



Ön Persistan Fetal Damar Sendromunda Psödo-hyaloid Sap: Olgu Sunumu

Pseudo-hyaloidal Stalk in Anterior Persistent Fetal Vasculature: A Report of Two Cases

© Ece Özdemir Zeydanlı*, © Atike Burçin Tefon**, © Hatice Tuba Atalay***, © Şengül Özdek***

*Ardahan Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ardahan, Türkiye

**Abdulkadir Yüksel Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Gaziantep, Türkiye

***Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Persistan fetal damar (PFD) sendromu, fetal hiyaloid sistemin anormal regresyonu ile karakterize olup değişik formlarda ortaya çıkabilmektedir. Bu raporda arka kapsül defekti ve Cloquet kanalı boyunca yerleşmiş ektoptik lens materyali ile ilişkili iki atipik olgu ele alınmaktadır. Bilateral total katarakt ile başvuran olguların ultrasonografisinde optik sinir başından retrolental alana uzanan hiyaloidal sap izlendi. Lensektomi sırasında lens partiküllerinin mid-vitreustan öne, aspirasyon portuna doğru hareket ettiği ve arka kapsülün gelişimsel olarak kusurlu olduğu görüldü. Patolojik damar yapısı olmadığı, bunun yerine lens materyalinin arka kapsüldeki açıklıktan Cloquet kanalını kısmen doldurduğu ve cerrahi öncesi ultrasonografide yalancı sap görünümü oluşturduğu saptandı. Bu olgular üzerinden PFD sendromu spektrumunun daha iyi anlaşılması ve alta yatan olası mekanizmaların tartışılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital katarakt, Cloquet kanalı, persistan fetal damar sendromu, persistan hiperplastik primer vitreus, anatomik varyasyon

Abstract

Persistent fetal vasculature (PFV) syndrome is characterized by abnormal regression of the fetal hyaloid system and may occur in various forms. In this report, two atypical cases associated with posterior capsular defect and ectopic lens material located along Cloquet's canal are discussed. Ultrasonography of these patients presenting with bilateral total cataracts revealed a hyaloidal stalk extending from the optic nerve head to the retrolental area. During lensectomy, it was observed that lens particles were moving anteriorly from the central mid-vitreous to the aspiration port and that the posterior capsule was developmentally defective. There was no pathological vascular remnant, rather the lens material partially filled Cloquet's canal through the opening in the posterior capsule and created a pseudo-stalk appearance on the preoperative ultrasonography. We aim to discuss possible mechanisms underlying these cases, which may help to improve our understanding of the PFV spectrum.

Keywords: Congenital cataract, Cloquet's canal, persistent fetal vasculature, persistent hyperplastic primary vitreous, anatomical variation

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Ece Özdemir Zeydanlı, Ardahan Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ardahan, Türkiye

E-posta: ece.ozdmir@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0001-6479-2228

Geliş Tarihi/Received: 19.04.2021 **Kabul Tarihi/Accepted:** 31.08.2021

Cite this article as: Özdemir Zeydanlı E, Tefon AB, Atalay HT, Özdek Ş. Pseudo-hyaloidal Stalk in Anterior Persistent Fetal Vasculature: A Report of Two Cases. Turk J Ophthalmol 2021;51:407-411

©Telif Hakkı 2021 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

Giriş

Önceden persistan hiperplastik primer vitreus olarak bilinen persistan fetal damar sendromu (PFD), primer vitreus ve hiyaloid damarlarının anormal regresyonu sonucu ortaya çıkan konjenital gelişimsel bir bozukluktur.¹ Tipik olarak optik diskten arka lens kapsülüne uzanan vaskülarize bir retrolental plak veya hiyaloidal sap ile karakterize olmasına rağmen PFD çok sayıda anatomik varyasyon ve klinik ile karşımıza çıkan çok daha geniş bir oküler bozukluk spektrumunu ifade eder.^{1,2,3} Spektrumdaki bu değişkenlik, literatürde gösterildiği gibi, gözde çeşitli patolojilere neden olduktan sonra hiyaloid damarlanmanın regresyonunu bile içerebilir.⁴

Burada Cloquet kanalında yerleşen, gelişimsel arka kapsül defektleri ve ektopik lens materyali ile ilişkili bilateral konjenital katarakt gelişen iki olgu bildirilmektedir. Bu olguların gebelik döneminde ortaya çıkan anormal bir fetal hiyaloid sisteminin olası ekspresyonu olduğunu düşünüyoruz. Bu raporda, PFD spektrumu hakkındaki anlayışımızı geliştirmeye yardımcı olabilecek altta yatan olası mekanizmaları tartışmayı amaçladık.

