

## PETERS ANOMALİSİ

### PETERS ANOMALY

Aylin YÜCEL<sup>1</sup>, Bumin DEĞİRMENCİ<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, AFYON

**ÖZET:** Peters anomalisi, korneal opasite, iris ve/veya lensten korneaya uzanan adezyonlar, endotel ve dessement membranının yokluğu ile karakterize bir hastalıktır. Sistemik anomaliler eşlik edebilir. Bu yazıda izole Peters anomalisi olan 8 yaşında bir kız çocuğunun ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi bulgularını sunuyoruz. Ulaşabildiğimiz literatüre göre Peters anomalisinin radyolojik bulguları daha önce rapor edilmemiştir.

[Anahtar kelimeler: Peters Anomalisi, ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi]

**ABSTRACT:** Peters anomaly, which includes corneal clouding, iris and/or lens adhesions to the cornea, and the absence of endotelium and descemet's membrane, is often associated with systemic abnormalities. We report a case of eight years-old girl with Peters anomaly and diagnostic features of ultrasonography and computed tomography. To our knowledge, the radiological findings of Peters anomaly have not been reported previously.

[Key words: Peters Anomaly, ultrasonography, computed tomography]

## GİRİŞ

İlk kez 1897'de Von Hippel, buftalmi saptanan bir olguda, bilateral santral korneal opasite ve buradan iris dokusuna uzanan adezyonlardan bahsetmiştir (1). 1906'da Peters, santral korneal opasite, iris ve/veya lensten korneaya uzanan adezyonlar, kornea endoteli ve dessement membranının incilmesi veya yokluğu ile karakterize bir hastalık tanımlamıştır (2,3). Peters anomalisi, konjenitaldir ve genellikle bilateraldir. Olguların yarısında doğumda glokom mevcuttur (1). Peters anomalisi genellikle izole oküler defekt şeklinde görülür, bununla birlikte diğer oküler ve sistemik anomalilerle birlikte olabilir (2,3). Peters anomalisinin genetik temeli ve sistemik anomalilerle birlikteliği konusunda pek çok yayın bulunmaktadır. Ancak ulaşabildiğimiz literatüre göre bu anomalinin radyolojik bulguları daha önce ayrıntılı olarak tanımlanmamıştır. Bu yazıda Peters

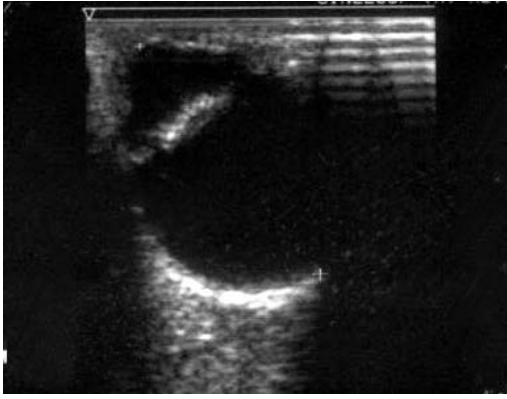
anomalisinin ultrasonografi (US) ve bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularını sunuyoruz.

## OLGU BİLDİRİSİ

8 yaşında kız çocuğu, sadece ışığı ve bazı renkleri seçebilen görme kaybı şikayeti ile getirildi. Hikayesinde doğumundan beri olan korneal renk değişikliğinin zaman içinde ilerlediği öğrenildi. Fizik muayenede, her iki gözde diffüz korneal opaklaşma, korneada belirgin anterior protrüzyon ve vaskülarizasyon izleniyordu (Resim-1). Bulbus okulide buftalmi mevcuttu. Korneal opaklaşma nedeni ile adezyonlar, lens ve göz dibi hakkında bilgi edinilemiyordu. Dijital olarak ölçülen göziçi basıncı yüksekti. Olgu okul çağında bir kız çocuğu idi ve görüntüsünden duyduğu utanç nedeniyle başını öne eğme, göz teması kurmama ve gözünü göstermek istememe eğilimindeydi. Olgunun eşlik eden başka sistemik anomalisi saptanmadı.



**Resim 1:** Sol göz korneasında opaklaşma, korneada belirgin anterior protrüzyon ve vaskülarizasyon izleniyor.



**Resim 2:** Orbital US incelemede, sol göz korneasında belirgin anterior protrüzyon, bulbus okuli ön-arka ve transvers çapında artış görülüyor. Lens ekosunda katarakt lehine artış mevcut.

Orbital US incelemede, solda daha belirgin olmak üzere her iki korneada anteriora protrüzyon, bulbus okuli ön-arka ve transvers çapında artış izlendi. Bilateral lens ekosunu artmış görünümdeydi (Resim-2). Aksiyal planda yapılan orbita BT incelemesinde, US bulguları ile paralel olarak solda daha belirgin olmak üzere her iki korneada anteriora protrüzyon, bulbus okuli ön-arka ve transvers çapında artış mevcuttu. Bilateral lens dansitesinde artış dikkati çekmekteydi. Ek olarak her iki maksiller sinüste tama yakın havalanma kaybı ve her iki inferior nazal konkada hipertrofi mevcuttu (Resim-3).



**Resim 3:** Aksiyal planda orbital BT incelemede, solda daha belirgin olmak üzere her iki korneada anterior protrüzyon, bulbus okuli ön-arka ve transvers çapında artış mevcut. Bilateral lens dansitesinde katarakt ile uyumlu artış dikkati çekiyor.

## TARTIŞMA

Korneal endotelial tabakanın nöral krest hücrelerinden köken aldığı kabul edilir ve Peters anomalisi bu hücrelerin migrasyon yada fonksiyon anomalisi sonucu gelişir (3,4). Hastalığın, çok sık olarak nongenetik olduğu düşünülmektedir ve teratojenik temasla gelişebilir: Lupus'lu annelerin steroid tedavisi aldığı durumlarda, annede alkolizm veya rubella mevcut olan bebeklerde, fetal transfüzyon sendromunda hipoksik ikizde Peters anomalisi görülebilir (3,5).

