

Sferoidal Korneal Dejenerasyon

Spheroidal Degeneration of the Cornea

Erdem Dinç, Ufuk Adıgüzel, Bahri Aydın, İdil Göksel, Özlem Yıldırım

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin, Türkiye

Özet

Otuz bir yaşında erkek hasta her iki gözünde batma ve sulanma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Alınan öyküsünde fungal keratit ön tanısıyla dış merkezde bilateral korneal kazıma yapıldığı öğrenildi. Yapılan oftalmolojik muayenede sağ gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 10/10, sol gözde ise 7/10 idi. Her iki kornea santralinde kehribar renginde, ön stroma yerleşimli küre şeklinde birikimler mevcuttu. Görme düzeyleri iyi olan hastaya sferoidal korneal dejenerasyon tanısı kondu ve suni gözyaşı damlalarıyla semptomatik tedavi önerildi. Ultraviyole ışığa maruziyet, sferoidal dejenerasyonun patogenezi genel kabul görmüş bir etyolojik faktördür. Hastalığın erken dönemlerinde tanı koymak zor olduğu için yanlış tanımlarla uygun olmayan girişimler yapılabilmektedir. (*Turk J Ophthalmol 2011; 41: 264-6*)

Anahtar Kelimeler: Kornea, sferoidal dejenerasyon, keratit

Summary

A thirty-one-year-old male patient presented with bilateral epiphora and stinging sensation in the cornea. Detailed history revealed that a bilateral corneal scraping had been made regarding the initial diagnosis of fungal keratitis. His best-corrected visual acuities were 20/20 and 20/30 in right and left eyes, respectively. Biomicroscopy showed bilateral amber colored spherules in the anterior stroma of the central cornea. The diagnosis of spheroidal corneal degeneration was established and symptomatic therapy with artificial tear drops was prescribed. Ultraviolet light is widely accepted to be the main etiological factor in the pathogenesis of spheroidal degeneration. Because of difficulties in the early stages of the diagnostic process of the disease, incorrect diagnoses can be made with inappropriate interventions. (*Turk J Ophthalmol 2011; 41: 264-6*)

Key Words: Cornea, spheroidal degeneration, keratitis

Giriş

Sferoidal korneal dejenerasyon kornea dokusunun dejeneratif bir durumu olup etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Literatür incelendiğinde bu hastalık Bietti'nin korneal dejenerasyonu, Labrador keratopatisi, iklimsel damlacık keratopati gibi çeşitli isimlerle anılmaktadır.¹⁻⁴ Etiyolojisinin tam olarak bilinmemesine karşın sferoidal dejenerasyon ultraviyole (UV) ışığa maruziyetin yoğun olduğu bölgelerde daha sık izlenmektedir. Bu durum hastalığın etyolojisinde UV ışığa maruziyetin, çevresel faktörlerin ve

mesleksi özelliklerin etkili olabileceğini düşündürmüştür^{5,6}. Bu yazıda fungal keratit ile karıştırılan sferoidal korneal dejenerasyonlu bir olgu tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Otuz bir yaşında erkek hasta her iki gözünde batma ve sulanma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Alınan öyküde mesleği nedeniyle güneş ışınlarına yoğun olarak maruz kaldığı ve yaklaşık 1 yıl önce dış merkezde fungal keratit ön tanısıyla bilateral korneal kazıma yapıldığı, aynı zamanda antifungal tedavi verildiği öğrenildi. Yapı-

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Erdem Dinç, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin, Türkiye

Tel.: +90 324 337 43 00/1645 Gsm: +90 533 651 48 12 E-posta: erdem_dinc@hotmail.com