Olguların Sunumu

Olguların 1, bilateral konjenital katarakt nedeniyle kliniğimize sevk edilen 2 aylık bir erkek bebektir. Normal spontan doğumla miadında doğmuştur. Doğum öncesi veya perinatal dönemde fetomaternal komplikasyon izlenmedi ve doğumdan sonra hastane yatışı gerekmedi. Aile öyküsü, büyük kardeşle bilateral konjenital katarakt olduğu için anlamlıydı ancak hastanın klinik ve cerrahi öyküsünün detayları bilinmiyordu. TORCH (*Toksoplazma*, rubella, sitomegalovirus, herpes simpleks virus, diğer ajanlar) titreri, serum glukoz, fosfat, kalsiyum düzeyleri ve idrar tetkikleri negatifti ve pediatrik muayenede ilişkili sistemik anomali saptanmadı. Oküler muayenede, her iki gözde sadece periferik kenarı saydam olan, totale yakın beyaz katarakt mevcuttu (Şekil 1a). Lens içinde veya arkasında görülebilen fibrovasküler yapı yoktu. Kornealar eşit ve normal büyüklükteydi ve ilişkili mikroftalmi yoktu. B-taramalı ultrasonografide, optik sinir başından lensin arka yüzeyine uzanan, persistan hiyaloidal sap görüntüsünde ve ön PFD tanısı konmasını sağlayan hiperekoik bir bant izlendi (Şekil 1b).

Olguların 2, bilateral konjenital katarakt nedeniyle benzer şekilde sevk edilen 3 aylık bir erkek bebektir. Hasta sezaryen ile miadında doğmuştur. Ebeveynler akrabaydı ve annede gebelik sırasında nedeni bilinmeyen bir enfeksiyon öyküsü mevcuttu. Aile öyküsünde başka bir özellik yoktu. Kan ve idrar tetkiklerinde özellik görülmedi ve sistemik hastalık saptanmadı. Oküler muayenede her iki gözde sadece periferde ince bir saydam alanın eşlik ettiği totale yakın katarakt mevcuttu ve Olguların 1'e benzer şekilde lens içinde veya arkasında görünür bir fibrovasküler yapı yoktu. Mikrokornea veya mikroftalmi mevcut değildi (Şekil 2a, b). B-taramalı ultrasonografide her iki gözde optik sinir başından ön vitreusa doğru uzanan küçük bir sap izlendi. Bu bulgulara dayanarak ön PFD tanısı konuldu (Şekil 2c, d).

