

Noel Ağacı Kataraktlı Olguda Sistemik ve Elektron Mikroskopik Özelliklerin İncelenmesi♦

Betül Tuğcu (*), İsmail Seçkin (**), Fırat Helvacıoğlu (***), Pelin Ertürküner (****), Sadık Şencan (*****)

ÖZET

Amaç: Noel ağacı kataraktının (NAK) sistemik özelliklerini ve elektron mikroskopi bulgularını incelemek.

Yöntem: Bilateral NAK tanısı ile kliniğimize gelen 48 yaşındaki erkek hastanın oftalmolojik ve sistemik muayeneleri yapıldı. Sistemik hastalıklar ve kronik ilaç kullanımına yönelik anamnez alındı. Kan ve idrar örneklerinden laboratuvar analizler yapıldı. Radyoloji tetkikleri ve EMG sonrasında iç hastalıkları, nöroloji, fizik tedavi ve rehabilitasyon ile ilgili konsültasyonlar yapıldı. 02.02.05 tarihinde sağ PEKKE+GİL ameliyatı gerçekleştirildi. Ameliyat sırasında kapsül, korteks ve nükleustan ayrı ayrı materyaller alındı. Bu materyaller Cerrahpaşa Tıp Fakültesi histoloji ve embriyoloji departmanında Zeiss EM 10 elektron mikroskopi cihazı ile incelendi.

Bulgular: İki taraflı NAK olan hastanın lenslerinde biyomikroskopla, nükleer bölgeden başlayan korteksin derin kısımlarına uzanan ışığı yüksek oranda kırıcı ve yansıtıcı özelliği olan iğnemsî, kırılmış cam parçalarına benzeyen oluşumlar gözlemlendi. Oftalmolojik muayenede katarakt dışında görmeyi azaltan başka patolojiye rastlanmadı. Sistemik muayeneler, radyolojik tetkikler ve kan ve idrar örneklerinin laboratuvar analizleri normal olarak değerlendirildi. Diğer konsültasyonlarda da herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Elektron mikroskopide nükleusa yakın derin kortikal bölgelerdeki interselüler boşluklarda myelin benzeri kristal yapılar gözlemlendi.

Yorum: NAK gibi nadir görülen katarakt türlerinde sistemik değerlendirmelerin ve elektron mikroskopik incelemelerin, bu oluşumların patogenezinin anlaşılmasında faydalı olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Noel ağacı kataraktı (NAK), nükleer kristaller, elektron mikroskopi

(*) Uzm. Dr., Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği Başasistanı, İstanbul

(**) Prof. Dr., İÜ. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

(***) Asistan Dr., Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları, İstanbul

(****) Uzm. Öğr. Dr., İÜ. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

(*****) Doç. Dr., Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği Şefi, İstanbul

♦ 22-24 Haziran 2005 XVII. Ulusal Elektron Mikroskopi Kongresi, Serbest Bildiri

25-28 Ağustos 2005 III. Uluslar Arası Karadeniz Oftalmoloji Derneği Kongresi, İngilizce poster sunumu

Yazışma adresi: Betül Tuğcu, Gül 10/01 D-5 Blok D:35 Bahçeşehir/Büyükdere/İstanbul
E-posta: betultugcu@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 31.01.2007

Kabul Tarihi: 10.08.2007

SUMMARY**The Evaluation of the Systemic and the Electron Microscopic Features in a Case with Christmas Tree Cataracts**

Purpose: To investigate the systemic and the electron microscopic features of a patient with Christmas tree cataract.

Methods: Ophthalmologic and systemic examinations of a 48 year old male patient with bilateral Christmas tree cataracts, were performed. Medical history about systemic diseases and chronic drug usage was evaluated. Laboratory analyses of blood and urine samples were obtained. After radiological examinations and EMG, final consultations were made with the departments of the internal medicine, neurology and physical rehabilitation. On 02.02.05 right PECCE+IOL operation was performed. The materials from the capsule, cortex and the nucleus were taken during the surgery. These materials were examined by the Zeiss EM 10 electron microscopy at the histology and embryology department of Cerrahpasa Medical Faculty..

