

# Anterior Megaloftalmusun Klinik ve Biyometrik Özellikleri

Harun YILMAZ\*, İbrahim F. HEPŞEN\*\*, Hüseyin BAYRAMLAR\*\*, Uğurcan KESKİN\*

## ÖZET

*Anterior megaloftalmus X'e bağlı resesif kalıtım gösteren, bilateral, simetrik, ilerleyici olmayan nadir bir klinik durumdur. Anterior megaloftalmusun patogenezi bilinmemektedir. Keratodisjenezi (geniş kornea), irido-goniodisjenezi (iris ve açı anormalliği) veya her ikisinin kombinasyonu patogeneze sorumlu olabilir. Bu yazıda, 2001 ve 2002 yılında polikliniğimizde tanı konulan ve tedavi edilen 5 megaloftalmus olgusunun klinik özellikleri sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.*

**Anahtar Kelimeler:** Anterior megaloftalmus, Klinik, Biyometri

## Clinical and Biometric Features of Anterior Megalophthalmos

### SUMMARY

*Anterior megalophthalmos is a bilateral, symmetrical, nonprogressive rare clinical condition which is inherited in an X-linked recessive manner. Pathogenesis of anterior megalophthalmos is not clear. Keratodisgenesis (wide cornea), irido-goniodisgenesis (iris and angle anomaly) or combination of both may be responsible from pathogenesis. In this study, clinical features of 5 anterior megalophthalmos cases which was diagnosed and treated in our clinic at 2001-2002 was reported and associated literature was reviewed.*

**Key Words:** Anterior megalophthalmos, Clinic, Biometry

## Giriş

Anterior megaloftalmus bilateral, simetrik, ilerleyici olmayan nadir bir klinik durumdur.<sup>1,2</sup> X'e bağlı resesif kalıtım gösterir. Basit megalokorneadan farklı olarak siliyer halka ve iris-lens diyaframının büyük olduğu görülür.<sup>1</sup> Ön kamara derindir ve vitreus indeksi (vitreus uzunluğu/aksiyel uzunluk x100) %69'un altındadır.<sup>3</sup> Siliyer halkanın genişlemesi zonüllerde gerilmeye ve buna bağlı olarak, ektopia lentis, iridofakodonezis, irisde stroma atrofi (sfinkter kaslarının incilmesi) ve transillüminasyon defektleri, pupil ektopisi ve trabeküler ağın pigmentasyonuna neden olabilir. Diğer eşlik eden bulgular arasında posterior embriotokson, Rieger anomalisi, goniodisjenezi, presenil katarakt, Krukenberg çizgisi, glokom (lens dislokasyonu bağlı) görülebilir. Ayrıca Marfan sendromu ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir.<sup>4</sup>

Anterior megaloftalmusun patogenezi bilinmemektedir. Keratodisjenezi (geniş kornea), irido-goniodisjenezi (iris ve açı anormalliği) veya her ikisinin kombinasyonu patogeneze sorumlu olabilir.<sup>5</sup>

## Olgu Sunumu

### Olgu 1

Seksen yaşında erkek hasta (BY), her iki gözde görme azlığı şikayeti ile başvurdu. Ayrıca kornealarının doğuştan beri büyük olduğunu ve aynı görünümün iki erkek torununda da olduğunu ifade etti. Hastanın bilinen herhangi bir oküler ve sistemik hastalığı yoktu.

Hastanın göz muayenesinde bilateral, simetrik megalokornea (yatay kornea çapı 15 mm) mevcuttu. Görme sağda ışık algılaması

ve projeksiyon hissi düzeyinde, solda ise 0.05 olarak bulundu. Tasahih ile artış sağlanamadı. Kornea gücü manuel keratometri ile sağda 41.50/42.5x90 D; solda ise 40.25/42.25x90 D idi. Biyomikroskopik muayenede gözün tüm ön segment yapıları büyük ve kornea periferinde lipid birikintilerinden oluşan prelimbal arkus (arkus lipoides) izlendi. Kornea merkezinde lokalize, Bowman tabakası derinliğinde, diffüz ve araları saydam doku ile birbirlerinden ayrılmış, gri-beyaz renkte, poligonal opasiteler gözlemlendi ve bu lezyonlar Crocodile Shagreen kornea distrofi ile uyumlu bulundu. İris alt kısmında yüzeyel liflerin rüptüre olduğu (Şekil 1) ve buna bağlı olarak ektopik pupil ve transillüminasyon defekti görüldü. Bilateral katarakta rubra mevcut olup, iridodonezis vardı; ancak lens subluksasyonu yoktu. Fundus değerlendirilemedi. Göz içi basıncı her iki gözde aplanasyon tonometrisi ile 2 mm Hg idi. Gonioskopide, 4. dereceden açık açı, 4. dereceden pigmentasyon, konkav periferik iris, trabekülum ve skleral mahmuzdan daha geniş siliyer bant görüldü.