Cerrahi İşlem ve Anatomik Bulgular

Hastaların her iki gözüne kombine lensektomi-vitrektomi yapıldı. Birinci hastada limbal yaklaşım, ikinci hastada ise pars plana yaklaşımı kullanıldı. İşlem basamakları ve cerrahi bulgular dört gözde de benzerdi ve şu şekildeydi: Girişleri takiben ön lens kapsülü santral olarak açıldı ve lens materyali vitrektör ile aspire edildi (Resim 1c). Lensektomi sırasında lens partiküllerinin santral orta vitreustan aspirasyon portuna olacak şekilde öne doğru hareket ettiği fark edildi. Arka kapsülün santral kısmının gelişimsel olarak kusurlu ve kenarlarının belirgin sınırlı olduğu, hafif fibrozis ve birleşik beyaz opasiteler içerdiği görüldü (Şekil 1d, 2e, f). Ayrıca, ön ve arka kapsül arasındaki mesafe azalmıştı. Arka kapsül defekti (AKD), görme aksını temizlemek için vitrektör ile hafifçe traşlandı ve kapsül yaprakçıkları üzerindeki epitelyal debris temizlendi. Olguların 1'de, kapsüllere sıkıca yapışan tüm nokta benzeri opasiteleri temizlemek mümkün olmadı ve bazılarının yerinde bırakılması gerekti. Lens materyali tam olarak aspire edildikten sonra diskten uzanan fetal vasküler hiyaloidal bir yapının olmadığı, bunun yerine lens materyalinin arka kapsüldeki açıklıktan Cloquet kanalını kısmen doldurduğu ve preoperatif ultrasonografide psödo-sap görünümüne neden olduğu görüldü (Şekil 1e). Retina dekolmanı yoktu; bu nedenle sadece santral vitrektomi yapıldı (Şekil 1f, 2g, h). Her iki hastada da periferik retina, pars plana ve plikata normaldi ve herhangi bir patoloji izlenmedi. Gözler afak bırakıldı ve postoperatif dönemde bilateral kontakt lens ile Olguların 1'de 16 ay ve Olguların 2'de ise 8 ay takip edildi. Olguların 1'de sağ gözde 4 ay içinde pupiller aksı bloke eden kapsül epitelinin sekonder proliferasyonu ile karşılaşıldı ve opasiteleri temizlemek için ikinci bir operasyon yapıldı. Daha sonra 12 aylık bir takip süresi boyunca eksen açık kaldı. Takiplerde Olguların 2'nin her iki gözünde de herhangi bir problem ya da komplikasyona rastlanmadı. Her iki hastada da görme keskinliği bilateral santral, stabil ve korunmuş idi. Olguların 2'de nistagmus izlendi. Her iki hastada da sağ gözde ezotropya mevcuttu ve sol göze 2 saat/gün oklüzyon tedavisi başlandı ancak alterne deviasyon geliştiği gözlemlendikten sonra kesildi.

Tartışma

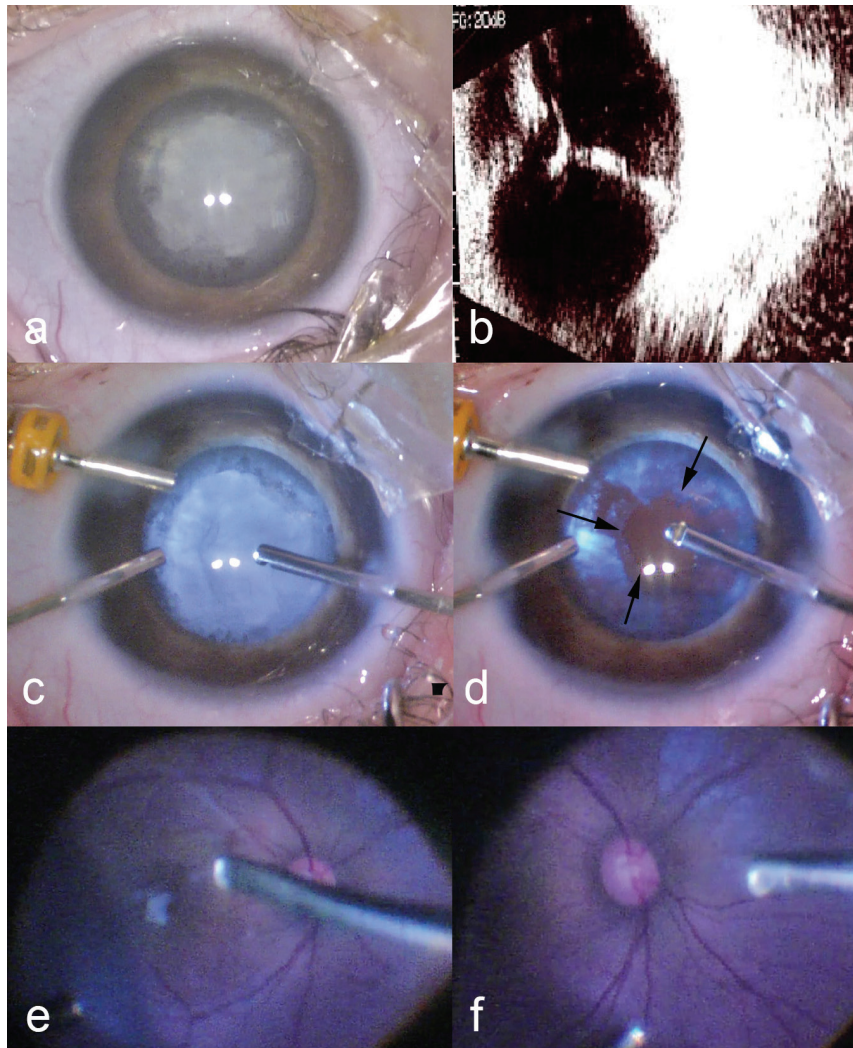
Arka kapsülün gelişimsel defektleri nadirdir ve bazı çalışmalarda konjenital kataraktla ilişkili olduğu bildirilmiştir.^{5,6,7} Vajpayee ve Sandramouli⁵ literatürde ilk kez konjenital kataraktlı bir olguda önceden AKD olduğunu bildirmiştir. Yakın zamanda, Vasavada ve ark.⁶ konjenital katarakt cerrahisi geçiren 400 gözün %6,75'inde önceden AKD olduğunu bildirmiştir. Yazarlar, önceden mevcut olan AKD'nin tanınmasını kolaylaştırmak için bu gözlerde yaygın olarak bulunan kapsül ve ön vitreusta izlenen beyaz noktalar ve iyi sınırlı, kalın kenarlı defektler gibi çeşitli özellikler olduğunu bildirmiştir. Ancak tüm bu yayınlarda lensin arka kapsülün önünde ve doğal pozisyonunda bulunduğu bildirilmiştir. Buna karşılık, bizim olgularımızda, lens materyalinin önemli bir miktarının AKD'nin arkasına ve Cloquet kanalı boyunca bulunacak şekilde yer değiştirdiğini ve hiyaloid sap görüntüsüne benzer bir görüntü verdiğini izledik. Bu

