

Bilgisayarlı Tomografi Bulguları ile Birlikte Bir Optik Disk Kolobomu (Morning Glory Sendromu)

Tekin YAŞAR¹, Adnan ÇİNAL¹, İnayet ANDİ²

ÖZET

BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ BULGULARI İLE BİRLİKTE BİR OPTİK DİSK KOLOBOMU (MORNING GLORY SENDROMU)

Optik sinir kolobomları optik sinir başı embriyonik yarığının kapanmasını tamamlayamaması sonucu oluşur. Morning glory optik disk anomalisi, ortasında beyaz fibroglial bir doku olan genişlemiş bir optik disk ile karakterizedir. Literatürde kolobomlar ve morning glory sendromuna ait bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularını bildiren birkaç çalışma mevcuttur. Biz de bu nadir sendroma benzer bulgulara sahip bir olgumuzu BT bulguları ile birlikte sunuyoruz.

ANAHTAR KELİMELER : *Optik sinir kolobomu, morning glory sendromu, bilgisayarlı tomografi*

SUMMARY

A CASE REPORT: OPTIC NERVE COLOBOMA (MORNING GLORY SYNDROME) WITH COMPUTED TOMOGRAPHY FINDINGS

Congenital intraocular coloboma is the result of incomplete closure of the embryonic fissure of the optic cup during the fifth week of embryogenesis. The morning glory optic disc anomaly, likened to the flower for which it was named consist of an enlarged optic disc with a central core of white fibroglial tissue, unusually straightened vessels existing from the edge rather than the center of the optic disc, and a surrounding ring of lightly pigmented subretinal tissue. Previous reports of computed tomographic (CT) findings in colobomas and morning glory syndrome are few. We present CT findings of one case which likes this rare syndrome. **Ret-vit 2000; 8: 181-183.**

KEY WORDS : *Optik nerve coloboma, The morning glory syndrome, computed tomography*

Konjenital intraoküler kolobom embriogenesisin 5. haftasında optik sinir başı embriyonik yarığının kapanmasını tamamlayamaması sonucu oluşur. Tipik kolobomlar genellikle alt nazalde lokalizedirler ve optik

sinir, retina ve koroid veya irisi tutarlar. Kolobomlar tek başlarına görülebildikleri gibi diğer sistemik hastalıklarla beraber de olabilirler¹.

Optik sinir kolobomları retinokoroidal kolobomlardan daha az sıklıkta görülürler. Tek

¹ Yrd.Doç.Dr., 100. Yıl Ü. Tıp Fak., Göz. Hast. ABD.
² Dr., 100. Yıl Ü. Tıp Fakültesi, Göz Hast. ABD.

veya iki taraflı olabilirler ve bazen otozomal dominant geçiş gösterirler. Hastaların % 50inden fazlasında retina dekolmanı gelişebilir. Optik sinir kolobomları; tilted disk, optik sinirin konjenital piti gibi konjenital optik sinir lezyonlarından ayırt edilmelidirler^{1,2}.

Morning glory optik disk anomali, adını aldığı sabah sefası çiçeğinin şeklini andırır tarzda ortasında beyaz fibroglial bir doku olan genişlemiş bir optik disk ile karakterizedir; damarlar gergin görünümdedir ve optik diskin ortasından değil kenarından çıkarlar, ve diskin etrafında hafifçe pigment subretinal bir doku vardır. Bu anomalide genellikle tek taraflıdır. Görme keskinliği sıklıkla 2/10 veya daha kötüdür³.

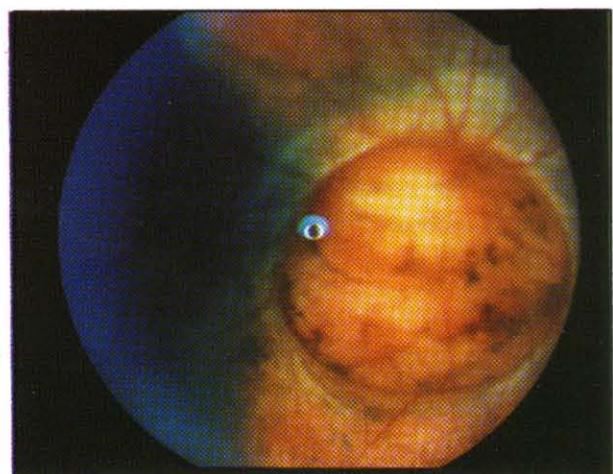
Literatürde kolobomlar ve morning glory sendromuna ait bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularını bildiren birkaç çalışma mevcuttur^{4,5}. Biz de bu nadir sendroma sahip bir olgumuzu BT bulguları ile birlikte sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

