

## TİP 1 PETERS ANOMALİSİ

Dr. Mehmet OKKA\*, Dr. Nazmi ZENGİN\* Dr. Emin KURT\*,  
Dr. Süleyman OKUDAN\*, Dr. Nilgün ÖZBAYRAK

\* S.Ü.T.F. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

### ÖZET

*Peters anomolisi oküler ve sistemik pek çok anomali ile birlikte seyreden konjenital bir malformasyondur. Bu makalede kliniğimizde tesbit ettiğimiz tip 1 Peters anomolisi bulunan bir vaka sunulmakta, nadir rastlanan bu malformasyonun tanı ve tedavi özellikleri gözden geçirilmektedir.*

*Anahtar Kelimeler: Peters anomolisi, ön segment disgenезisi*

### SUMMARY

#### *Type 1 Peters' Anomaly*

*Peters' anomaly is as congenital malformation associated with many ocular and sytemic abnormalities. In this article, a case with type 1 Peters' anomaly was presented, and diagnostic and therapeutic features of this rare malformation were reviewed.*

*Key Words: Peters' anomaly, anteror segment dysgenesis.*

### GİRİŞ

Peters anomolisi santral kornea opasitesi ve çeşitli iridolentikülokorneal yapışıklıklarla karakterize, nadir bir konjenital oküler malformasyondur. Ön segmentte posterior stroma ve descement membranında defektlerle birlikte irisin pupiller zonundan kornea lökomunun periferine kadar uzanan bantlarla seyredir. Peters anomolisi aniridi, sklerokornea, koroidal kolobom, mikroftalmus, trizomy 13-15, konjenital kalp defektleri, yarı dudak ve damak, mental retardasyon ve iskelet anomalileri gibi sistemik ve oküler anomalilere eşlik edebilmekle birlikte en sık beraber görüldüğü ön segment anomalileri glokom ve kataraktır (14).

Bu makalede Peters anomolili bir hasta sunularak nadir görülen bu hastalığın klinik özellikleri tartışılmaktadır.

### VAKA TAKDİMİ

Görme azlığı ve gözlerinde beyazlık nedeniyle polikliniğimize müracat eden 9 yaşında bir kız çocuğunun muayenesinde horizontal nistagmus mevcuttu

ve görmeler sağ gözde 0.1, sol gözde 3 metreden parmak sayma düzeyinde idi. Biyomikroskopik muayenede her iki korneada lökom, iris, periferine kadar uzanan sineşiler ve sineşilerin kornea endoteline yapıştıkları yerlerde pigment kümeleri görüldü (Şekil: 1-3). İris ve lens normal olarak değerlendirildi. Her iki gözde oküler tansiyon, kornea çapı ve elektrofizyolojik testler normal sınırlardaydı.

Çocuk hastalıkları kliniğini tarafından yapılan sistemik muayenede başka herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Hasta keratoplasti sırasında yazılarak zaman zaman kontrole gelmesi önerildi.

### TARTIŞMA

Peters anomolisi posterior embriyotokson, Axenfeld ve Rieger anomalileri, posterior keratokonus, sklerokornea gibi anomalilerle birlikte ön segment disgenезileri adıyla bilinen gelişim bozukluklarına dahil edilmektedir (5). Ortak klinik bulgular spektrumunu paylaşan bu hastalıkların orijinal olarak ön segmentteki mezodermin anormal diferansiyasyonuna ya da sebat etmesine bağlı oldukları sanılmıştır. Son yıllarda kornea

