tablo değişir ve tanı güçleşir ;



Resim: 1



Resim: 2

Arka kapsülden başlayan kesifleşme ilerleyerek total katarakta dönüşür. Kesifleşme ile birlikte lensin öne deplasmanı vardır. (Eazer korneaya değecek kadar..). Böylece ön kamara daralır ve göz küresinin kaybına yol açabilen glokom ortaya çıkar. Bazı vakalarda ise gelişme, lensin rezorpsiyonu ile sonuçlanır.

Glokomla sonuçlanan bir diğer komplikasyon da vitreus içine ve perilentiküler bölgeye hemorajidir. Massif doku retraksiyonu ile dekolman da oluşabilir⁵.

Persistan hiperplazik primer vitreus, hyaloidin damarlardan menşe alır ve nadiren spotan rezorpsiyona uğrar. Yetişkinlerde son derece seyrek olarak rastlanır. Literatürde adult yaşta rastlanmış 5 vaka vardır.

TANI VE AYIRICI TANI- Başlangıçta kolaydır.

- Tek taraflı olması
- Mikroftalmi
- Ön kamara darlığı
- Pupillada dilatasyon güçlüğü
- Saydam bir lens arkasında vaskülarize beyaz bir kitle
- Silier cismin lens arkasında pupilla alanına uzaması

Katarakt teşekkül ettikten sonra tanı çok güçleşir. Ayırıcı tanı Retinoblastom ve retrolentiküler fibroplazi ile yapılmaktadır.

PATOLOJİ VE PATOGENEZ

Lensin arkasındaki fibrovasküler membran en belirgin patolojik bulgudur. Bu membranın kalınlığı yer yer lensten fazla olabilir. Kıkırdak, yağ, glial doku, kalsiyum, hyalin materyel, fibröz doku, kas dokusu ve endiferansiye nöroepitel gibi çeşitli dokuları içerir. Lens küçük olabilir⁶.

Hastalığın ilerlemesi arka kapsülün ruptürüne bağlıdır. Bu da, muhtemelen hyaloid damarların taşıdığı makrofajların etkisiyle olur¹

Sekonder vitrenin oluşumu sırasında primitif vitrenin rezorpsiyonuna etkili faktörler bilinmemektedir. Primitif vitreusun persistansı Cogan ve Kuwabara'ya göre trisomi 13-15 ile beraber görülmektedir. Bu yazarlar (Retrolentiküler membandaki) kıkırdak mevcudiyetini de, bu kromozom aberasyonu için tipik olarak kabul etmektedirler.

TEDAVİ - Asıl amaç, enükleasyona yol açabilen komplikas-

yonlardan gözü korumaktır. Bu komplikasyonların kaynağı lens-
tir. Kataraktlı olsun veya olmasın, şişkin ve ön kamarayı dar-
raltan bir lens tercihen aspirasyon metodu ile alınmalıdır.
Rezorbe olma eğilimi göstene lenste ise, hastayı yakın takip
altında tutarak beklemek, problemi halledebilir.

Primer vitreus ikinci problemdir. Birçok yazar lens
üzerine yapılacak girişimden sonra primer vitreusa disizyon
yapmanın yeterli olacağını ileri sürmektedir. Diğerleri ise,
özellikle saydam lens vakalarında pars plana yoluyla rezeksi-
yon ve vitrektomların kullanılmasını önermektedirler. Fakat
lensin çok yakında olması, sıklıkla arka ruptür görülmesi ve
operatuar hemorajilerin sık olması bu müdahalenin sakıncaları-
dır ve lens ekstraksiyonu ile beraber yapılmasını gerektirebi-
lir⁸.

Hiçbir yazar, lensin kabarık devresinde katarakt ve
primitif vitre üzerine enteriör yoldan tek seansta müdahale
tavsiye etmemektedir. Birinci seansta lavaj-aspi asyon; ikin-
ci seansta primitif vitreus eksizyonu en uygun müdahale şekli
olsa gerektir. Böylece tek senasta bütün bariyerlerin orta-
dan kaldırılmasına bağlı kötü sonuçlardan sakınılabılır. Re-
ese'e göre, komplikasyonsuz vakalarda anotomik başarı %70 dir
ve amblyopi sebebiyle, parmak sayma ile 1/20 arasında değişen
görme keskinliği elde edilmektedir. Offret ve arkadaşlarına
göre de, cerrahi müdahale sonrasında mikroftalmi kaybolmakta-
dır¹.