Şekil 1. Olgu 1: İris liflerinde rüptür ve pupil ektopisi

Tablo 1. Olguların klinik özellikleri

Olgu	BY		HY		AÇ		MD		İD	
Yaş	80		48		13		62		31	
Cins	E		E		E		E		E	
Aile Öyküsü	+		-		-		+		+	
Göz	Sağ	Sol	Sağ	Sol	Sağ	Sol	Sağ	Sol	Sağ	Sol
Kornea Çapı	15	15	15	15	15.5	15.5	15	15	14	14
Kornea Distrofi	+	+	+	+	-	-	+	+	-	-
Krukenberg Çizgisi	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+
İris Atrofisi	+	+	+	+	-	-	+	+	-	-
Pupil Ektopisi	+	+	+	+	-	-	+	+	-	-
Lens Subluksasyonu	-	-	+	+	+	+	Afak	Lukse	-	-
Fakodonezis	+	+	+	+	+	+	Afak	+	+	+
İridodonezis	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Lens-Katarakt	K. Rubra	K. Rubra	Nükleer K.	Nükleer K.	Saydam	Saydam	Afak	K. Rubra	Saydam	Saydam
Arcus Lipoides	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

Tablo 2. Refraksiyon, keratometri, ultrasonografik pakimetri ve biyometri değerleri

Olgu	Göz	Refraksiyon	Görme keskinliği	Keratometri	UP (µm)	ÖKD (mm)	LK (mm)	VU (mm)	AU (mm)	Vİ (%)
BY	Sağ	-	P+P+	41.50/42.50x90	370	5.88	5.80	13.02	24.70	52
	Sol	-	0.05	40.25/42.25x90	370	6.05	6.01	13.14	25.20	52
HY	Sağ	-15.0 -2.50x70	0.3	42.50/42.50x90	405	6.20	5.78	13.90	25.89	53
	Sol	-1.60 -3.00x90	0.2	41.50/42.50x90	410	6.09	6.03	13.21	25.33	52
AÇ	Sağ	-4.25 -3.00x10	0.6	43.75/45.75x21	350	7.01	3.82	14.25	24.83	57
	Sol	-4.75 -3.25x165	0.5	43.75/46.00x153	330	6.32	3.94	14.36	25.16	57
MD	Sağ	+11 -1.25x15**	0.9	42.50/43.50x105	403	Afak	Afak	Afak	24.24	-
	Sol	-	EHS	43.50/43.50x90	597*	Lukse	Lukse	Lukse	24.42	-
İÇ	Sağ	+0.75x160	1.0	45.5/44.75x70	455	5.06	4.31	14.36	23.69	60
	Sol	+0.50	1.0	45.25/45.0x90	477	5.06	4.43	14.71	24.38	60

(UP=ultrasonografik pakimetri, ÖKD=ön kamara derinliği, LK=lens kalınlığı, VU= vitreus uzunluğu, AU= aksiyal uzunluk ve Vİ= vitreus indeksi) \* kornea ödemi (+), \*\*afak tashih

Biyometri sağda, ön kamara derinliği 5.88 mm, lens kalınlığı 5.80 mm ve vitreus uzunluğu 13.02 mm ve total aksiyel uzunluk ise 24.70 mm olarak ölçüldü. Solda ise, bu ölçümler sırasıyla 6.05 mm, 6.01mm, 13.14 mm ve 25.20 mm idi. Vitreus indeksi sırayla %52.7, %52.1 olarak hesaplandı. Tüm olgularda biyometri sikloplejili olarak yapıldı. Santral kornea kalınlığı her iki gözde 370 µm idi.