Results: In the ophthalmologic examination, the cataracts which formed by the needle like, highly light reflective structures resembling the broken glass between nucleus and deep cortex were found to be the only pathologies causing visual loss. The systemic, radiological examinations and the laboratory analyses of blood and urine samples were all in normal limits. There were no pathologies found in the consultations. The EM showed us the formation of the myelin like expansions at the intercellular space in the deep cortical areas and near the nucleus.

Conclusion: The clinic, systemic, metabolic and the electron microscopic evaluation of these kind of rare cataracts might help us to understand the pathogenesis of the Christmas tree cataracts.

Key Words: Christmas tree cataracts, nuclear crystals, electron microscopy

GİRİŞ

Noel ağacı kataraktı (NAK) nadir görülen bir katarakt türüdür. Genellikle ileri yaşlarda görülür. NAK, lenste korteksin derin tabakalarına yerleşmiş renkli ve parlak opasitelerle karakterize olup görünümü Noel ağacına benzediğinden bu şekilde adlandırılmışlardır. NAK tek taraflı veya değişen derecelerde asimmetrik bilateral tutulum gösterebilir. Çoğunlukla vizyonu etkilemeyen bu opasiteler, ışığı yüksek oranda kırıcı ve yansıtıcı özelliği olan, iğnemsî, kırılmış cam parçacıkları benzeri oluşumlardır. Değişen derecelerde polikromatik kristal depozitler, renkli uç noktalara sahip dallanan opasiteler izlenebilmektedir. Opasite dışındaki alanları sıklıkla saydam olan bu lenslerde tesadüfî olarak diğer katarakt tipleri de birlikte görülebilmektedir (1-3).

Çalışmamızda bilateral NAK görülen bir olguda sistemik ve metabolik değerlendirme yapılmış ve lens materyalinin elektron mikroskopik özellikleri incelenmiştir.

GEREÇ ve YÖNTEM

Üç senedir azar azar gelişen görme azalması şikâyeti ile polikliniğimize başvuran 48 yaşında erkek hastaya rutin oftalmik muayene yapıldı. Bilateral NAK saptanan hastaya sistemik muayene ile birlikte biyokim-

ya ve idrar analizleri, radyolojik tetkikler yapıldı. Herhangi bir ilaç kullanımı hikâyesi ve bilinen bir sistemik hastalığı yoktu. Hastanın sağ gözüne 02.02.2005 tarihinde ekstrakapsüler katarakt ekstraksiyonu uygulandı. Kapsülorektomi sonrası kapsül, hidrodiseksiyon ve hidrodelineasyon sonrası nükleus, epinükleus ve korteks materyali ayrı ayrı ekstrakte edildi. Yaklaşık 5 mm'lik kapsülorektomi açıklığından kapsül içine göz içi lensi yerleştirilerek ameliyat tamamlandı.

Alınan materyallerin %4 lük fosfat tamponuyla hazırlanmış glutaraldehit ile ön fiksasyonunu takiben, aynı fosfat tamponuyla hazırlanmış %1 lik osmium tetroksit ile post fiksasyonu yapıldı. Dehidratasyonu takiben araldit gömme ortamına alındı. Reichert UM 3 ile bakır gridler üzerine alınan kesitler uranil asetat ve Reynold'un kurşun sitrat boyalarıyla boyandı. Parçalar Zeiss EM 10 elektron mikroskopuyla incelendi ve görüntüledi.

