

Konjenital Retinal Septum (Ablatio Falciformis Retinae Congenita)

H. Zeki Büyükyıldız (*), Gülipek Müftüoğlu (**)

ÖZET

Amaç: Nadir rastlanan bir hastalık olması nedeniyle olgu sunumu.

Yöntem-Gereçler: B.K., 27 yaşında erkek hasta. Sol gözü glokomdan evisere edilmiş ve protez konmuş. Sağ gözün rutin muayenesi yapıldı, fotoğrafları çekildi.

Bulgular: Hasta 25 haftalık prematüre doğmuş. Çeşitli merkezlerde nistagmus, glokom ve prematüre retinopatisi gibi tanılarla izlenmiş. Sol gözü 8 yıl önce, kontrol edilemeyen glokom nedeniyle evisere edilmiş. Hasta, sağ gözüne entermitan açı kapanması glokomu nedeniyle 6 kez YAG lazer iridotomi, dekolman oluşumundan korunmak amacıyla da argon lazer fotokoagülasyon uygulandığını belirtiyor. Sağ görme 0.05 olup tashihle artmamakta, hafif horizontal nistagmus izlenmekteydi. Fundusta optik diskten, damarları da içine alarak alt temporal periferiye uzanan, oldukça belirgin falsiform (orak şeklinde) retina kıvrımı saptandı. Makula seçilemedi. Temporal periferide pigment kümeleri ve retina kıvrımının iki yanında fotokoagülasyona bağlı pigmentasyonlar görüldü. Prematüre retinopatisine ait belirgin bir bulgu ve septumda aktif bir traksiyon gözlenmedi.

Sonuç: Ablatio falciformis retinae congenita veya konjenital retina septumu olarak da bilinen retina kıvrımı etiyolojisi bilinmeyen, genellikle bilateral, nadir rastlanan bir hastalıktır. Türk oftalmoloji literatüründe ilk olguyu Ü. Bengisu yayınlamış, 4. olgu ise, Büyükyıldız ve Başar tarafından yayınlanmıştır. Hasta, yeni bir olgu olarak sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital retinal septum, ablatio falciformis retinae congenita retinal fold, retina kıvrımı

SUMMARY

Congenital Retinal Septum (Ablatio Falciformis Retinae Congenita)

Purpose: To report a case of the congenital retinal septum that is a rare disease.

Materials and Methods: B.K., a 27-year-old man. The right eye was examined, and the pictures were taken. His left eye eviscerated due to uncontrolled glaucoma. 8 years ago.

Results: The patient was born as a premature of 25 weeks. He mentioned that the YAG laser iridotomy was applied to the right eye for 6 times due to intermittent angle-closure glaucoma, and argon laser photocoagulation was applied to prevent the retinal detachment. The uncorrected visual acuity was 20/400 and there was no difference with the glasses. He had horizontal nistagmus. In the fundus, there was a falciform retinal fold together with the vessels that begins from

(*) Doç. Dr., İstanbul Göz Hastanesi, İstanbul

(**) Prof. Dr., Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D.

Yazışma adresi: Doç. Dr. Zeki Büyükyıldız, Ataköy 9. Kısım B4 D.31 İstanbul
E-posta: eyecenter@superonline.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 08.12.2005

Kabul Tarihi: 24.01.2006

the optic disc and reaches to the inferior temporal peripheral retina and corpus ciliare. The macula was not evident. The retinal pigmentation due to photocoagulation was seen in two sides of the septum. There were also some pigment clusters in the temporal peripheral retina. There was no evident finding of the retinopathy of prematurity and no active retinal traction on the fold.

Conclusion: Ablatio falciformis retinae congenita or congenital retinal septum is a rare disease which is usually bilateral and its etiology is not known. The first case in the literature of Turkish Ophthalmology had been published by Ü. Bengisu and the fourth case had been published by Büyükyıldız and Başar. The patient is being presented a new case.

Key Words: Congenital retinal septum, ablatio falciformis retinae congenita, retinal fold.

GİRİŞ

Ablatio falciformis retinae congenita veya konjenital retina kıvrımı (fold) olarak da bilinen konjenital retina septumu etiolojisi bilinmeyen, genellikle bilateral, retinanın alt temporal kadranlarında, diskten siliyer bölgeye doğru uzanan ekzajere bir retina kıvrımıdır. Nadir rastlanan bir hastalıktır. Retinanın diğer kadranlarını da tutabilir. Sıklıkla, retina dekolmanı ile birlikte olabilir (1).

Histolojik muayenede septumu kıvrımlaşmış retinanın oluşturduğu, ancak pigment epitelinin sağlam olduğu görülür (1).

Türk oftalmoloji literatüründe ilk olguyu 1965 yılında Ü. Bengisu (2) yayınlamış, daha sonra (1979) Ergun ve Gül (3) falsiform retina kıvrımlı (pli retinien) iki kardeş olgu bildirmişlerdir. 4. olgu ise, Büyükyıldız ve Başar tarafından 1987 yılında yayınlanmıştır (4).