Vakamız Zuhal Akbelen 14 yaşında bir kız çocuğu. Doğu-
mundan hemen sonra ailesi sağ gözünde beyaz leke farketmiş,
değişik zamanlarda başvurdukları doktorların beklemeyi ve ame-
liyati önermeleri üzerine kararsız davranmışlar ve nihayet a-
meliyat ettirmek amacıyla kliniğimize başvurmuşlar. Anamnezin-
de başkaca özelliği yok. Konsangüinite ve diğer 2 kardeşinde
göz problemi yok.

Hastanın sol gözü normal, görmesi tam. Sağ gözünde ha-
fif mikroftalmi (kornea 11/12 mm., ön kamara normalden hafif-
çe derin, pupilla yuvarlak, arka sineşi yok ve midriatikler
ile oldukça iyi genişliyor.

İris normal görünümde. Lens yok. Vitreus ön yüzü yeri-
ne beyaz, opak vaskülarize bir kitle var. Kalsifiye izlenimi
veren plak yüzeyi öndüleli görünümde ve nazal taraftan, saat
6 ile 2 arasında çok bariz olarak uzamış ve pupilla alanının
önemli bir kısmını kaplamış silier cisim görülmekte. Pupilla
alanını tamamen örten opak membrar sebebiyle fundus görülüyor.
Bu gözde ışık hissi yok. Oküler tonus normal.

Yapılan elektoretinografide sol gözden normal cevap alınırken, sağda hiçbir cevap alınamadı.

Bu görünümü ile, vakamız lense spontan olarak rezorbe olmuş tipik bir "Persistan hiperplazik primer vitreus" vakasıdır. İki dikkat çekici özelliği bile vizyon bulunmaması.

Mikroftalmi genel olarak bütün yazarlarca bildirilirse de, Reese 17 vakasında normal büyüklükte göz müşühude etmiştir. Vakamız bu ender gruptandır.

Vizyonun yokluğunu izah etmek üzere hasta ve ailesinden dikkatli bir anamnez alınır. Aile, rezorpsiyon safhasında veya daha önce glokom geçirildiğini düşündürecek belirtiler olmadığını kesinlikle söyleyebilmektedir. A-oroğu ve ERG' de hiçbir cevap alınmamasını açıklıyabilecek tek olasılık posterior disgenezi ile assosiasyondur. Zimmerman ve Hunter'ın (1965) tesbit ettikleri gibi, genellikle bilateral olan retina displazileri, tek taraflı oküler makformasyonlar ile assosiyasyon olarak monoküler bulunabilir. Bu bulgular ile vakamız büyük bir olasılıkla "Tek taraflı retina displazisi ile assosiyasyon endişesi ve fonksiyonel sonuç ümidi olmadığı için cerrahi müdahale düşünülmemiştir.

Konumuzla ilgili olarak Türk Oftalmoloji Literatüründe üç yayın vardır. Tek taraflı retina displazisi ile assosiasyon ise ilk defa vakamızda söz konusu olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. OFFRET, H., SARAUX, H., LIMON, S.: Dysgenesies Vitreo-Retiniennes. Persistence et Hyperplasie du vitre primitif. Leur traitement. Arch. Ophth. (Paris) 36, 6-7, 491-508, 1976.
2. HUNTER, W.S. and ZIMMERMAN, L.E.: Unilateral retinal dysplasia. Arch. Ophthal. (Chicago), 74,7,23-30, 1965.
3. GÜNALP, İ., MEMİŞOĞLU, V.: Persistent hiperplastik primer vitreus. Türk Oftalmoloji Gazetesi, 4,139-144, 1974.
4. REESE, A.B.: Persistent hyperplastic primary vitreous. Amer. J. Ophthal. 40,3,317, 1955.
5. PRUETT, R.C.: The pleomorphism and complication of posterior hyperplastic primary vitreous. Amer. J.Ophthal., 80,4, 625, 1975.
6. RASKIND, R.H.: Persistent hyperplastic primary vitreous. Amer. J. Ophthal., 62,6,,1072, 1966.

7. COGAN, D.G and KUWABARA, T.: Ocular pathology of the 13-15 trisomy syndrome. Arch. Ophthal. (Chicago) 72-8,246, 1972.
8. VAN SELM, J.: Surgery for retina dysplasia and hyperplasia of the persistent primary vitreous. Trans ophthal. Soc. U.K., 89, 545, 1970.