Tüm hastaların demografik verileri Tablo 1’de ve biyometrik verileri Tablo 2’de verildi.

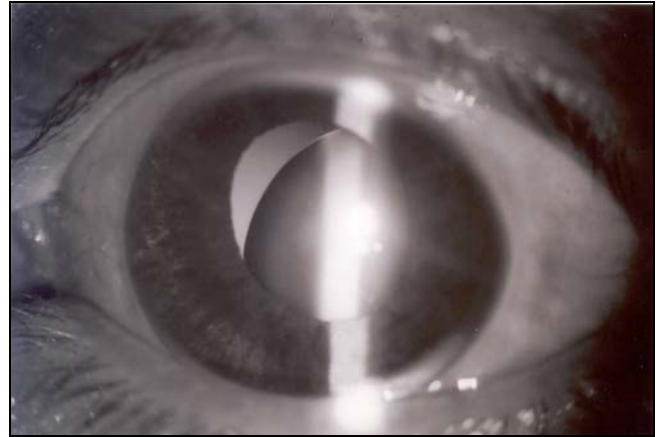
B-mod ultrasonografide retina yatışık olarak izlendi.

Hastanın sağ gözüne klasik kornea kesili fakoemülsifikasyon yöntemi ile katarakt cerrahisi uygulandı ve sulkusa büyük çaplı (6.5-13.5 mm) GİL yerleştirildi. Ameliyat sonrası tashihli görme 0.5 olarak değerlendirildi.

## Olgu 2

48 yaşında erkek hasta (HY), her iki gözde görme azlığı ve gözlerinin doğuştan beri büyük olması şikayeti ile baş vurdu. Sistemik hastalık ve aile öyküsü yoktu.

Muayenede, her iki göz kornea çapı 15 mm olarak değerlendirildi. Sağ göz refraksiyon ve görmesi -15.0 -2.50 x70 D ile 0.3, solda ise -16.0 -3.00 x90 D ile 0.2 olarak bulundu. Kornea gücü manuel keratometre ile sağda, 42.50/42.50x90 D; solda ise 41.50/42.50x90 D idi. Biyomikroskopide tüm ön segment yapılarını büyük olup, önceki olgudaki kornea bulguları görüldü. Bilateral nazal irisde yüzeyel liflerde rüptür ve buna bağlı ektopik pupil ve transillüminasyon defekti (Şekil 2), 3+/4+ nükleer kataraktı mevcuttu. Ayrıca zonüler defekte bağlı fako-iridodonezis ve alt-temporale subluksasyon görüldü (Şekil 2). Fundus tam olarak değerlendirilemedi.



Şekil 2. Olgu 2: Transillüminasyon defekti, alt-temporale subluksasyon lens, arkus lipoides

Göz içi basıncı sağ ve solda sırayla 14 ve 18 mm Hg olarak ölçüldü. Gonioskopik muayenede genel olarak önceki olgu ile aynı bulgulara rastlandı, özellikle geniş siliyer band dikkati çekiyordu.

B-mod ultrasonografide retina yatışık izlendi.

Hastanın her iki gözüne İKKE uygulanıp afak bırakıldı. Ameliyat sonrası en son muayenesinde tashihli görmesi sağ ve solda 0.5 olarak tespit edildi.

## Olgu 3

13 yaşında erkek hasta (AÇ), görme azlığı ve korneada büyüklük şikayeti ile baş vurdu. Kornea büyüklüğünün doğumdan beri var olduğu öğrenildi. Öz geçmişinde 1990’da, başka bir klinikte konjenital glom nedeniyle ameliyat olma öyküsü vardı. Soy geçmişinde her hangi bir özellik yoktu. Herhangi bir sistemik hastalık bulgusu ve öyküsünü ifade etmedi.

Muayenesinde bilateral yatay kornea çapı 15.5 mm idi. Sağ göz görmesi -4.25 -3.00x10 D ile 0.6, solda ise -4.75 -3.25x165 D ile 0.5 idi. Kornea gücü otomatik keratometre ile sağda 43.75/45.75x 21 D, solda ise 43.75/46.00x153 D idi. Biyomikroskopik muayene ile gözün tüm ön segment yapılarının büyük ve korneanın saydam olduğu görüldü. Haab strialarına rastlanılmadı. Yine önceki hastadakine benzer arkus mevcuttu. Krukenberg çizgisi yoktu. İris liflerinde rüptür, atrofi, ektoptik pupil görülmedi, yalnız pupilde saat 6 ve 12'de çekinti görüldü. Lens saydam olup fako-iridodonezis ve alt-temporale sublüksasyon mevcuttu. Fundus normal olarak değerlendirildi.