Konjenital retina septumu nadir rastlanan bir patoloji olması nedeniyle sunulmaktadır.

YÖNTEM ve GEREÇLER

B.K., 27 yaşında erkek hasta. Sağ gözün rutin oftalmolojik muayenesi yapıldı, fundus fotoğrafları çekildi. Sol gözü glokomdan evisere edilmiş ve protez konmuş.

OLGU SUNUMU

Hasta 25 haftalık prematüre doğmuş. Çeşitli merkezlerde nistagmus, glokom ve prematüre retinopatisi gibi tanılarla izlenmiş. Sol gözü 8 yıl önce, kontrol edilemeyen glokom nedeniyle evisere edilmiş. Sağ gözüne entermitan açı kapanması glokomu nedeniyle 6 kez YAG lazer periferik iridotomi uygulanmış. Hasta, halen başka bir merkezde, nistagmus nedeniyle 8 haftada bir botox enjeksiyonu yapıldığını, dekolman oluşumundan korunmak amacıyla da argon lazer fotokoagülasyonu uygulandığını belirtiyor. Hasta mevcut sağ gözü için zaman zaman teleskopik gözlük kullanmaktadır.

Sağ gözün görmesi 0.05 olup, -0.50 (+4.50 x 135°) refraksiyon kusuru saptanmakla birlikte, görme tashihle artmadı. Sol gözün protez olduğu görüldü. Yapılan biyomikroskopik muayenede; kaş, kapaklar ve konjonktiva normal, kornea saydam ve normal boyutta, ön kamara sakin, iriste periferik iridotomi delikleri mevcut, lens saydam bulundu (Resim 1). Goniyskopide; ön kamara açısı yer yer 2, yer yer 3 derece olarak saptandı. Göziçi basıncı Schiötz tonometresi ile 17,3 mmHg idi. Hafif horizontal nistagmus izlenmekteydi. Nistagmus nedeniyle nonkontakt ve aplanasyon tonometri ölçümleri uygulanamadı.

Fundusta, optik diskten başlayan, damarları da içine alarak makulanın üzerinden geçen ve alt temporal periferiye doğru uzanan, oldukça belirgin retina kıvrımı saptandı. Retina damarları septumdan retinaya doğru dağılım göstermekteydi. Fovea seçilemedi. Alt periferik alanda vitre içine doğru izlenen bir band gözlerdi. Temporal periferide pigment kümeleri ve retina kıvrımının iki yanında fotokoagülasyona bağlı pigmantasyonlar görüldü. Septumda aktif bir traksiyon, retinada herhangi bir yırtık veya delik yoktu. Prematüre retinopatisine bağlı belirgin bir bulgu görülmedi (Resim 2-4).

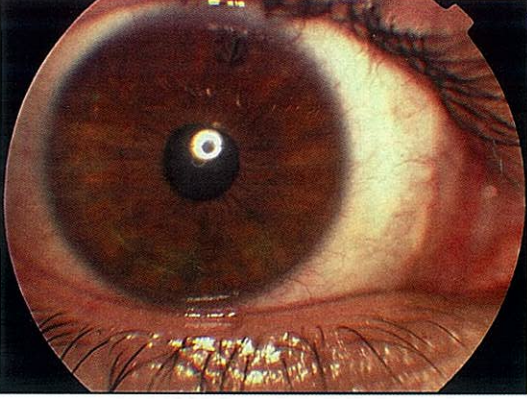
Hastada sistemik bir hastalık saptanmadı.

TARTIŞMA

Falsiform (orak şeklinde) retina kıvrımı nadir bir patolojidir. Birçok hastalıkla birlikte görülebilir. Jacklin (5), cinse bağlı resesif geçişli Norrie hastalığı olan 45 günlük bir bebekte, falsiform retina kıvrımı, retina dekolmanı, tekrarlayıcı vitre kanaması ve retrolental membran oluşumu saptanan bir olgu bildirmiştir.

Van Nouhuys (6), dominan eksüdatif vitreo-retinopati geniş iki aileden 3 hastanın 4 gözünde, arka kutup-tan fundusun periferisine doğru uzanan retina kıvrımı saptamıştır. Konjenital retina kıvrımının bir tanıdan ziyade, dominan eksüdatif vitreo-retinopati gibi ilave patolojilerin bir bulgusu gibi değerlendirilmesi gerektiğini düşünmektedir.