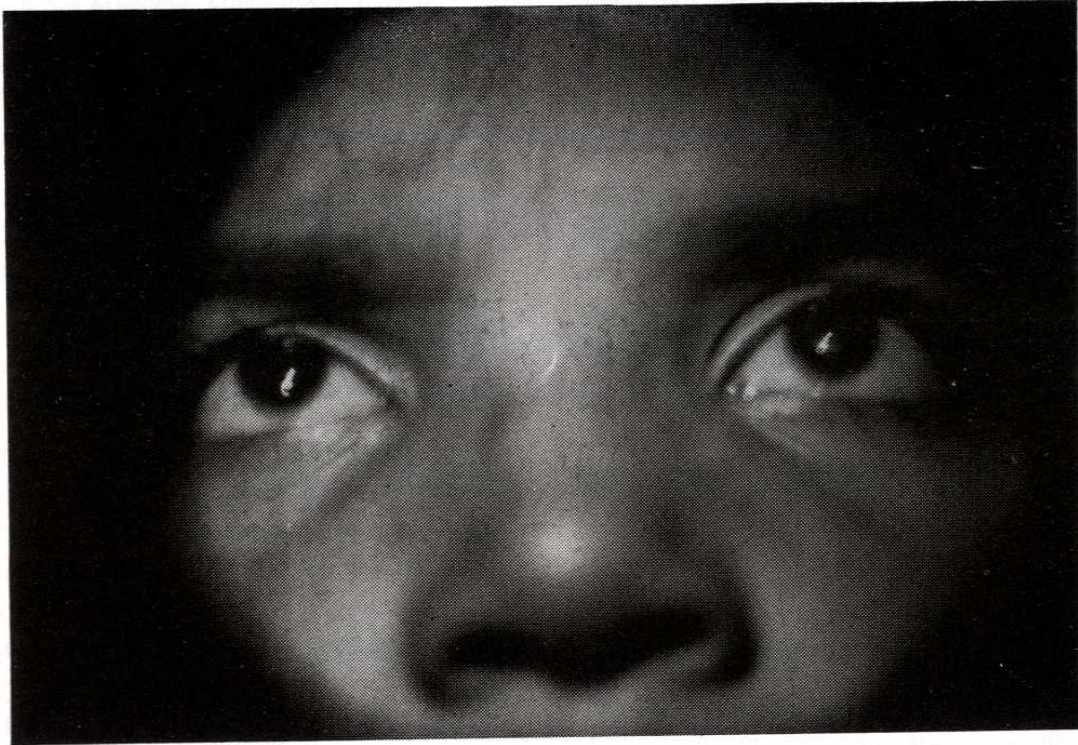
Haberleşme Adresi: Dr. Mehmet OKKA, S.Ü.T.F. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, KONYA

stroması ve endoteli ve ön kamera açısındaki dokuların mezoderminden değil de nöral yarık ektoderminden geliştiğini düşündüren kanıtlar ortaya çıkmıştır (6). Bu nedenle Peters anomalisindeki göz ve bazı olgulara eşlik eden göz dışı bozuklukların nöral yarıktaki dokuların gelişimsel bir bozukluğuna bağlı olduğu ileri sürülmüştür (7).

