

Limbal Dermoid Nedeniyle Opere Edilen Bir Goldenhar Sendromu Olgusu

Ahmet Özkağnıcı (*), Nazmi Zengin (**), Süleyman Okudan (***), Mustafa Cihat Avunduk (****)

ÖZET

Goldenhar sendromu nadir görülen, sporadik olarak ortaya çıkabildiği gibi otozomal dominant veya otozomal resesif geçiş de gösterebilen bir hastalıktır. Bu makalede Goldenhar sendromlu bir hastanın klinik bulguları sunulmuştur. Goldenhar sendromunun klasik bulguları literatür verileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Limbal dermoid, Goldenhar sendromu.

SUMMARY

A Case of Goldenhar Syndrome Operated for Limbal

Goldenhar syndrome is a rare disease which may be sporadic or inherited as autosomal dominant or autosomal recessive trait. In this article clinical findings of a patient with Goldenhar's syndrome is presented. The classic findings of Goldenhar syndrome were discussed under the light of the current literature.

Key Words: Limbal dermoid, Goldenhar syndrome.

GİRİŞ

Goldenhar sendromu genellikle sporadik geçişli olmakla birlikte otozomal dominant veya otozomal resesif geçiş de gösterebilir. Olguların %60'ı erkektir. Gözde epibulber dermoid, kornea hassasiyetinde azalma, kapak kolobomu, iris ve koroid kolobomu, Duane-sendromu ile kendini gösterebilir. Göz dışında preauriküler deri ekle-ri, mikrognati, makrostomi ve multipl vertebra anomalileri de tabloya eşlik edebilir (1-3).

Bu makalede limbal dermoid tanısı ile opere edilen Goldenhar sendromlu bir olgunun klinik özellikleri literatür verileri ışığında tartışılmıştır.

Olgu sunumu: Dokuz aylık erkek bebek, sol gözünde kitle şikayeti ile ailesi tarafından polikliniğimize

getirildi. Olgu her iki gözü ile hareketli objeleri takip edebiliyordu. Sağ gözün kapaklarında ve ön segmentinde herhangi bir patolojisi yoktu. Sol göz kapakları normaldi ancak korneanın yaklaşık 1/3 alt bölgesinde inferotemporal lokalizasyonda, üzeri kirli beyaz renkte ve sert vasıfta bir kitle dikkat çekmekteydi (Şekil 1). Gözler primer pozisyonda ortoforik ve göz hareketleri serbestti. Direkt ve indirekt ışık reaksiyonları her iki gözde normaldi. Olgunun sağ ve sol göz pupillası siklopentolat ile dilate edilerek genel anestezi altında yapılan muayenesinde sağ gözde +1.0 D sferik refraksiyon, sol gözde refle düzensiz olarak bulundu. Sağ ve sol gözdebinde herhangi bir patoloji izlenmedi.

Olgunun sistemik muayenesinde; mikrosefali, arka-ya yerleşik sol aurikula, sol preauriküler bölgede deri

(*) S.Ü. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, Yard. Doç. Dr.
(**) S.Ü. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, Doç. Dr.
(***) S.Ü. Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, Prof. Dr.
(****) S.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji ABD, Yard. Doç. Dr.

Mecmuaya Geliş Tarihi: 02.11.1999
Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 08.02.2000
Kabul Tarihi: 28.02.2000

ekleri, sol dış kulak yolunda atrezi ve oral komissür de bukkal bölgeye kadar uzanma tespit edildi (Şekil 2 ve 3). Dorsal vertebralarda herni vertebra görünümü mevcuttu, ayrıca sağda 13, solda 12 kosta vardı ve skolyoz izleniyordu. Ürogenital sistemde sadece hipospadias tespit edildi. Kardiyovasküler ve sinir sistemi fonksiyonları normal olarak değerlendirildi.

Olgunun sistemik muayeneleri tamamlanınca genel anestezi altında limbal yerleşimli dermoid tümörün eksizyonuna karar verildi. Korneanın inferotemporal bölgesinde yer alan lezyonun üzerindeki konjonktiva disseke edildi ve kornea üzerindeki kısmı yüzeyel keratektomi yapılarak eksizyon tamamlandı. Yaklaşık 1.8x0.8x0.5 cm boyutlarında kitle çıkartıldı. Tümörün korneanın 1/3 kısmını invaze ettiği ve kornea stromasına hafif penetrasyon gösterdiği ancak globun arkasına doğru uzanmadığı görüldü (Şekil 4). Alınan materyalin histopatolojik tetkikinde fibrolipomatöz doku ve arasında gözyaşı bezi yapıları görüldü (Şekil 5).