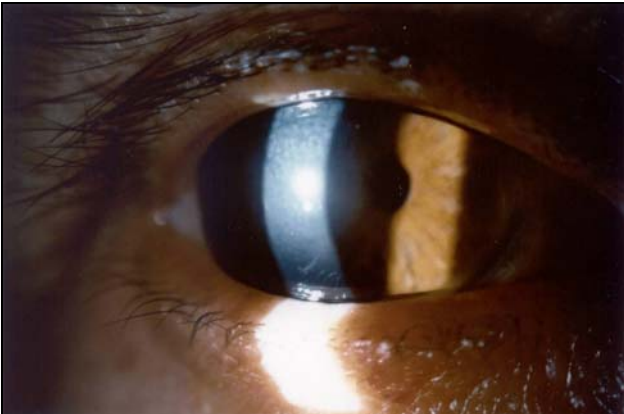
Göz içi basıncı sağda 5 mm Hg, solda ise 6 mm Hg olarak değerlendirildi. Gonioskopide, 4. dereceden açık açı, alt açıda pigmentli trabekülüm, rahat seçilebilen ve geniş skleral mahmuz, geniş siliyer band ve üst kadranda trabekülektomi yeri görüldü. Trabekülektomi alanı iris dokusu ile tıkanmış olup, bunun hemen yanında saydam trabekülüm ve trabeküler membran mevcuttu. Sonuç olarak çalışmayan trabekülektomi blebine rağmen göz içi basıncının düşük olması şüphe ile karşılandı ve bulgular buftalmus değil, anterior megalofthalmus lehine değerlendirildi.

Hastanın görmelerinin iyi düzeyde olması nedeni ile takibe alındı.

#### Olgu 4

62 yaşında erkek hasta (MD), sol gözde ağrı, sulanma ve görme azlığı şikayeti ile başvurdu. Hastanın öz geçmişinde 10 yıl önce sağ gözden lens sublüksasyonu nedeni ile ameliyat geçirdiği öğrenildi. Hasta soy geçmişinde, kendi 8 çocuğundan 3 tanesinde ve kız kardeşinin erkek torununda kendisinininkine benzer göz büyüklüğünün olduğunu ifade etti. Sistemik hastalık öyküsü yoktu.

Muayenede, her iki göz yatay kornea çapı 15 mm olarak değerlendirildi. Sağ gözde +11.0 -1.25x15 D afak tashihle görmesi 0.9 iken, sol gözde el hareketleri seviyesinde idi. Kornea gücü manuel keratometre ile sağda 42.50/43.50x105D; solda ise 43.50/43.50x90 D idi. Biyomikroskopide tüm ön segment yapıları büyük, derin ön kamara ve ilk olguda belirtilen kornea distrofisi (Şekil 3), lipid birikintilerinden oluşan prelimbal arkus görüldü. (Şekil 4). İlaveten solda ön kamarada ve pozisyon ile öne-arkaya giden katarakta rubralı lükse lens ve onun endotele teması sonucu oluşan mikrokistik kornea ödemi görüldü (Şekil 4). Bilateral üst-nazalde iris atrofis, iridodonezis ve sağda oval küçük santralize pupil, solda ise dilate pupil görüldü. Sağ göz afak olup, sadece alt zonüller sağlam kalmıştı. Fundus tam olarak değerlendirilemedi.



Şekil 3. Olgu 4: Kornea distrofisi



Şekil 4. Olgu 4: Ön kamaraya lukse lens, arkus lipoides

Göz içi basıncı sağ ve solda sırayla, 14 ve 18 mm Hg olarak ölçüldü. Gonioskopide 4. dereceden açık açı, 4. dereceden pigmentasyon, konkav periferik iris, trabekülüm ve skleral mahmuzdan daha geniş siliyer bant görüldü (Şekil 5).



