

BİR KORNEA PLANNA OLGUSU

Dr. Hamiyet PEKEL *, Dr. Ömer Kamil DOĞAN **, Dr. Hilmî ÇAKMAKÇI ***

ÖZET

Nadir görülen konjenital bir anomalili olan kornea plana bir erkek çocuk takdim edildi.

Hastada hafif relatif ptosis, düzleşmiş kornea, küçülmüş dikey ve yatay kornea çapı, belirginliği kaybetmiş limbus, korneada bant şeklinde kesiflik, daralmış pupil alanı, yüksek hipermetropi, alternan içe kayma bulundu.

Pedigri incelemesinde genetik bir geçiş tesbit edilemedi.

SUMMARY

A Case of Cornea Planata

A male child with a rarely seen of congenital abnormality was presented.

The symptoms were as follows; mild relative ptosis, flated cornea, redusing in the horizontal and vertical diameter of cornea, indefinite limbus, dense corneal band, narrowing of the pupil, high hyper metropia and alternant asotropia.

A genetic inheritance in the pedigree has not been founded.

GİRİŞ

İlk defa 1912 de Rubel tarafından tarif edilmiş olan bu anomalili (1), düzleşmiş bir kornea, belirginliğini kaybetmiş bir limbus ve derin kornea katlarında yaygın stromal opasitelerle karakterize hereditler bir hastalıktır (1, 2). Literatürde bu anomalili ile ilgili bildiriler azdır. Ülkemizde 1974 yılında Dr. Duraçlı (3) ve 1979 yılında Dr. İskelenli ve Dr. Başar (4) yine 1979 yılında Dr. Slem ve Dr. Aydemir (5) tarafından bildirilen üç ayrı yayın mevcuttur.

Kornea limbusta skleraya benzer bir görünümdedir ve kornea skleral sınırı tesbit etmek zordur. Korneanın düzleşmesi ve limbustaki bu skleral görünüm mikrokorneanın bulunduğu düşündürürse de bu hastalıkta mikrokorneanın bulunması şart değildir (1, 6, 7).

Korneanın eğriliği azalmış, hemen hemen düz bir hale gelmiştir (1, 7). Bu durum üst kapağın geriye doğru yer değiştirmesine neden olacağından hafif bir yalancı ptosis görülür. Kornea düzleştiği için ön kamara derinliği azalır (1, 8, 9). İrido korneal açı ise genellikle normaldir. Her vakada olmamakla birlikte göz içi basıncında yükselme gözlenebilir (1, 9). Düzleşen korneanın derin katlarında yaygın opasiteler vardır. Kornea refraksiyonunda 20-30 dioptri arasında azalma vardır ve genellikle astigmatizma görülür (1).

Kornea plana ile beraber olabilen diğer göz anomalileri; arcus juvenilis, iris kolabomu, lens ektopisi, mavi sklera, mikroftalmus, retina aplazisi ve şaşılıktır (1, 3, 7).

Kalıtım otosomal dominant yada otosomal resesif olabilir (1).

Etyoloji tam olarak aydınlanmamıştır. Gelişmede bir duraklama söz konusudur. Has-

* S.Ü. Tıp Fak. Göz hastalıkları A.B.D. Öğr. Üyesi, Prof.

** S.Ü. Tıp Fak. Göz hastalıkları A.B.D. Öğretim Üyesi, Yrd. Doç.

*** S.Ü. Tıp Fak. Göz hastalıkları A.B.D. Araştırma Görevlisi

taliğa neden olan genin korneayı 12. haftada etkilediği düşünülmektedir. Normalde kornea ve sklera arasında kurvatür farkı 3. belirir (1, 8, 9).

OLGU

Olgumuz; üç yaşında, erkek çocuğu, anne ve baba arasında akrabalık var.

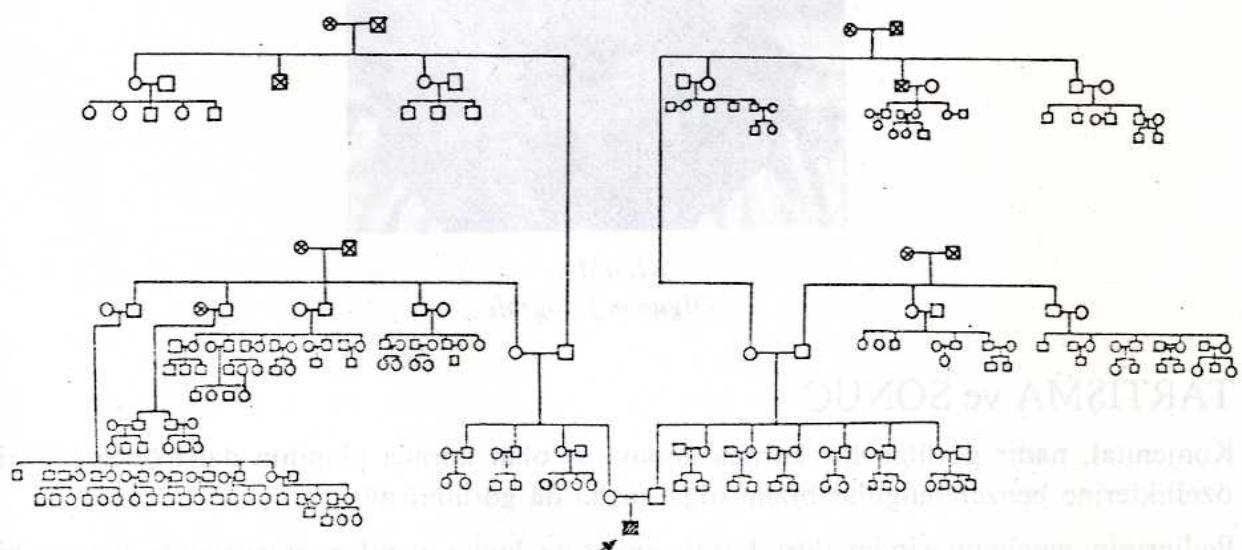
Doğuştan beri her iki gözünün az görmesi ve üç aylıkken fark ettiğleri gözlerinde kayma şikayeti ile kliniğimize müracaat etmiştir.