Postoperatif dönemde topikal olarak deksametazon damla ve gentamisin damla verildi. Olgumuzu yaklaşık

Şekil 1. Olgumuzun sol gözünde inferotemporal yerleşimli ve pupiller aksı kapatan limbal dermoid tümörün görünümü.

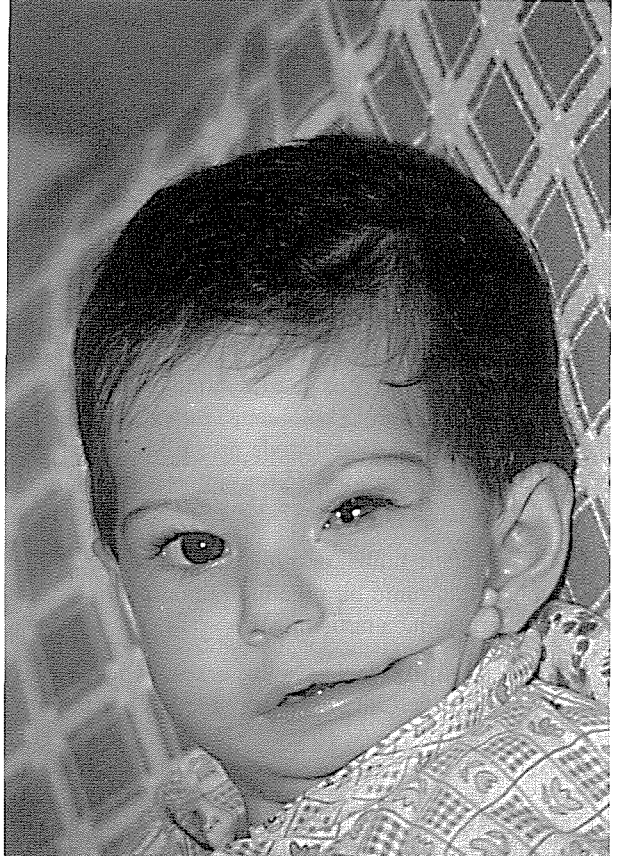


altı aydır takip etmekteyiz, bu dönem içerisinde sol gözde ambliyopi riskini azaltmak için sağ gözün günde iki saat kapalı tutulması gerektiği aileye anlatıldı. Postoperatif dönemin 3. ayında eksizyon bölgesinde psödopteryum gelişti.

TARTIŞMA

Goldenhar sendromu kapak kolobomu, limbal yerleşimli dermoid, kulak ve vertebra anomalileri ile görülen multisistem bir bozukluktur (4). Bu sendromun etyolojisinde Duke Elder (5) birinci brankial arkın gelişim defektini muhtemel neden olarak ileri sürmüştür. Bu olgularda epibulber bölgede, özellikle de limbal yerleşimli dermoid tümör görülme olasılığı %75'ler civarındadır. Dermoid tümör bilateral olabileceği gibi bazen aynı gözde iki farklı lokalizasyonda da bulunabilir (6). Kapak kolobomu ile sık görülmesine rağmen olgumuzun göz kapaklarında kolobom mevcut değildi. Bu birlikteliğin dermoid tümör içine deri elementlerinin yer değiştirmesi ile birlikte kapaklarda füzyonun tamamlanamamasından kaynaklanabileceği bildirilmektedir (1,7). Olguda gözün

Şekil 2. Yüzün önden görünüşünde asimetri ve makrostomi dikkat çekmektedir. Oral komissür arkaya doğru uzanmış durumdadır.



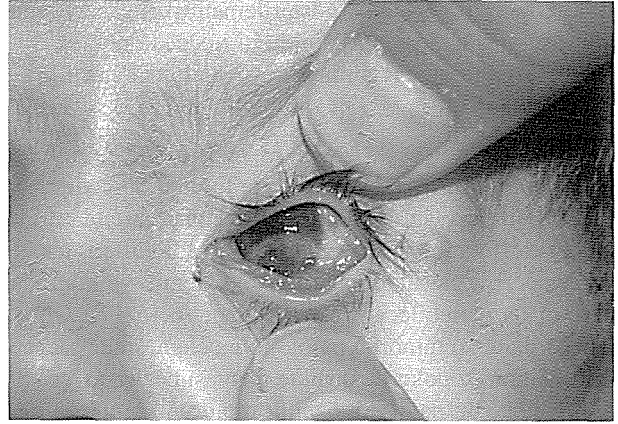
Şekil 3. Sol yandan görünümde preauriküler bölgede deri ekleri vardır.