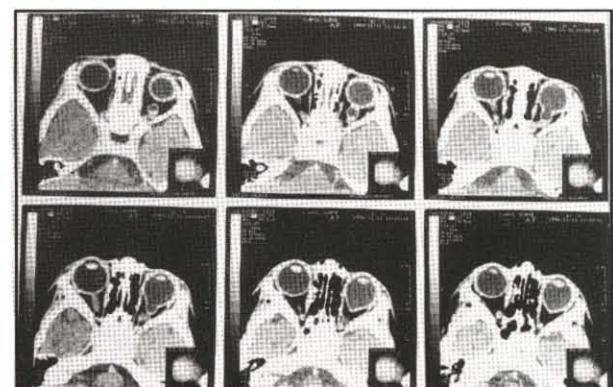
Konjenital sol konverjan şaşılığı olan 3 yaşında erkek çocuk kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde oküler ve sistemik hastalık hikayesi yoktu. Oftalmolojik muayenede sol gözde + 10° ile + 20° arasında değişen, fiksasyonu olmayan şaşılık mevcuttu. Hastanın refraksiyon değerleri sağ gözde emetropi, sol gözde ise - 30 D nin üzerinde miyopi idi. Görme keskinliği sağ gözde 10/10, sol gözde ise el hareketleri düzeyinde (tashihle artmamış) idi. Fundus muayenesinde sağ gözün fundus muayenesi tamamen normal olarak bulundu. Sol gözde optik disk genişlemiş, derinliği oldukça artmış, tabanında pigmentasyon ve muhtemelen doku artıkları mevcut olup damarlar gergin bir şekilde diskin kenarlarından

dışarı çıkmakta idi (Resim 1). Hasta oldukça sağlıklı idi ve bu anomalisi dışında herhangi bir sistemik anomalisi mevcut değildi.

Orbitaların BT incelemesinde (2 mm kesit, axial plan, GE- Sytec) sağ göz tamamen normalken, sol gözde posterior koroidal defekt ve mikroftalmi saptandı (Resim 2). Ayrıca kranial BT de normal olarak bulundu.



RESİM 1. Hastanın sol optik diskine ait fundus fotoğrafı



RESİM 2. Her iki globa ait çeşitli BT kesitleri (2mm kesit, aksial açı).

TARTIŞMA

İzole optik sinir kolobomlarının fundus muayeneleri hafifçe artmış fizyolojik cuppingten geniş ekskavasyonlara kadar değişik klinik bulgular gösterir. İlk kez Kindler tarafından 1970'de kullanılan³ 'morning glory sendromu' tanımı ortasında beyaz fibroglial

doku bulunan, etrafi hafifçe pigment sub-retinal doku halkası ile çevrili genişlemiş optik diskı ifade eder. Bizim olgumuzda fibroglial dokunun miktarı çok az olmakla birlikte olgumuzun morning glory sendromu ile izole optik sinir kolobomu arası bir varyasyon olabileceğini düşünüyoruz.

Bu sendromda gözün geri kalan kısmı normal olabilir fakat genellikle atipik kolobom, optik sinir atrofisi, bazal encephalocele, midline craniocerebrofacial clefting gibi anomaliler olaya eşlik eder^{4,5}. Bizim olgumuzda mikroftalmi dışında göz normaldi.

Görme etkilenmemiş olabilir fakat körlük sıkılıkla görülür. Anizometropiden dolayı şashılık genellikle mevcuttur. Olgumuzda sol gözün refraksiyonu – 30 D nin üzerinde olup görmesi el hareketleri düzeyinde idi ve şashılığı mevcuttu. Sağ göz ise emetrop ve normal idi.

Tanı fundus muayenesi ile konur ve görüntüleme yöntemleri ile doğrulanır. Ultrasonik muayene ve manyetik rezonans görüntüleme tanı için kullanılır fakat uzun süre göz fiksasyonu gerektirdiklerinden bu teknikleri çocuklarda uygulamak zordur ve bu sendromda verdikleri sonuçlar tatmin edici değildir. BT incelemesi hızlı tarama özelliği ve yüksek rezolüsyonu nedeniyle günümüzde çocuklarda tercih edilmesi gereken yöntem olarak bildirilmektedir. Kolobomun BT bulguları

su dansitesinde ve vitreös humorle devam eden genişlemiş bir optik sinir başı ve bu defektin kenarlarındaki sklerada incelme ve eversiyon, mikroftalmi, diskin içinde yağ dokusu ve düz adale görünümü ile karakterizedir^{4,5}. Olgumuzdaki BT bulguları derin bir ekskavasyonla genişlemiş optik sinir başı ve mikroftalmi olarak bulundu.

İzole optik sinir kolobomu ve morning glory sendromunun tanıları tipik oftalmoskopik bulgular ile birlikte BT incelemesinde optik sinirin kistik ekspansiyonu ile birlikte koroidoskleral defekt bulunması ile doğrulanır. Bu hastalarda yapılacak BT incelemesi bu durumun patogenezinin anlaşılmasıında faydalı olabilecektir.

KAYNAKLAR

1. Chester RJ, France TD: Ocular findings in CHARGE syndrome, six case reports and review. *Ophtalmology* 1988 ; 95: 1613-19.
2. Brown G and Tasman W: Congenital anomalies of the optic disc. New York, Grune & Stratton ; 1983 : pp.31-215.
3. Kindler P: Morning glory syndrome. Unusual congenital optic disc anomaly. *Am J Oph* 1970; 69: 376-84.
4. Murphy BL, Griffin JF : Optic nerve coloboma (Morning glory syndrome) : CT findings. *Radiology* .1994 ; 191(1) : 59-61.
5. Mafee MF, Jampol LM, Langer BG, Iso M: Computed tomography of optic nerve colobomas, morning glory anomaly, and colobomatous cyst. *Radiol Clin North Am* 1987; 25: 693-99.