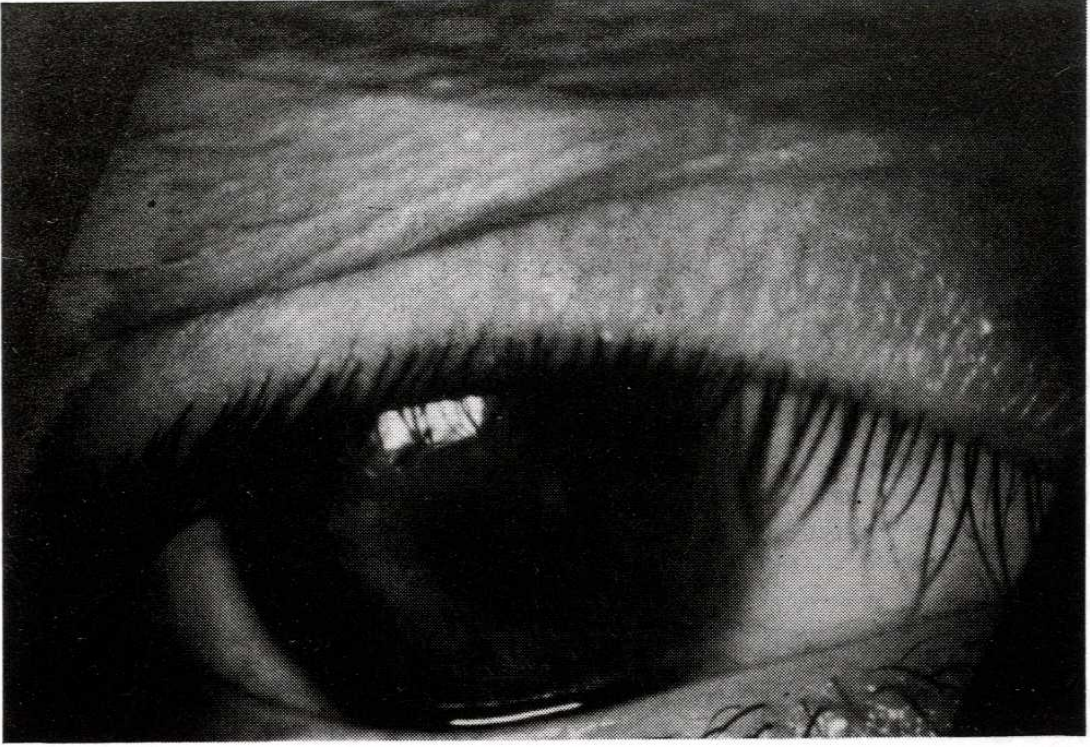
Peter anomali kornea opasitesi ve muhtelif iridolentikülkorneal lezyonlarla karakterizedir. Lenste anomali bulunup bulunmamasına göre tip 1 ve tip 2 olarak iki gruba ayrılmıştır (8). Tip 1 Peters anomali santral kornea opasitesi ve iris koleretinden bu opasitenin kenarlarına uzanan bantlardan ibarettir. Lens şeffaftır ve pozisyonu normaldir. Beraberinde mikrokornea, sklerokornea ve glokom görülebilir. Her iki cinsi etkiyebilir ve genellikle unilateraldir. Tip 2 Peters anomali ise santral kornea opasitesi ve iridokorneal yapışıklıklara ek olarak lenste de anomalilerle karakterizedir. Lens korneanın arka yüzeyine yapışık olabilir ya da pozisyonu normaldir. Ancak katarakt vardır ve bu durum genellikle bilateraldir. Ağır oküler ve sistemik patolojiler tabloya

eşlik edebilir. Olgumuzu bu sınıflandırmaya göre tip 1 Peters anomali olarak değerlendirdik.

Peters anomali korneada doğuştan kesafet yapan ve iris, kornea ya da kornea lens arasında yapışıklık bulunan diğer hastalıklardan ayrılmalıdır (6). Primer konjenital glokom, doğum travması, mukopolisakkaridozlar, herediter kornea kesafeti yapabilirler. Hastanın öyküsü, sistemik muayene bulguları, aile hikayesi, genel durum ve göz için basıncı ölçümleri bu hastalıklardan kolayca ayırdetmemizi sağlar. Ancak ön segment disgenezileri grubuna giren diğer hastalıklardan, özellikle de iristen korneaya bantların uzandığı Axenfeld ve Rieger anomalilerinden ayırım daha zor olabilir. Hastamızda posteroior embriyotokson ile birlikte belirgin iris uzantılarının Schwalbe halkasına yapışmaması Axenfeld anomalisinden farklı olduğunu göstermektedir. Rieger anomali ise arka embriyotokson, belirgin iris uzantıları ve iris stromasının atrofisini içermektedir. Bizim olgumuzda iris stromasında atrofisinin olmaması ile de bu sendromdan ayırıcı tanıyı mümkün kılmaktadır.



Resim 1. Olgumuzun her iki gözünde kornea merkezini tutan kesafet.