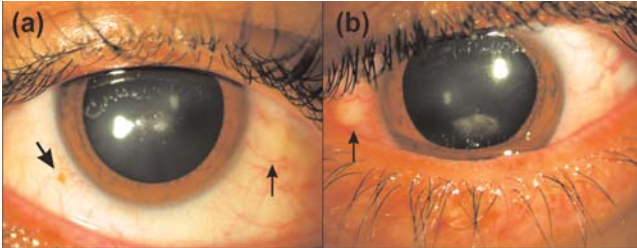
Geliş Tarihi/Received: 24.12.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07.03.2011

lan oftalmolojik muayenede sağ gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 10/10 iken sol gözde 7/10 idi. Her iki gözde ölçülen göz içi basınç değerleri normal sınırlardaydı. Ön segment muayenesinde her iki korneada kapak aralığına uyan bölgede, ön stroma yerleşimli, ince, küre şeklinde, kehribar renkli ve yarı saydam birikimler izleniyordu (Resim 1). Ancak floresein ile mor ışık altında yapılan muayenede epitelyal defekt mevcut değildi. Aynı zamanda benzer bulgular konjonktivada da izleniyordu ve bilateral pinguecula mevcuttu. Ön kama sakindi. İriste ve lenste her hangi bir patoloji izlenmiyordu. Her iki fundus muayenesi doğaldı. Sistemik bir problemi olmayan hastanın bakılan hemogramı, elektrolitleri, demir düzeyi, karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Klinik görünüm ve öyküden dolayı hastada sferoidal korneal dejenerasyon düşünüldü. Görme düzeyi iyi olan hastaya her hangi bir müdahale önerilmedi ve suni gözyaşı ile semptomatik tedavi verildi. Şikayetleri azalan hastaya UV filtreli güneş gözlüğü önerildi ve takibe alındı.

Tartışma

Sferoidal korneal dejenerasyon ilk olarak Bietti ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır⁴. Altta yatan etyolojik neden tam olarak bilinmemektedir. Ancak dünya üzerinde sık görüldüğü bölgeler dikkate alınacak olursa UV ışığa yoğun ve uzun süreli maruziyet önemli bir etyolojik faktör olarak görülmektedir. Bununla birlikte aşırı sıcak, tekrarlayan korneal epitelyal mikrotravmalar, yetersiz korneal hidrasyon etyopatogeneze katkıda bulunan diğer faktörlerdir³. Benzer şekilde bizim sunduğumuz olguda da uzun süreli güneş ışığına maruziyet öyküsü mevcuttu. Ayrıca coğrafik bölge koşulları dikkate alındığında bu bölgede yaşayan insanların UV ışınlarına maruz kalması kaçınılmazdır.

Klinik olarak sferoidal korneal dejenerasyon subepitelyal ve ön kornea stromasında lokalize, bant şeklinde, kahverengi-sarı, 0,1 ila 0,6 mm çapında küre şeklinde birikimlerin görülmesiyle karakterizedir. Ayrıca bu depositlerin birikimi bant keratopatiye benzer şekilde horizontal eksende olmaktadır. Lezyonlar ilk olarak limbusta saat



Resim 1. Her iki kornea santralinde kehribar renkli yarı saydam küre şeklinde birikimler izlenmektedir. Aynı zamanda bilateral pinguecula (ince oklar) ve konjonktiva dokusunda da benzer birikimler izleniyor (kalın ok).

kadranına göre 3 ve 9 hizasında kapak aralığına sınırlı bir şekilde ortaya çıkmaktadır. Ancak ilerleme göstermiş bazı olgularda lezyonların tutulumun olmadığı bir bölge ile limbustan ayrıldığı izlenebilmektedir.⁷ Erken dönemde lezyonları tanımak güç olup hastalığın ilerlemesiyle birlikte küre şeklinde birikimler genişlemekte, renkleri koyulaşmakta ve kornea santralinde yoğunlaşmaktadır. Geniş lezyonlar bowman tabakasında yarıklarına neden olabilmekte ve sonuçta tekrarlayan korneal erozyonlar ortaya çıkabilmektedir.⁸ Bizim sunduğumuz olguda da küre şeklindeki depozitler kahverengi görünümde ve kornea santraline yoğunlaşmış biçimdeydi. Ancak limbal tutulum yoktu. Bu durum hastalığın erken dönemde tanınmadığını ve ilerleme gösterdiğini düşündürmektedir.