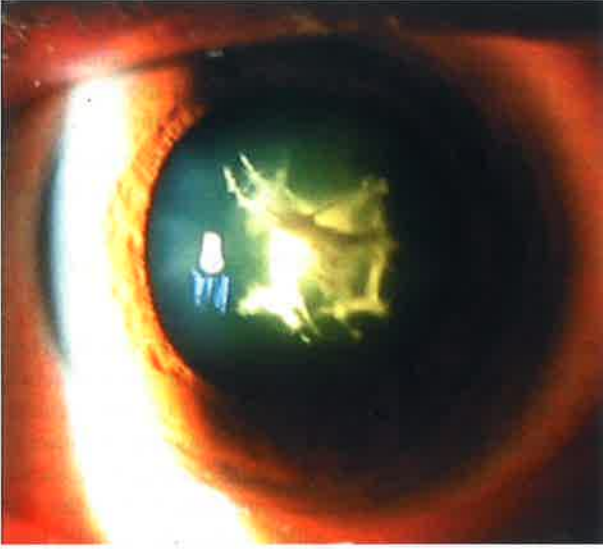
BULGULAR

Hastanın görme düzeyi sağda snellen eşeli ile 0.15, solda ise 0.2 düzeyindeydi. Tashihle daha fazla artmıyordu İki taraflı NAK olan hastanın lenslerinde biyomikroskopla, nükleer bölgeden başlayan korteksin derin kısımlarına uzanan ışığı yüksek oranda kırıcı ve yansıtıcı özelliği olan iğnemsî, kırılmış cam parçalarına benze-

yen oluşumlar gözlemlendi. (Resim 1) Oftalmik muayenede katarakt dışında görmeyi azaltan başka patolojiye rastlanmadı. Gözün aksiyel uzunlukları sağda 21.85, solda 22.14 mm idi. Lens kalınlıkları ise 4.80 ve 4.68 mm idi.

Yapılan radyolojik tetkikleri ve sistemik muayenesi sonucunda herhangi bir sorunla karşılaşılmadı. Nöroloji konsültasyonunda istenen kranyal tomografisi ve miyotonik hastalıklar açısından yapılan EMG de patolojiye rastlanmadı. Hastanın biyokimyasal tetkiklerinde he-

Resim 1. *Biyomikroskop görüntüsü; nükleer bölgeden başlayan korteksin derin kısımlarına uzanan ışığı yüksek oranda kırıcı ve yansıtıcı özelliği olan iğnemsî, kırılmış cam parçalarına benzeyen oluşumlar*



Resim 2. *İnterselüler aralıklarda yer yer uzun elektrondens kristal benzeri yapılar*



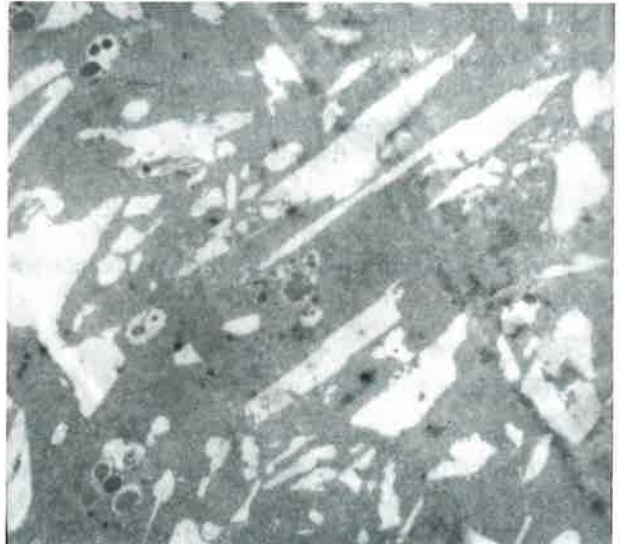
mogram, glukoz, üre, kreatinin, total protein, albumin, ürik asit, total kolesterol, HDL, LDL, VLDL, trigliserid, sodyum, potasyum, kalsiyum ve klor düzeyleri normal sınırlardaydı. 24 saatlik idrarda yapılan kantitatif analizlerde sistin: 0.31 umol/24sa (0-0.42), oksalat: 0.53 umol/24 sa (0.04-0.32). İdrarda oksalat değerlerinin yüksek bulunması üzerine hasta nefrolitiazis açısından değerlendirildi ve herhangi bir taş oluşumuna rastlanmadı. Hastada herhangi bir sistemik veya metabolik hastalık bulgusuna rastlanmadı.