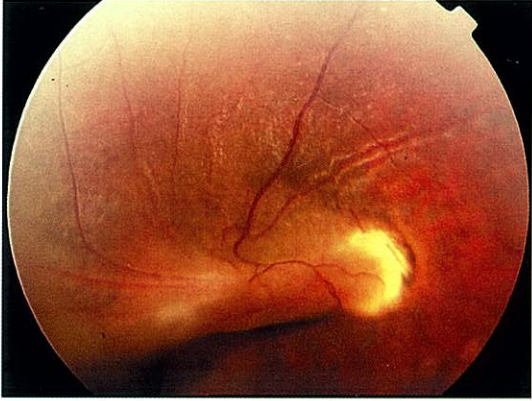
Resim 1.



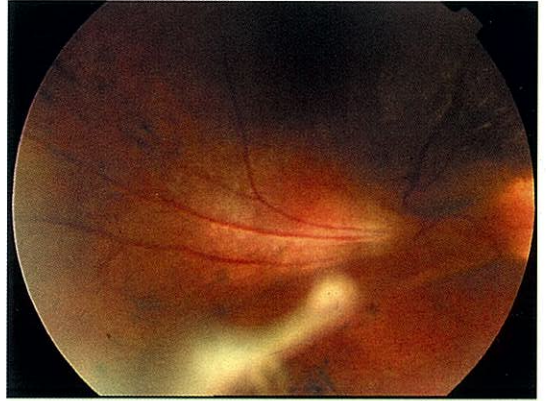
Resim 3.



Resim 2.



Resim 4.



Silbert ve Gurwood (7) ise, persistan hiperplastik primer vitreusun (PHPV) saf posteriyör yerleşimli şeklinin falsiform retina septumu veya ablatio falciformis retinae congenita olarak adlandırıldığını belirtmiştir. PHPV'un üç formu bulunmaktadır. Saf anteriyör formu persistan tunica vasculosa lentis veya persistan posteriyör fetal fibrovasküler lens kılıfı olarak da bilinir. PHPV'un saf posteriyör formu retina kıvrımları, vitre membranları, maküler anomaliler, optik disk anomalileri gibi arka segmente özgü anomalileri olan gözlerde görülür. 3. form ise ön ve arka formun kombinasyonudur (7, 8).

Birçok yazar, retroental fibroplazili hastalarda retina kıvrımlarının varlığından bahsetmektedir. Bazı yazarlara göre, falsiform retina kıvrımı retroental fibroplazinin hafif şeklidir (1,8,9,10). Costin ve ark.(10), retina kıvrımı olan retroental fibroplazili prematürelerin ve miyadında doğmuş konjenital retina kıvrımlı çocukların yer aldığı 2 grupta 27 çocuğu 3 yıl boyunca gözlemlemişlerdir. Klinik olarak, iki grup arasında aşikar bir fark bulmamışlardır. Miyadında doğmuş çocuklarda malfor-

matif konjenital retina kıvrımı olması yanında, benzer lezyonlar prematürite ve yoğun oksijen tedavisiyle tetiklenmektedir.

Olgumuzun prematüre doğmuş olması, prematürite tedavisi gördüğü hikayesinin olması retina kıvrımının prematürite ve yüksek oksijen tedavisi ile ilgili olma olasılığını düşündürmektedir. Ancak, hastanın patolojisinin konjenital ya da prematüritenin tetiklediği bir patoloji olup olmadığını tam olarak belirlemenin imkanı olmamakla birlikte, orak şeklindeki retina kıvrımının yönünün alt temporale doğru olması, belirgin prematüre retinopatisi bulgularının olmayışı septumun prematüriteden ziyade, konjenital bir patoloji olduğunu düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Duke-Elder S: System of Ophthalmology. CV Mosby, St Louis, 1963, Vol III. Part 2, pp 636-639 and 1046
2. Bengisu Ü: Ablatio falciformis congenita. Oto-Nöro-Oftalmol. 1965;XX: 80-84

3. Ergun R, Gül B: Pli retiniene falciforme. T Oft Gaz 1979;9:40-43
4. Büyükyıldız H.Z, Başar D: Ablatio falciformis retinae congenita. T. Oft. Gaz. 1987;17: 483-485
5. Jacklin HN: Falciform fold, retinal detachment, and Norrie's disease. Am J Ophthalmol 1980;90(1):76-80
6. van Nouhuys CE: Congenital retinal folds as a sign of dominant exudative vitreoretinopathy. Albrecht von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol 1981;217:55-67
7. Silbert M, Gurwood AS: Persistent hyperplastic primary vitreous. Clin Eye Vis Care 2000;12(3-4):131-137
8. Tolentino FI, Schepens CL, Freeman HM: Vitreoretinal Disorders. Diagnosis and Management. WB Saunders, Philadelphia, 1976, pp 197-225
9. Ballantyne AJ and Miknaelson IC: Textbook of the Fundus of the Eye. 2nd ed, E andS Livingstone, Edniburg and London. 1970, pp 466-467
10. Costin D, Dogaru , Petraru D, Burien M: The retinal fold in premature infants. Oftalmologia 1995;39(1):52-55