

BİR KONJENİTAL KORNEA PLANA OLGUSU (Bir Vaka Nedeniyle)

Dr. Fehmi ÖZKAN *, Dr. Süleyman OKUDAN **

*Konya Devlet Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği, ** S.Ü.T.F. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

ÖZET

Konjenital kornea plana'lı bir erkek çocuk sunulmuştur. Hastada düzleşmiş kornea, sınırları belirsiz limbus, sıg ön kamera, yüksek hipermetropi ve alternan içe kayma mevcuttu. Sistemik anomaliler yoktu. Olgunun pedigrisi incelenmesinde, otozomal ressesiv bir geçiş düşünüldü.

Anahtar Kelimeler:Konjenital kornea plana

SUMMARY

A Case of Congenital Cornea Plana

A male child with congenital cornea plana is presented. The ocular findings of this rarely seen abnormality in our case were flat cornea, indefinite limbus, narrowing of the anterior chamber, high hypermetropia and alternate esotropia. There were no systemic abnormalities. The pedigree of this case showed an autosomal recessive heredity.

Key Words: Congenital cornea plana.

GİRİŞ

Kornea plana, kornea kurvatürünün normalden daha küçük olduğu, limbal sınırın belirginliğini kaybettiği ve stromada yaygın opasitelerin bulunduğu bir gelişim anomalisidir (1). İlk defa 1912 yılında Rubel tarafından tarif edilen bu hastalıkta, bazen yassı görünümlü ön pigment sklerayı da içerir ve sonuçta sıg bir ön kamara ortaya çıkar. Sklerokornea olarak adlandırılan bu durum genellikle kornea plana'ya eşlik eder (2).

Literatürde bu anomaliyle ilgili yayınlar az olup ülkemizde de ilk kez 1974 yılında Dr. Turaçlı tarafından sunulmuştur (3,4).

Kornea plana'da limbal sınır belirginliğini kaybetmiştir ve bu nedenle mikrokorneayı andırır (5). Korneanın düzleşmesi özellikle merkezi kısımda, kornea stromasının derin katlarında yaygın opasite gösteren alanların ortaya çıkmasına ve bu da saydamlığın azalmasına neden olur (6). Korneanın yassı olması nedeniyle hipermetropi oluşabilir fakat bu durum büyümekle değişeceği için hastadaki her refraksiyon değişkendir. Düzleşmiş kornea, üst kapağın geriye doğru yer değiştirmesine neden olacağından gözde yalancı bir ptozis görünümü ortaya çıkabilir (7).

Kornea plana ile beraber olabilen diğer göz anomalileri arcus juvenilis, iris kolobomu, konjenital katarakt, koroidea ve retina kolobomu, lens ektopisi, mavi sklera, mikroftalmus, retina aplazisi ve şaşılık (8). Sıg ön kamera ve glokom görülebilir.

İridokorneal açı genellikle normaldir. Kalıtım otozomal dominant yada otozomal resessif olabilir (7). Kornea plana'nın etyolojisi tam olarak aydınlanmamıştır. Fötal hayatın 3. veya 4. ayında meydana gelebilen bir gelişim anomalisi olduğu ve hastalığa neden olan genin korneayı 12. haftada etkilediği düşünülmektedir (9).

OLGU

1.5 yaşında erkek çocuğu. Doğuştan her iki gözünün az görmesi ve üç aylıkken fark edilen gözlerinde kayma nedeniyle polikliniğimize müracaatla kliniğe yatırıldı. Öz geçmişinde bir özellik olmayan hasta ailenin ilk ve tek çocuğu olup anne ve baba arasında akrabalık mevcuttu. Sistemik muayene sonuçları normal bulundu.

Göz muayenesinde hastanın görmesi ölçülemedi. Siklopleji sonrası skiaskopi bulguları her iki gözde dikey eksen +8 D., yatay eksen +9 D. olarak bulundu. Her iki gözde yalancı bir ptozis mevcuttu.

Biomikroskopik muayenede her iki gözde kornea düz, üst yarıda limbusa yakın kesimlerde kornea periferisi grimsi renkte kesif ve bu kesif alanlarda ilerleyen ince yüzeysel damarlar gözlenmekteydi. Her iki göz kornea merkezinde stromada daha fazla olmak üzere 2x2 mm. genişliğinde dejeneresans mevcuttu. Limbal sınır belirsiz, ön kamera dar, pupilla muntazam ve lens şeffaftı.

Göz dibi muayenesi her iki gözde normal olup, göz içi basıncı her iki gözde 17.3 mm Hg Schiötz idi (Resim).

Haberleşme Adresi: Dr.Fehmi ÖZKAN Konya Devlet Hastanesi Göz Hastalıkları Uzmanı KONYA



Resim: Kornea planalı olgu. Her iki korneadaki düzleşme belirgin olarak görülmektedir.

Kornea kuturları horizontal ve vertikal meridyenlerde her iki tarafta 10 mm. olup, şeffaf kısmın kutru, vertikalde 7, horizontalde ise 9 mm. idi. Kayma derecesinin -objektif açısı +40 prizim dioptrinin üzerinde olup, binoküler görme ölçülemedi.

TARTIŞMA ve SONUÇ

Olgumuzun klinik özellikleri, literatürde belirtilen konjenital kornea plana'nın klinik tablosuna uyum göstermektedir (1,2,4,5). Korneada izlenen

değişikliklerden başka gözün diğer kısımlarını ilgilendiren herhangi bir anomali mevcut olmayıp, göziçi basıncı normal, funduslar tabii idi. Pedigrinin incelenmesinde dört kuşak öncesine kadar yapılan araştırmada benzer bir bulguya rastlanılmamıştır. Kan akrabalığı, evlenmelerin sıklığı, anne ve babanın akraba olup, kendilerinde bu anomali bulgularının mevcut olmaması, otozomal ressesiv geçiş olasılığını düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Desvignes P, Pouliquen Y, Legras M and Giyot JD. Aspect iconographique d'une cornea plana dans une maladie de Lobstein. Arch Ophthalmol 1967; 27: 585.
2. Duke-Elder S. System of ophthalmology. London: Henry Kimpton, 1969; 3:505-508.
3. Turaçlı E. Kornea plana. Ankara Üniv. Tıp Fak Göz K Yıl 1974; 27: 99-112.
4. Pekel H, Doğan ÖK, Çakmakçı H. Bir kornea plana olgusu. S.Ü.Tıp Fak Dergisi 1989; 5(2): 171-174.
5. Larsen V, Eriksen A. Cornea plana. Acta Ophthalmologica 1949; 27:257.
6. Henry P. A case of congenital cornea plana. Ophthalmologica 1962; 143: 141.
7. Erikson AW, Lehmann W and Forsius H. Congenital cornea plana in Finland. Clinical Genetics 1973; 4:301.
8. Razemon MW, Ph Malbrel P, et Blervacque A. La cornea plana. Bull Soc d'Ophth France 1971; 71: 206.
9. Sorsby A. Modern Ophthalmology, 3. London: Butterworths, 1972:243.