Ekstrakapsüler lens ekstraksiyonu sonucu çıkartılan kapsül, korteks ve nükleus materyalleri elektron mikros-

Resim 3. *Derin kortikal bölgelerdeki interselüler alanlardaki genişlemeler*



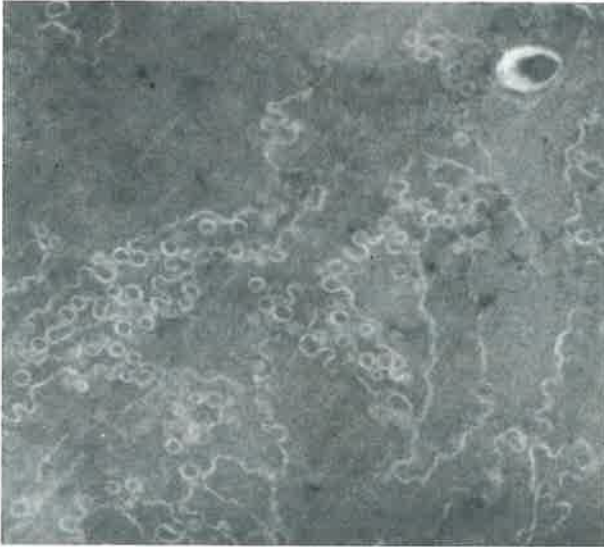
Resim 4. *İnterselüler alandaki erimiş kristal yapılar*



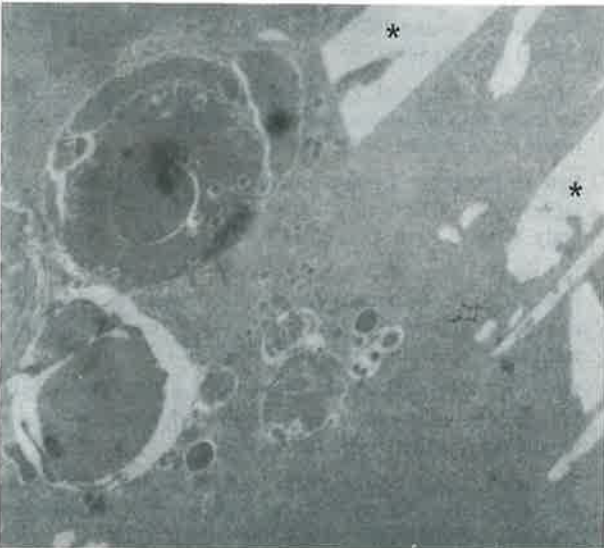
kobu izleme yöntemlerine göre tespit edildi. Ön kapsül altı epitel hücreleri genellikle enine uzamış şekiller gösteriyordu. Bu hücrelerin nüvelerinde invajinasyon ve heterokromatin yapısında artış ile apikal bölgelerinde iri vakuoller görüldü. Vakuoller içerisinde yer yer miyelin yapıları mevcuttu. Mitokondriumlarda hipertrofi ve krista harabiyeti gözlemlendi. İnterselüler aralıklarda yer yer uzun elektrondens kristal benzeri yapılara rastlandı. (Resim 2).

Kortikal sahalarda pek fazla dejenerasyon gözlenmedi. Nükleusa yakın derin korteks bölgelerinde lens

Resim 5. Lens fibril hücrelerinin zarlarında artmış invajinasyonlar



Resim 6. Derin kortikal bölgedeki erimiş kristaller



fibrilleri arasındaki interselüler sahalarda genişlemeler ve miyelin şeklinde elektrondens yapılar gözlemlendi (Resim 3). Nükleer bölgenin kortekse yakın kısımlarında lens fibrilleri arası sahalarda yerleşmiş iri, lens fibrillerini değişik açılarla çaprazlayan, düz çizgi şeklinde, iğnemsî, homojen, elektrondens olmayan sahalara rastlandı (Resim 4,6). Lens fibrillerini sınırlayan hücre membranlarında sık invajinasyonlar olduğu gözlemlendi. Bunların kopup ayrılmasıyla oluşan ve nükleer bölgeye doğru giderek yoğunlaşan vakuoller içerisinde birikmiş elektrondens kristalin yapılara rastlandı (Resim 5,6).