Ailenin ilk ve tek çocuğu olan hastanın öz ve soy geçmişinde özellik görülmemi. Sistematik muayenesindeki bulguları normaldi.

Göz muayenesinde; hastanın görmeleri ölçülemedi. Siklopleji sonrası skiyaskopi bulguları; sağ göz dikey eksen +12 dioptri, yatay eksen +13 dioptri, sol göz pupil alanının çok dar ve genişletilmemesi nedeniyle skiyaskopisi yapılamadı.

Her iki gözde yalancı bir pitozis mevcuttu.

Biyomikroskopik muayenesinde her iki gözde kornea üst ve alt arasında daha fazla olmak üzere limbusta ince, kesif ve vaskülerize bir bant mevcuttu. Sağ gözde, stromada saat 3-4 hızasında kesiflik, ön kamerada saat 3-5 hızasında iristen korneaya doğru uzanan lifler, sol gözde de yer yer seyrek ve küçük lifler mevcuttu. Sol gözde pupilla saat üç hızasında arkaya yapışık, lens üzerinde küçük pigmentler mevcut, aynı gözde korneada stromanın derin tabakalarında saat 1-7 arasında uzanan bant şeklindeki kesif bir görünüm vardı. Her iki gözde ön kamera açısı normal olup, ışık reaksiyonu (+), lens şeffaftı.



ŞEKİL-1
Olgunun aile ağacı

Göz dibi muayenesinde sağ gözdibi normal, sol göz dibi görülemedi. Göz içi basıncı

her iki gözde 17,3 mmHg idi.

Kornea çapı kesif kısımlar ile beraber dikey eksende 9, yatay eksende 10 mm olup, şeffaf kısmın dikey çapı 6, yatay çapı 9 mm olarak ölçüldü.

Kayma derecesi; objektif açısı +25 derece olup binoküler görme ölçülemedi.



RESİM-1
Olgunun fotoğrafı

TARTIŞMA ve SONUÇ

Konjenital, nadir görülen bir kornea anomalisi olan kornea planının daha önce bildirilen özelliklerine benzer bulgular bizim olgumuzda da görülmüştür.

Pedigrinin incelenmesinde; dört kuşak öncesine kadar yapılan araştırmada benzer bir olguya rastlanmadı. (Şekil-2) Bu olgu kornea planının genetik temele dayalı bir anomali olmadığını düşündürebileceği gibi, anne ve babanın akraba olması ve kendisinde bu anomalili bulgularının mevcut olmaması resesif bir genetik geçiş olasılığının göz ardı edilemeyeceğini düşündürmüştür.

KAYNAKLAR

- 1.Duke Elder. S.: System of Ophthalmology. Vol: 3, Henry Kimpton. London. 505-508, 1969.

2. Scheie H.G., Albert D.M.: Textbook of Ophthalmology, 9 th. ed., W.B. Saunders Company. Philadelphia, 293, 1977.
 3. Turaç E.: Kornea Plana, Ankara Ü. Tıp Fak. Göz K. Yıl 27.99-112, 1974.
 4. İskeleli G.; G.; Başar E.; Başar E.; Bir Kornea Plana Olgusu. Türk Oftal. Gaz. 9; 2, 157-161, 1979.
 5. Slem G. Aydemir E. Aninidi, Lens Yokluğu ve Mavi Sklera ile Birlikte Görülen Bir Kornea Plana Vakası. Türk Oftal. Gaz. 9;2, 183-185, 1979.
 6. Thomas C.; The Cornea, Springfield, Charlesc. Thomas Pub., 230. 1955.
 7. Larsen V.; Eriksen. A.; Cornea Plana. Acta Ophthalmologica., 27; 257, 1949.
 8. Shorb S.R- Bilateral Ametropic Amblyopia Resulting From Bilateral Cornea Plana: Am. J. Ophthalmol. 73, 663-664, 1972.
 9. Eriksson. A.W., Lehmann. W ve Forsius H.: Congenital Cornea Plana in Finland Clin. Genet. 4: 301-310. 1973.