Şekil 5. Olgu 4: Açı özellikleri

Biyometride, afak olduğu için ön kamara derinliği, lens kalınlığı ve vitreus uzunluğu ölçülemedi. Aksiyel uzunluk sağ ve solda sırayla, 24.24 mm ve 24.42 mm idi. B-mod ultrasonografide retina yatışık izlendi. Santral kornea kalınlığı sağda 403 µm, solda ise 597 µm (kornea ödemi nedeni ile) olarak ölçüldü.

Hastanın sol gözüne pars plana vitrektomi uygulandı ve afak bırakıldı. Ameliyat sonrası en son muayenesinde tashihli görme 0.2 olarak değerlendirildi. Fundus muayenesinde maküladada yaygın drusenler görüldü.

#### Olgu 5

31 yaşında erkek hasta (İD), 4. olgunun erkek çocuğu idi. Tarama amacıyla muayene edildi. Hastanın herhangi bir şikayeti mevcut değildi.

Muayenesinde kornea çapı her iki gözde 14 mm olarak ölçüldü. Refraksiyon sırayla +0.75x160 D ve +0.50 D olup görme keskinliği her iki gözde 1.0 idi. Kornea kurvatürü sağda 45.5/44.75x70 D; solda 45.25/45.00x90 D idi. Kornea saydam olup distrofiye rastlanılmadı fakat olgu 4 ve diğer olgularda görülen lipid depozitlerinin oluşturduğu arkus lipoides mevcuttu. Kornea endotelinde bilateral Krukenberg çizgisi görüldü. Her iki gözde üst nazale çekik pupil, iridodonezis mevcuttu fakat iris atrofis veya translüminasyon de-

fekti görülmedi. Lens saydam olup herhangi bir subluksasyon veya fakodonezise rastlanılmadı. Fundus normal olarak değerlendirildi.

Göz içi basıncı her iki gözde 14 mmHg olup, gonioskopi diğer olgularda görülen açı bulguları ile uyumlu idi.

## Tartışma

Anterior megaloftalmus bilateral, simetrik tutulumlu, ilerleyici olmayan ve nadir görülen, X'e bağlı resesif kalıtım özelliği gösteren bir hastalıktır.<sup>1,2</sup> Hastalarda megalokornea görülür ve basit megalokornea ile karşılaştırıldığında korneaya ek olarak iris-lens diyaframı ve siliyer halka da genişlemiştir.<sup>2</sup> Ayrıca iris ve açı anomalileri ve yüksek göz içi basıncı ile birlikte olan infantil glokomda görülen buftalmustan ayrılır.<sup>5</sup> Keratodisgenezi ve irido-goniodisgenezinin patogeneze sorumlu olabileceği bildirilmiştir.<sup>5</sup> Ayrıca bir olguda siliyer proseslerin periferik irisin arka yüzeyinde insersiyon yapabileceği ultrasonografik biyomikroskopi ile gösterilmiştir ve patogeneze irido-siliyer-goniodisgenezinin de sorumlu olabileceği bildirilmiştir.<sup>5</sup>

Anterior megaloftalmus hakkında yeterli literatür bilgisi olmaması nedeni ile bu çalışmada elde olan literatür gözden geçirilmiş ve kliniğimizde tanı konulan ve takip edilen 5 hastanın klinik özellikleri ile karşılaştırılmıştır.

Anterior megaloftalmus X'e bağlı resesif kalıtım özelliği gösteren klinik bir durum olmasına rağmen,<sup>1,2</sup> olgularımızın 3 tanesinde aile hikayesi vardı; 2 olgu ise sporadikti. Olgu 1'in iki erkek torununda aynı görünümün olması X'e bağlı resesif kalıtım özelliği gösterebileceğini düşündürmektedir. Olgu 4 ve 5 baba-oğul olup, olgu 4, olgu 5 dışında bir oğul ve bir kızında ve kız kardeşinin iki erkek torununda da aynı görünümün olduğunu belirtmektedir. Olgularımızda olduğu gibi anterior megaloftalmus X'e bağlı resesif kalıtım özelliği göstermesi yanında, sporadik olabilir; ya da diğer kalıtım özelliklerini de gösterebilir.