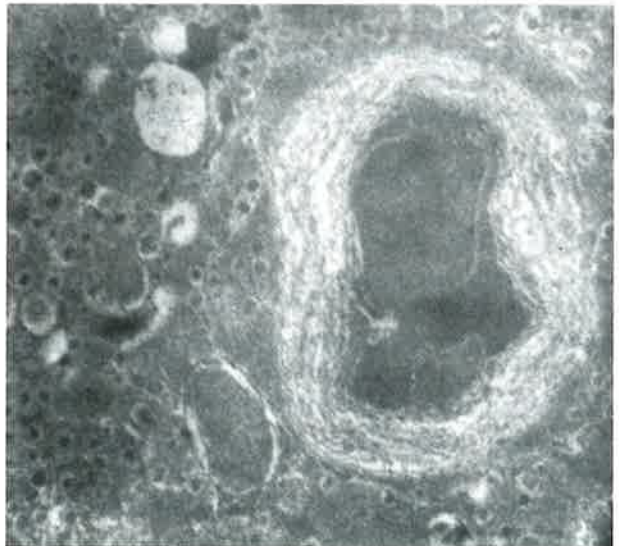
Nükleer bölgede ise bu yoğun materyali içeren değişik büyüklükte vakuollerle birlikte bu yapıların etraflarında oluşmuş miyelin formların değişik oluşum safhalarına ait görüntülere rastlandı (Resim 7).

TARTIŞMA

NAK da gözlenen parlak opasitelerin ve iğnemsî oluşumların bileşimlerinin araştırıldığı çalışmalarda bunların kolesterol kristalleri veya protein yapısında olduğu düşünülmüştür (1,2,4,5). Kontrol grubuna nazaran NAK olan olgularda lipid düzeyleri normal sınırlarda bulununca, sistemik hiperlipidemi ile ilgisi olmadığı ve kolesterol kristallerinin lens metabolizması sonucu geliştiği düşünülmüştür (4). Bazı yayınlarda NAK'daki opasitelerin sistin kristallerinden oluştuğu bildirilmiştir. Mikrospektroskopik incelemelerde sülfür, sistein içeren maddelerin arttığı tespit edilmiştir (1).

Elektron mikroskop incelememizde lens kapsül altı epitel hücre intersitisyel sahalarda kristal benzeri, düz

Resim 7. Nükleer bölgedeki elektrondense miyelin yapılar



çizgi şeklinde elektron yoğun yapılar gözledik Hayes ve Fisher de benzer şekilde NAK olgularındaki mikroskopik incelemede ön epitel altında korteks tabakasında yıkıma uğramış alanların hemen yanında incelenmiş lens lifleri ve birbirleriyle birleşmiş hücre membran yığımları olduğunu göstermişlerdir. Bu membran yığımlarının difraksiyonu sonucu NAK daki parlak renkli görünümün oluştuğunu öne sürmüşlerdir. Renklerin, gelen ışığın açısına göre değişmesi ve retroiluminasyonda opasitelelerin mat olarak görünmesi bunun bir difraktif fenomeni olduğunu düşündürmektedir (2). Olgumuzda da biyomikroskopik muayenede ışığın geliş açısına göre değişkenlik gösteren parlak oluşumlar mevcuttu.

Elektron mikroskop bulgularımızda, biyomikroskopik bulgularımızla uyumlu olarak nükleusun kortekse yakın bölgelerinde, lens fibrilleri arasında onları değişik yönlerde kesen, düz çizgi şeklinde, pek çok erimiş iğnemsî kristalloid yapılar gözlemlendi. Çeşitli araştırmacılar da bu bulgularımızla uyumlu olan yapılar göstermişlerdir (6). Bu yapıların lens fibrilleri arasındaki yer yer genişlemiş intersellüler sahada gözlediğimiz, kristal özelliğindeki miyelin yapıların giderek artan şekilde birikmesiyle oluşabileceğini düşündük. Bu kristal benzeri yapıların, taramalı ve geçirmeli elektron mikroskopunun yüksek büyütmelerinde, 5nm aralıklarla düzenlenen elektron yoğun plakaların oluşturduğu bir retiküler ağdan oluştuğu gözlenmiştir. Shun Shin ve arkadaşları da; miyelin cisimciklerini çevreleyen elektron dens retiküler ağ dokusunu içeren lens lifleri olduğunu göstermişler. Radyografik mikroanalizde retiküler ağın olduğu bölgelerde kalsiyum için sinyal artışı tespit etmişler ve bu artışın proteolitik enzimleri aktive ederek lens fibril membranlarına bağlı proteinleri, aminoasitlerine parçaladığını ve NAK'ın, retiküler ağ vezikülleri içerisinde bu denatüre proteinlerin birikmesinden kaynaklanabileceğini desteklemişlerdir (1,2).