bulgular Tandon ve ark.'nın⁷ yakın tarihli bir olgu sunumunda gözlemedikleri bulgularla benzerlik göstermektedir. Bu yazarlar çalışmalarında, önceden var olan AKD ile ilişkili olarak ön/orta vitreusa deplase olan bilateral konjenital kataraktlı 8 haftalık bir hastayı sunmuşlardır. Benzer şekilde, bir gözde küçük bir arka sap izlendiğini bildirmişlerdir. Ancak bizim gözlemlerimizden farklı olarak sınırları daha belirsiz olup ön yerleşimli lentiküler opasiteye kadar uzanmamıştır. Katarakt tipi de daha az yoğun olup esas olarak subkapsüler opasiteler şeklindedir. Ultrasonda daha yoğun ve diffüz bir katarakt ile daha belirgin bir sap görülmesi, hastalarımızda başlangıcın daha erken olduğunu düşündürülebilir.

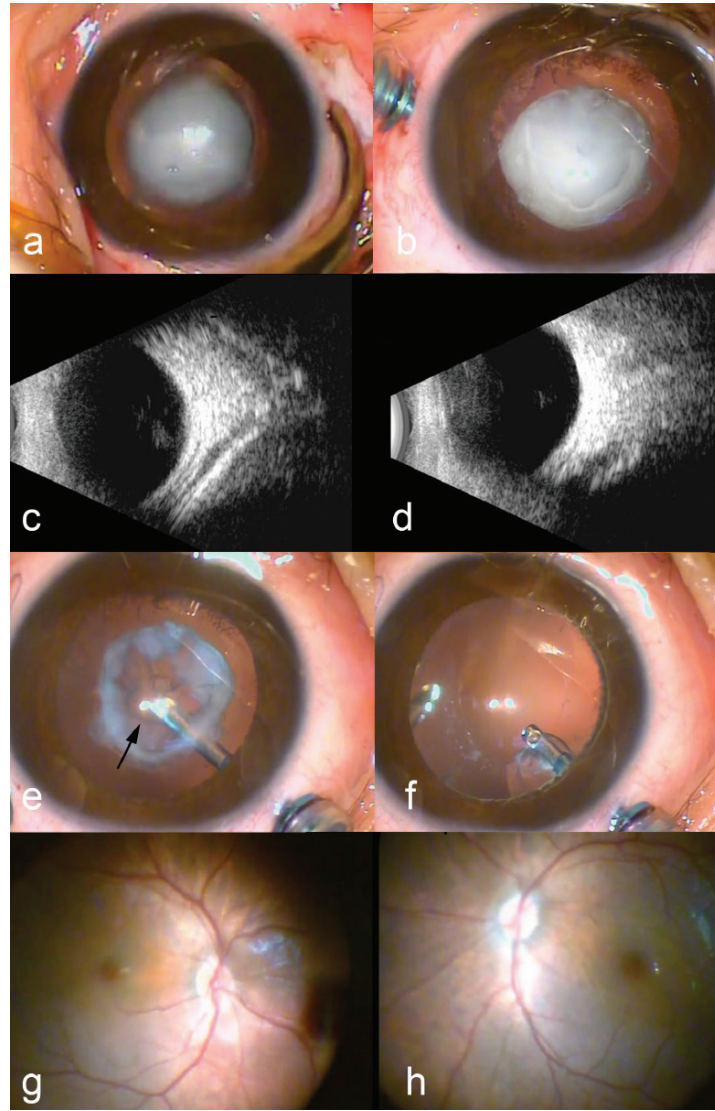
Gelişimsel AKD'lerin altında yatan kesin mekanizma bilinmemektedir. Bazı çalışmalarda, AKD'lerin arka lentikonus olarak başlayabileceğine dikkat çekilmiştir.^{4,6,7} Bu nedenle, arka lentikonusun gelişimini açıklamak için önerilen mekanizmaların