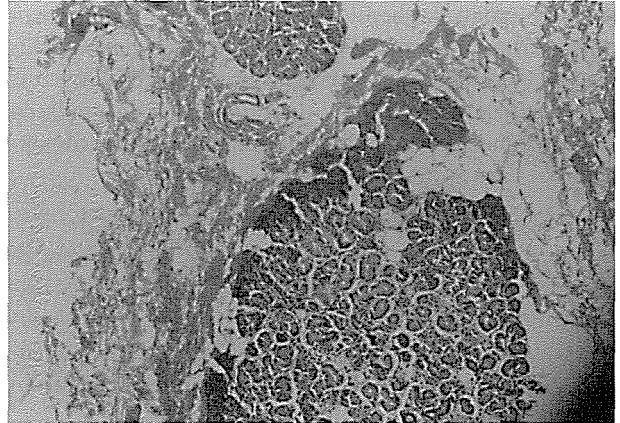
diğer segmentlerinde de herhangi bir kolobom tespit edilmedi. Mikrognati, preauriküler deri ekleri ve dış kulak yolu atrezisi olgumuzda da saptadığımız gibi genel olarak dermoid tümörün bulunduğu taraftadır.

Çocukluk çağında limbale yerleşim gösteren dermoid tümörlerin ambliyopi meydana getirme olasılığı oldukça yüksektir (8-10). Limbale dermoid, görmeyi astigmatizma yaparak ya da korneada görme aksına doğru uzanan bulanıklığa neden olarak etkileyebilir, bu sebepler limbale dermoide erken müdahale yapılırsa geriye dönebilir. Bu nedenle ambliyopi gelişme riskinin limbale dermoidlerde erken cerrahi için endikasyon oluşturduğu söylenebilir. Olgumuzda dermoid tümör korneanın 1/3 kısmını kapsayarak optik açıdan kornea kırıcılığını etkilediği gibi görme aksına doğru invaze olmuş idi. Tümörün üzerinde bulunan konjonktiva flep tarzında kolaylıkla kaldırılabilir fakat tümörün kornea üzerini örten kısmında problem olabilir çünkü bu saha açık kalacaktır. Bazı olgularda cerrahi girişim sırasında dermoid tümör altında limbale ektaziden dolayı skleral veya korneal perforasyon geliştiği bildirilmiştir (11). Gündüz ve ark. (12) limbale yerleşimli dermoid tümör bulunan Goldenhar

Şekil 4. Dermoid tümör eksize edildikten sonra korneanın inferotemporal bölgesinde invaze olduğu alan görülmektedir.



Şekil 5. Tümörün histopatolojik olarak ektopik lakrimal doku ile birlikte fibrolipomatöz doku içerdiği görülmektedir.



sendromlu bir olguda tümörün korneaya invaze olduğu yeri inceltmesi nedeniyle minör travmalarda bile spontan perforasyon gelişebileceğini bildirmişlerdir. Dermoid tümörün korneanın derin katlarına kadar penetrasyon gösterdiği durumlarda yüzeysel keratektomi yapılması ve lameller keratoplasti önerilmektedir (6). Dermoid tümör korneaya yüzeysel olarak invaze ise keratoplasti düşünülmeyebilir bu sahada daha sonra pannus gelişimi olabilir fakat cerrahi sonrası elde edilen kozmetik sonuç iyidir. Keratoplasti yapılan olgularda korneal greftte vaskülarizasyon gelişme riski oldukça yüksektir (11). Olgumuzda tümör korneanın derinlerine penetre durumda olmadığı için sadece tümör eksize edildi ve takibe alındı.

Cuttone (13) bir yaşından sonra dermoid tümör eksizeyonunun astigmatizmaya etki etmediğini bildirmesine rağmen limbale dermoid tümörlerde cerrahiden beklenen sonuç özellikle çocuklarda astigmatizmayı azaltmak ve

optik düzeltmeyi sağlamaktır. Ancak literatürde geniş serilerle yapılan çalışmalarda dermoid tümör eksizyonunun görme keskinliği ve astigmatizma üzerine olan etkisi sistematik bir biçimde gösterilememiştir, eksizyonun minimal düzeylerde etkili olduğu ve postoperatif dönemde kapama tedavisinin yararlı olabileceği bildirilmiştir (14).