Derin korteks bölgelerinde lens fibril hücre membranlarının invajinasyonu ile oluşan vesikül tarzındaki yapıların kopup ayrıldığı ve birbirleriyle birleşerek içerisinde elektron dens materyalin biriktiği vakuoller oluşturduğu sahalar gözledik. Nükleer bölgede de bu elektron yoğun materyal içeren vakuollerin sayıca arttığı, büyüyüp irileştiği ve etraflarında miyelin yapılar oluşturduğu görüntülere rastladık. Bu büyük elektron dens yapıların, iğnemsî yapılarla birlikte biyomikroskopla nükleus bölgelerinde gözlediğimiz Noel ağacı görüntüsündeki ışık kırıcı yapılar olabileceğini düşündük. Olgumuzun biyokimyasal değerlendirmelerinde idrardaki oksalat miktarının yüksek olması bu kristallerin kalsiyum oksalat yapısında olabileceğini düşündürdü. Bazı araştırmacılar da lenste kalsiyum oksalat formunda olan opasiteleler gözlemlenmişlerdir (7).

Olgumuzun biyokimyasal analizinde çoğu idrar ve kan değerleri normal iken sadece idrarda oksalat düzeyi artmıştır. Artmış oksalat düzeyi yumuşak dokuda kalsiyum oksalat kristallerinin birikimine neden olmaktadır. Harding ve arkadaşları çalışmalarında lensteki opasitelelerde kalsiyum oksalat olduğunu saptamışlardır (7). Oksalatürü sıklıkla nefrolitiasis ile birlikte görülmektedir. Bizim olgumuzda nefrolitiasis hikâyesi yoktu ve klinik ve radyolojik muayene bulguları normal bulundu. Takmaz ve arkadaşları, NAK olan olgularında oksalat yüksekliği ile birlikte böbrek taşı olduğunu bildirmişlerdir (8). Sonuç olarak NAK olgularının sistemik muayene ve tetkiklerinin yapılarak ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerekmektedir.

SONUÇ

Bulgularımız, nükleusun kortekse yakın bölgesinde lens fibrilleri arasındaki intersellüler sahalar arasında, giderek artan şekilde biriken miyelin benzeri kristal yapıların, onları her yönde kesen iğne şeklinde yapılar oluşturduğu ve bu yapıların, yine bu bölgelere yakın lens fibril hücre membranları invajinasyonlarıyla oluşan, nükleer bölgeye doğru giderek yoğunlaşan, iri vakuoller içerisinde birikmiş elektron dens kristal yapılarla birlikte NAK görüntülerine neden olabileceğini düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Shun- Shin GA, Vresen GF JM, Brown NP, Willekens B, Smeets MH, Bron AJ: Morphologic characteristics and chemical composition of christmas tree cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1993;34:3489-96
2. Hayes BP, Fisher RF: Ultrastructural appearances of a lens with marked polychromatic lustre: evidence for diffraction as a cause. *Br J Ophthalmol* 1984; 68:850-8.
3. Stevens P, Swang PG: Christmas tree cataract. *Clin Exp Optom* 1998;81:98-9
4. Anders N, Wollensak J: Christmas tree ornament cataract-an indication for disordered lipid metabolism? *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1992; 201: 30-3
5. Pau H, Forster H: Double refraction of crystals in the lens (spheroliths, "Christmas tree ornament") and in the vitreous body. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1982; 219:295-8
6. D Jong PT, Bleeker-Wagemakers EM, Vresen GF, Broekhuysse RM, Peereboom-Wynia JD, Delleman JW: Crystalline cataract and uncombable hair ultrastructural and biochemical findings. *Ophthalmology* 1990;97:1181-7
7. Harding CV, Chylack LT, Susan SR, Lo WK, Bobrowski WF: Calcium-containing opacities in the human lens. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1983;24:1194-202.
8. Takmaz T, Can B, Sabuncuoğlu BT ve ark.: Noel ağacı kataraktında sistemik ve elektron mikroskopik özelliklerin araştırılması. *MN Oftalmoloji* 2003;10(1):16-20