(örneğin, arka kapsülde embriyolojik hiyaloid arter traksiyonu, kapsül duvarının zayıf olması) AKD oluşumunda tetikleyici faktörler olması muhtemeldir.^{4,6,8} Ancak, klasik arka lentikonus gelişmesinden farklı olarak, AKD'nin daha hızlı geliştiği ve tam kat hasarla sonuçlandığı görülmektedir.

Sunulan olgularda hiyaloid arter ve tunika vasküloza lentis sistemi bozukluklarının, arka kapsüle bir miktar traksiyon yaparak kapsülün dışı doğru uzamasına ve zayıflamasına neden olduğu, bulbusun aksiyel uzunluğu arttıkça kapsül üzerindeki traksiyonun oransal olarak artmasının sonunda AKD gelişmesine neden olduğunu düşünüyoruz. Sunulan olgularda lens materyalinin olasılıkla arka kapsül defektten Cloquet kanalına migrasyonu, lens materyalinin doğal pozisyonunda olduğu veya retrolental boşluğa ya da ön vitreusa hafifçe yer değiştirdiği daha önceden bildirilen AKD olgularından farklı bir seyre işaret etmektedir. Altta



Şekil 1. (a) Operasyon mikroskobu altında periferde nispeten saydam bir alanın çevrelediği merkezde beyaz kataraktı gösteren Olgu 1'in sağ gözüne ait görüntüleri. (b) B-tarama ultrasonografide optik diskten, arkaya doğru kabarıklık izlenen arka lens yüzeyine uzanan ve son derece belirgin olan bir hiperekoik sap görülmektedir. (c) Kataraktlı lens, ön vitreusta nispeten arka yerleşimlidir. (d) Sınırları belirgin arka kapsül defekti (oklar) ve eşlik eden beyaz noktalar izlenmektedir. (e) Santral vitrektomi esnasında Cloquet kanalı boyunca yer alan lens partikülleri temizlenmektedir. (f) Retina yatışıktı; optik disk normal görünümde olup sap izlenmedi



Şekil 2. Olgu 2'nin sağ (a, c, e, g) ve sol gözünün (b, d, f, h) görüntüleri. (a, b) Her iki gözde lensin merkezinde beyaz totale yakın bir katarakt ve periferde ince saydam bir alan görülmektedir. Optik disk ve lensin arkasından uzanan küçük bir hiperkoik sap seçilmektedir (c, d). Sağ (e) ve sol gözde (f) arka kapsül defekti (oklar) izlenmektedir. Katarakt alındıktan sonra retinanın yatışık olduğu ve her iki gözde optik disklerin normal olduğu izlenmiştir (g, h)