Literatür incelendiğinde sferoidal korneal dejenerasyonun 3 klinik tipi tanımlanmıştır. Bunlar ilerlemiş yaş ile birliktelik gösteren primer korneal tip, altta yatan çeşitli çevresel ve oküler patolojilerin (korneal vaskülarizasyon, herpetik keratopati, latis dejenerasyonu, glökom) olduğu sekonder korneal tip ve kornea tutulumun eşlik ettiği ya da etmediği konjonktival tiptir.⁵ Ayrıca daha sonraları bu sınıflamaya ailesel olan olgular eklenmiştir.⁹ Bizim sunduğumuz olguda altta yatan bir oküler patolojiyi düşündüren herhangi bir bulgu izlenmedi. Sekonder vakalar bizim sunduğumuz olguya benzer şekilde iki taraflı ve daha genç yaşlarda ortaya çıkmaktadır. Ayrıca kan kalsiyum, fosfor, demir düzeyleri ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Böylelikle band keratopatiye neden olabilecek metabolik bozukluklar (Hiperparatiroidi, kronik böbrek yetmezliği, hipofosfatemi, idiyopatik hiperkalsemi) ve demir metabolizma bozukluğu dışlanmış oldu. Olguların bir kısmının ailesel olduğu bilindiğinden hastaya aile taraması önerildi ancak hasta kökenli nedenlerden dolayı yapılamadı.

İlerlemiş sferoidal korneal dejenerasyonlu olgularda lezyonun santral yerleşimi ve ortaya çıkan düzensiz astigmatizma nedeniyle görme kaybı ortaya çıkabilmekte ve bu nedenle tedaviye ihtiyaç duyulmaktadır. Kornea yüzeyinden eleve lezyonları olan ve ileri düzey olmayan olgularda lazer destekli fototerapötik keratektomi ile birlikte mekanik debrütman uygulanabilmekte ve sonuçta görme düzeyinde artış sağlanabilmektedir.¹⁰ Ancak ileri olgular lameller veya penetran keratoplasti ile tedavi edilebilmektedir.^{2,3} Bizim sunduğumuz olguda ise görme düzeyinin iyi olması nedeniyle herhangi bir müdahale düşünülmemiş ve hastaya semptomatik tedavi verilmiştir.

Sonuç olarak sferoidal korneal dejenerasyon nadir olarak görülen bir klinik durum olup erken dönemlerde tanı konulması zor olabilmekte ve klinik bulgular başka korneal patolojilerle karıştırılarak uygun olmayan müdahaleler yapılabilmektedir.

Kaynaklar

1. Freedman A. Labrador keratopathy. Arch Ophthalmol. 1965;74:198-202.
2. Freedman A. Climatic droplet keratopathy. I. Clinical aspects. Arch Ophthalmol. 1973;89:193-7.
3. Gray RH, Johnson GJ, Freedman A. Climatic droplet keratopathy. Surv Ophthalmol. 1992;36:241-53.
4. Bietti GB, Guerra P, Ferrarisde GPF. La dystrophie comeenne nodulaire des pays tropicaux a sol rise. Bull Soc Fr Ophtalmol. 1955;68:101-29.
5. Fraunfelder FT, Hanna C. Spheroid degeneration of the cornea and conjunctiva. 3. Incidences, classification and etiology. Am J Ophthalmol. 1973;76:41-50.
6. Taylor HR, West SK, Rosenthal FS, Munoz B, Newland HS, Emmett EA. Corneal changes associated with chronic UV irradiation. Arch Ophthalmol. 1989;107:1481-84.
7. Magovern M, Wright JD, Mohammed A. Spheroidal degeneration of the cornea a clinicopathologic case report. Cornea. 2004;23:84-88.
8. Ormerod LD, Dahan E, Hagele JE, Guzek JP. Serious occurrences in the natural history of advanced climatic keratopathy. Ophthalmology. 1994;101:448-53.
9. Meisler DM, Tabbara KF, Wood IS, Alvarado JA, Biswell R. Familial band-shaped nodular keratopathy. Ophthalmology. 1985;92:217-22.
10. Badr IA, Al-Rajhi A, Wagoner MD, Dunham T, Teichmann KD, Cameron JA. Phototherapeutic keratectomy for climatic droplet keratopathy. J Refract Surg. 1996;12:114-22.