Dermoid tümörler gerçekte koristoma özelliğinde olan tümörlerdir. Koristomalar ise tutulan bölgede normalde bulunmayan dokulardan oluşan selim tabiatlı tümörlerdir. Patolojik incelemelerde kıl folikülleri, ter ve yağ bezleri ile birlikte yağ, diş veya kemik ve kırık dokusu da içerebileceği bildirilmiştir (6,15-17). Olgumuzda bulunan tümörün patolojik incelemesinde sadece fibrolipomatöz doku ile birlikte gözyaşı bezlerini içerdiği bulundu. Bu patolojik özellik tümörün kompleks koristoma özelliğinde bir tümör olduğunu göstermektedir.

Goldenhar sendromlu olgularda vertebra anomalilerinden dolayı akciğer fonksiyonları etkilenebilmektedir ve bu olgular erken dönemlerde bronkopnömoni gibi problemlerden kaybedilebilmektedir (18). Doğumdan itibaren ortaya çıkmış olan limbal dermoid tümör bulunan çocuklarda mutlaka sistemik muayenelerinin yapılması gerekir çünkü limbal dermoid bulunan olgularda %30 oranında sistemik anomali olabileceği bildirilmektedir (6).

Limbal dermoidler yerleşiminden dolayı oküler iritasyon, kozmetik deformite ve hatta ambliyopiye neden olabileceğinden beklenmeden eksize edilmeleri gerekmektedir. Cerrahi sırasında limbal ektaziden dolayı eksizyonun dikkatle yapılması gerektiğini ve oluşacak defekt büyük olursa da eksizyon sonrası keratoplastinin uygun olduğunu söyleyebiliriz.

KAYNAKLAR

1. Goldenhar M: Associations des Malformations de l'Oeil et de l'Oreille, en Particulier le Syndrome Dermoide Epibulbaire-Appendices Auriculaires-Fistula Auris Congenita et Ses Relations avec la Dysostose mandibulo-Faciale. *J Genet Hum* 1953; 91: 243-282.
2. Baum JL, Feingold M: Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1973; 75: 250-257.
3. Margolis S: Retinal and optic nerve findings in Goldenhar-Gorlin syndrome. *Ophthalmology* 1984; 91: 1327-1333.
4. Peksayar G, Güngel H, Gündüz A: Epibulber ve konjonktiva dermoidleri. *T Oft Gaz* 1988; 18: 405-410.
5. Duke-Elder S: Congenital deformities: Normal and abnormal development. *System of Ophthalmology Vol 3, St. Louis CV Mosby* 1964, pp. 415-417.
6. Mansour AM, Barber J, Reinecke R, Wang F: Ocular choristomas. *Surv Ophthalmol* 1989; 33: 339-358.
7. Sugar HS: The oculoauriculovertebral dysplasia syndrome of Goldenhar's. *Am J Ophthalmol* 1966; 62: 678-682.
8. Baum JL, Feingold M: Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1973; 75: 250-257.
9. Burillon C, Durand L: Solid dermoids of the limbus and the cornea *Ophthalmologica* 1997; 211: 367-372.
10. Robb RM: Astigmatic refractive errors associated with limbal dermoids *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1996; 33: 241-243.
11. Pantan RW, Sugar J: Excision of limbal dermoids. *Ophthalmic Surg* 1991; 22: 85-89.
12. Gündüz K, Doğan ÖK, Özkan F: Goldenhar sendromu ve keratoplasti. ed: Doğan ÖK, Okutan S, Özkan F. *TOD XXII. Ulusal Kong Bülent*, Cilt 2, 1988, s. 748-755.
13. Cuttone JM, Durso F, Miller M, Evans LS: The relationship between soft tissue anomalies around the orbit and globe and astigmatic refractive errors: a preliminary report. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1981; 17: 29-36.
14. Bogan S, Simon JW, Krohel GB, Nelson LB: Astigmatism associated with adnexal masses in infancy. *Arch Ophthalmol* 1987; 105: 1368-1370.
15. Nevaes RL, Mulliken J, Robb RM: Ocular dermoids. *Plastic and Reconstructive Surg* 1988; 82: 959-964.
16. Canda MŞ, Canda T, Çingil G, Akın MM: Konjonktiva dermoid tümörü ve dermolipomun patolojisi. *Ege Üniv Tıp Fak Derg* 1988; 27: 1081-1086.
17. Zengin N, Can İ, Balcı M, Evrenkaya T, Kural G: Epibulber koristomalar. *Oftalmoloji* 1993; 2: 210-213.
18. Altamar-Rios J: Goldenhar's syndrome: a case report. *An Otorinolaringol Ibera Am* 1998; 25: 491-497.