Katarakt ve lens luksasyonu anterior megaloftalmustaki görme azalmasının en sık nedenlerindedir.<sup>1,4</sup> Olgularımızın bir olgu dışında tümünde görme keskinliği katarakt veya lens subluksasyonuna bağlı olarak azalmıştı. Subluksasyon olguların tamamında aşağıya doğruydı. 3 hastanın 4 gözüne kliniğimizde katarakt cerrahisi uygulandı. 2 no'lu olgu 48 yaşında olmasına rağmen 3/4 nükleer katarakt, presenil katarakt<sup>4</sup> olarak nitelendirilebilir. 4 nolu olgunun bir gözüne başka bir klinikte subluksasyon nedeni ile katarakt cerrahisi uygulanmıştı ve diğer gözüne ise bizim kliniğimizde katarakt cerrahisi uygulandı. Bu olguda ilginç şekilde lens ön kamaraya lukse ve pozisyon ile vitreusa doğru gitmekteydi ve hastada sadece alt zonüller sağlam olarak kalmıştı. Hasta yattığında geriye gitmesinden dolayı ancak pars plana vitrektomi ile hastaya cerrahi uygulandı. 3 nolu olgumuzda aşağıya doğru subluksasyon olmasına rağmen genç yaşta olması ve yeterli görmesi olması ve akomodasyonu korumak amacı ile cerrahi düşünülmüdü. 31 yaşındaki 5 nolu olgumuzda ise irido-fakodonezis minimaldi ve subluksasyon ve katarakt görülmedi. Katarakt cerrahisi yapılan olgulardan sadece 1 nolu olguya manuel fako-section yöntemi ile katarakt cerrahisi ve GİL implantas-

yonu (sulkusa) yapıldı. 2 nolu olguya bilateral İKKE, 4 nolu olguya ise pars plana vitrektomi girişimi ile katarakt ekstraksiyonu yapıldı.

Siliyer halkanın genişlemesi zonüllerde gerilmeye ve buna bağlı olarak, ektopia lentis, iridofakodonezis, irisde stroma atrofisi (sfinkter kaslarının incilmesi) ve transillüminasyon defektleri, pupil ektopisi ve trabeküler ağır pigmentasyonuna neden olabilir.<sup>4</sup> Siliyer halkanın genişlemesi ve zonüler diyalizinin gelişmesi nedeniyle tüm olgularımızda iridodonezis ve fakodonezis mevcuttu. 13-80 yaş arasındaki bizim olgularımızda görüldüğü gibi irido-fakodonezis herhangi bir yaşta gelişebilir. 2 nolu olgumuzun USG incelenmesinde korpus siliyarenin çok hipoplazik olduğu görüldü. Zonüler zayıflığın büyük siliyer halka nedeniyle zonüllerin gerilmesi ve ayrılmasına bağlı olduğu düşünülebilir.

3 nolu olgumuzda 2-3 yaş civarında glokom nedeni ile ameliyat olma öyküsü olmasına rağmen, hasta infantil glokom ve buftalmus lehine değerlendirilmeyip anterior megaloftalmus tanısı konuldu. Bunun nedeni, ilk olarak olguda geç yaşta yapılan operasyon öyküsü, klinik ve biyometrik özelliklerinin anterior megaloftalmusu göstermesi ve hastaya uygulanan cerrahinin etkisiz olup herhangi bir tedavi almamasına rağmen hastanın göz içi basıncının normal sınırlarda olmasıdır.

Hastalarda keratodisgenezi,<sup>5</sup> kornea distrofisi, arkus lipoides, posterior embriotoksona görülebilmektir. Olgularımızın hiç birinde posterior embriotoksona rastlanmamasına rağmen tüm olgularımızda arkus lipoides<sup>7</sup> mevcuttu. Bu nedenle, arkus lipoides tanıda belirleyici bir özellik olabilir.

1, 2 ve 4 nolu olgularımızda Bowman tabakası ve derin epiteliumda yerleşen bilateral, poligonal, gri-beyaz renkte ve saydam doku ile birbirinden ayrılmış olan Crocodile Shagreen korneal distrofi ile uyumlu görünüm görüldü.<sup>7</sup> Yalnız megalokornea ile ilişkili olarak juvenil formda oluşabileceği belirtilmiş olmasına rağmen bizim iki olgumuzda (3 ve 5 nolu olgular) görülmedi. Ayrıca olgularımızda dikkati çeken diğer bir klinik durum kornea kalınlıkları idi. Kornea kalınlıkları 370 ile 470 arasında değişmekte olup normalden daha ince olarak değerlendirildi. Yalnız 4 nolu olguda ön kamaraya lukse olan lens nedeni ile kornea ödemeine sahipti ve kornea kalınlığı 597 µm idi.