yatan mekanizma, lentiküler gelişim tamamlanmadan önce, gebeliğin çok daha erken dönemlerinde arka kapsülün zayıflığı, güçlü traksiyon ya da her ikisi nedeniyle AKD oluşumu olabilir. Nitekim, sunulan olgularda izlenen AKD'nin kenarlarda hafif fibrozis ve yoğun total katarakt, daha kronik bir seyre işaret ediyor olabilir. Hastalarımızda persistan hiyaloid arter kalıntısı olmaması burada önerilen mekanizma ile çelişiyor gibi görünse de, literatürde göz büyümeye devam ettikçe hiyaloid damarlanmanın lentiküler ve kapsüler değişikliklere neden olduktan sonra bile rezorbe olabileceği ve patolojide rol oynadığına dair bir kanıt bırakmayabileceği ileri sürülmektedir.⁴ Ayrıca olgularımızda mikroftalmus veya mikrokornea izlenmedi. Gözün normal büyümesi, hiyaloid damarlanmanın involüsyonu ile birlikte sekonder vitreusun

genişlemesine bağlı olduğundan, hiyaloid sistemin gelişimin erken dönemlerinde bir AKD oluşturduğunu, daha sonra gözün büyüme sürecini kesintiye uğratmadan gerilediğini ve hiyaloid damarlanma geriledikçe, lens materyalinin AKD yoluyla Cloquet kanalını doldurduğunu düşünebiliriz.

Sonuç olarak, persistan fetal damarlanma görünür fetal damar kalıntısı bırakmayabilir veya minimal bir kalıntı bırakabilir.^{4,9} AKD'nin eşlik ettiği ektopik konjenital kataraktların, fetal hiyaloid sisteminin anormal regresyonundan kaynaklanan PFD spektrumunun daha ılımlı ucunda olduğunu varsayıyoruz. Bu patogenezi doğrulamak için daha fazla kanıt elde edilmesi gerekmektedir. Konjenital kataraktlar karmaşık morfolojik varyasyonlarla ortaya çıkabileceğinden, ameliyat öncesi titiz bir değerlendirme yapılmalı ve olası bir vitreoretinal cerrahi için

cerrahlar hazırlıklı olmalıdır.

Etik

Hasta Onayı: Alındı

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: E.Ö.Z., A.B.T., H.T.A., Ş.Ö., **Dizayn:** E.Ö.Z., A.B.T., H.T.A., Ş.Ö., **Veri Toplama veya İşleme:** E.Ö.Z., A.B.T., H.T.A., Ş.Ö., **Analiz veya Yorumlama:** E.Ö.Z., A.B.T., H.T.A., Ş.Ö., **Literatür Arama:** E.Ö.Z., A.B.T., H.T.A., Ş.Ö., **Yazan:** E.Ö.Z., A.B.T., H.T.A., Ş.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): An integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) LIV Edward Jackson Memorial Lecture. Am J Ophthalmol. 1997;124:587-626.
2. Ozdek S, Ozdemir Zeydanli E, Atalay HT, Aktas Z. Anterior elongation of the retina in persistent fetal vasculature: emphasis on retinal complications. Eye. 2019;33:938-947.
3. Kumar P, Traboulsi EI. Persistence of the fetal vasculature: Varieties and management. In: Practical Management of Pediatric Ocular Disorders and Strabismus: A Case-Based Approach. ; 2016:191-197.
4. Kilty LA, Hiles DA. Unilateral posterior lenticonus with persistent hyaloid artery remnant. Am J Ophthalmol. 1993;116:104-106.
5. Vajpayee RB, Sandramouli S. Bilateral congenital posterior-capsular defects: A case report. Ophthalmic Surg. 1992;23:295-296.
6. Vasavada AR, Praveen MR, Nath V, Dave K. Diagnosis and management of congenital cataract with preexisting posterior capsule defect. J Cataract Refract Surg. 2004;30:403-408.
7. Tandon AK, Oltra EZ, Velez FG. Bilateral Congenital Posterior Capsular Defects and Ectopic Cataracts. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2015;52:e48-51.
8. Gibbs ML, Jacobs M, Wilkie AOM, Taylor D. Posterior lenticonus: Clinical patterns and genetics. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1993;30:171-175.
9. Müllner-Eidenböck A, Amon M, Moser E, Klebermass N. Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants: A frequent cause of unilateral congenital cataracts. Ophthalmology. 2004;111:906-913.