*Resim 2. Olgumuzun sađ gözü'nün görünümü*



*Resim 3. Olgumuzun sol gözü. Bu gözde kesafetin sađa oranla daha fazla olduđu dikkat çekmektedir.*

Peters anomalisi bulunan hastalarda en sık başvurulan tedavi yöntemi keratoplastidir. Bununla birlikte literatürde keratoplastinin başarısı üzerine değişik sonuçlar bildirilmiştir. Waring ve Laisson konjenital santral kornea opasitesi bulunan 11 olgunun sadece 1'inde berrak greft elde etmişler, bu nedenle de konjenital kornea opasitelerinde cerrahi önermemişlerdir (9). Stulting ve ark. 45 gözden sadece 4 tanesinde 0.2 nin üstünde görme elde etmişlerdir (10). Bu olgularda greft sağlam kalsa bile deprivasyona bağlı olarak gelişen ambliyopi cesaret kırıcıdır. Ancak erken operasyonla daha iyi sonuçlar alınabilir. Cameron tek taraflı Peters anomalisi ve mikroftalmi bulunan 14 günlük bir bebeğe keratoplasti uygulamış 49 ay sonra 20/40 seviyesinde bir görme ve periferik fûzyon

elde ettiğini bildirmiştir (11). Kornea opasitelerinin az kataraktın belirgin olduğu hastalarda lens ekstraksiyonu yararlı olabilir. Waring ve Parks kornea ile lens arasında yapışıklık bulunan Peters anomalili bir hastada lensi başarı ile çıkardıklarını bildirmektedir (12). Lens ekstraksiyonundan sonra kornea opasiteleri kendiliğinden iyileşmiş ve kontakt lensle yapılan düzeltmeden sonra çocuk 6 yaşında iken 20/60 'lık bir görme keskinliği elde edilmiştir. Peters anomalili hastalarda optik iridektomi gerektiğinde siklodiatermi ve trabekülektomi de başvurulan diğer cerrahi metodlardır. Bizim hastamızda elektrofizyolojik değerlerin normal bulunması ve glokomun olmaması nedeniyle keratoplasti yapılması planlanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Közer L, Türker G, Özkul G, Çolakoğlu S: Peters Anomalisi. XI. Ulusal Oft Kong Bül. Erbakar S ve ark, ed. İzmir, Karınca Matbaası, 1978, sf. 444-450.
2. Arffa RC: Congenital anomalies. In: Grayson's diseases of the cornea. Mosby-Year Book, St. Louis, 1991, pp. 91-93.
3. Townsend WM: Congenital anomalies of the cornea. In: Kaufmann HE, McDonald MB, Baron BA, Waltman SR, eds. The cornea. Churchill Livingstone. New York 1988, pp: 333-360.
4. Wilson II FM: Congenital anomalies. In: Smolin G, Thoft RA, eds. The cornea. Scientific foundations and clinical practice. 2nd ed. little Brown and Co. Boston, 1987, pp: 457-473.
5. Weiss A: Ocular malformations. Ophthalmol Clin North Am 1990, 3: 131-148.
6. Bahn CF, Falls HF, Varley GA et al. Clasification of corneal endothelial disorders based on neural crest origin. ophthalmology 1984; 91: 558-563.
7. Kivlin JD, Fineman RM, Crandall AS, Olson RJ: Peters' anomaly as a consequence of genetic and nongenetic and nongenetic syndromes. Arch Ophthalmol 1986; 104: 61-64.
8. Townsend WM: Congenital corneal leukomas. I Central defect in descemet's membrane. Am J Ophthalmol 1974; 77: 80-86.
9. Waring GO, Laibson PR: Keratoplasty in infant and children. Trans Am Acad ophthalmol otolaryngol 1977; 83: 283-296.
10. Stulting RD, Summers KD, Cavanagh HD, Waring GO, Gammon JA: Penetratin keratoplasty in children. Ophthalmology 1984; 91: 1222-1230.
11. Cameron JA: Good visual result following early penetrating keratoplasty for Peter's anomaly. J pediatr Ophthalmol Strabismus 1993; 30: 109-112.
12. Waring III GO, Parks MM: Succesfull lens removal in congenital cornea lenticular adhesion (Peters' anomaly). Am J Ophthalmol 1977; 83: 526-529.