Bu hastalarda pigmente trabekülüm ve Krukenberg çizgisinin<sup>4</sup> mevcudiyetine rağmen, glokom bildirilmemiştir. Olgularımızın tamamında pigmente trabekülüm görülmesine rağmen yalnız bir olgumuzda Krukenberg çizgisine rastlandı. Fakat hiçbir olgunun göz içi basıncı yüksek değildi. Aksine, muhtemelen kornea kalınlığındaki azalmadan dolayı olgu 1 ve 3'de göz içi basıncı normalin altında ölçülmüştür.

Anterior megaloftalmus hastalarında çok derin ön kamaralar görülür ve vitreus indeksi %69'un altındadır.<sup>3</sup> Bizim 4 olgumuzda bu değerler %52 ile %60 arasında idi. 4 nolu olgunun sağ gözün afak ve diğer gözde ise ön kamaraya lukse lens olması nedeni ile biyometrik ölçümleri yapılamadı. Fakat 5 nolu olgu oğul olması nedeni ile bu değerlerin bu sınırlarda olduğu düşünülmektedir. Tüm olgu-

larda vitreus indeksinin %69'un altında olmasının tanı koydurucu olduğu düşüncesindeyiz.

Anterior megaloftalmusta iridogoniosiliyer disgenezi,<sup>6</sup> iris sfinkter kas hipoplazisi, transillüminasyon defektleri, ektopik pupil, iridodonezis, pigmente trabekülüm, geniş siliyer band, geniş açı ve Kuchenbecker ve arkadaşlarının bildirdiklerine göre<sup>6</sup> periferik iris arka yüzeyine korpus siliyarenin anormal insersiyosu ve korpus siliyare hipoplazisi hastalarımızda olduğu gibi görülebilir. Hastaları-

mızda mevcut pupil dilatasyon problemi, siliyer disgeneziye veya sfinkter kasları atrofisi yanında, iriste mevcut dilatatör kas hipoplazisine de bağlı olabilir.

Sonuç olarak, bu yazıda nadir görülen anterior megaloftalmuslu 5 olgu bildirilmekte olup, daha önceki yazılarda bu sayıda vaka bildirimi bulunmamaktadır. Anterior megaloftalmus, buftalmus ve megalokorneadan ayırt edilmelidir. Yazının bu yönüyle literatüre katkı sağlayacağı düşüncesindeyiz.

---

## Kaynaklar

---

1. Vail DTJ. Adult hereditary anterior megalophtalmos sine glaucoma: a definite disease entity, with special reference to extraction of the cataract. Arch Ophthalmol 1931; 6:39.
2. Kestenbaum A. Über megalokornea. Klin Monatsbl Augenheilkd 1919; 62:734-52.
3. Meire FM, Delleman JW. Biometry in X linked megalocornea: pathognomonic findings. Br J Ophthalmol 1994; 78:781-5.
4. Duke-Elder S. Normal and abnormal development of congenital deformities. In: Duke-Elder S, ed, System of Ophthalmology. St Louis, MO, CV Mosby, 1964; 3:498-505.
5. Waring III GO, Rodrigues MM. Congenital and neonatal corneal abnormalities. In: Tasman W, Jaeger EA (eds). Duane's Foundations of Clinical Ophthalmology. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia, 1999:2-4.
6. Kuchenbecker J, Behrens-Baumann W. Ciliary body dysplasia in megalophtalmos anterior diagnosed using ultrasound biomicroscopy. Eye 2002; 16:638-9.
7. Meire FM, Bleeker-Wagemakers EM, Oehler M, Gal A, Delleman JW. X-linked megalocornea. Ocular findings and linkage analysis. Ophthalmic Paediatr Genet 1991; 12:153-7.

---

## Kimlik

---

Geliş Tarihi: 17.04.2003

Kabul Tarihi: 01.08.2003

\*Dr., İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

\*\*Doç.Dr., İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

---