Ailesel Peters anomalisi olan olgularda, otozomal resesif geçiş en sık görülen paternidir. Bunun yanında otozomal dominant geçiş de olmaktadır (3,5). PAX6, RIEG ve PITX3 gözün anterior segmentinin gelişiminde sorumlu 3 genidir. Ek olarak, lensin kristallin yapısının formasyonunda rol oynayan proteinleri kodlayan bu genlerdeki mutasyonlar, kataraktın genetik temelinde rol oynar (4).

Peters anomalisi sıklıkla sistemik anomalilerle birlikte (Tablo-1) (3).

**Tablo 1**

Kraniofasiyal anomaliler	Santral sinir sistemi
Kraniofasiyal disostozis	Anensefali
Brakisefali	Holoprozensefali
Hemifasiyal hipoplazi	Mental retardasyon
Yarık damak ve dudak	Sendromlar
Kulak anomalileri	Oftalmo-mandibulo-melik sendrom
Konjenital kalp hastalıkları	Peters anomalisi (kısa ekstremite
VSD	cüceliği ile birlikte)
ASD	Fetal alkol sendromu
Dekstrokardi	Walker-Warburg sendromu
Pulmoner hipoplazi	Kromozom anomalileri
Sindaktili	Kromozom 11 uzun kol delesyonu
Kamptodaktili; “anormal 4. ayak parmağı”	Kromozom 18 uzun kol delesyonu
Genitoüriner hastalıklar	Grup 13-15 trizomi fenotip
Hipospadiyas	
Kriptoorşidizm	
Atnalı böbrek	
Polikistik böbrek	
Wilms tümörü	

Peters anomalisinde korneal opasite genellikle belirgindir ve tüm korneayı kaplar (3). Olgumuzda bilateral masif korneal opaklaşma mevcuttu. Klinik bulgulardan lentikülokorneal adezyon yada iris adezyonu ile korneal opaklaşma, histolojik incelemeye gerek kalmadan tam koydurur (3). Olgumuzda adezyonlar nedeniyle ön ve arka kamera sıvı sirkülasyonu bozulduğundan artan basınca sekonder korneada belirgin protrüzyon ve bulbus okulide buftalmus gelişmişti. Radyolojik olarak bu değişen morfoloji ve lensin durumu demonstre edilebilmektedir (6). Olgumuzun buftalmi bulgusu, hem US hem de BT’de yapılan bulbus okuli çap ölçümleri ile doğrulanmıştır. Korneal opasite nedeniyle kornea arkasındaki yapılardan lens, vitröz ve retina klinik olarak değerlendirilememiştir. US ve BT ile korneal protrüzyonun derecesi, lensin opasifiye ve/veya disloke olup olmadığı gösterilmiştir. Ek olarak, vitröz ve retina hakkında da bilgi edinilebilmiş ve normal olarak değerlendirilmiştir. Görmede bozulma, gelişen lens malformasyonu ve opasifikasyonuna bağlı olabilir (3). Olgumuzda görme, bilateral masif korneal opasifikasyona sekonder kısmi ışık ve renk görme şeklindeydi.

Ek olarak bilateral lenste US’de eko artımı, BT’de yüksek dansite dikkati çekmekteydi ve katarakt lehine değerlendirildi.

Glokom sıklıkla açılı malformasyonuna bağlı olarak görülür. Böylece görme kaybı ciddi boyutlarda olabilir (3). Olgumuzda bilateral göz içi basıncı digital olarak ölçüldü ve yüksek bulundu.

Erken korneal transplantasyon bazı hastalarda görmeyi düzeltebilir (3). Ancak bizim olgumuzda, ileri derecede korneal protrüzyona sekonder sutur materyalini tutacak dokular çok inceldiğinden, cerrahi müdahale olasılığı kalmamıştı. Olguya antiglokomatöz tedavi verildi. Henüz tam görme kaybı olmadığından estetik düzeltme yoluna da gidilmedi.

#### KAYNAKLAR

1. Tasman W, Jaeger EA. Duane’s Clinical Ophthalmology, Harper & Row Publishers, Philadelphia, 269-272, 1997.
2. Matsubara A, Ozeki H, Matsunaga N, et al. Histopathological examination of two cases of anterior staphyloma associated

- with Peters' anomaly and persistent hiperplastik primary vitreous. Br J Ophthalmol 85: 1421-1425, 2001.
3. Kivlin JD, Fineman RM, Crandall AS et al. Peters' Anomaly as a consequence of genetic and nongenetic syndromes. Arch Ophthalmol 104: 61-64, 1986.
  4. Withers SJ, Gole GA, Summers KM. Autosomal dominant cataracts and Peters anomaly in a large Australian family. Clin Genet 55: 240-247, 1999.
  5. DeRespinis PA, Wagner RS. Peters' anomaly in a father and son. Am J Ophthalmol 5: 545-546, 1987.
  6. Varley MP, Grossniklaus HE, Lass JH. Corneal perforation at birth secondary to Peters' anomaly. Am J Ophthalmol, 3: 303-304 1987.

**Yazışma Adresi:**

Aylin YÜCEL  
Afyon Kocatepe Üniversitesi, Ahmet Necdet Sezer Uygulama ve Araştırma Hastanesi (Kırmızı), Radyoloji Anabilim Dalı, 03200, AFYON  
Tel : 0.272.213 67 07  
Faks: 0.272.214 49 96  
E-mail: Aylin\_y@yahoo.com

23. Ulusal Radyoloji Kongresi TURKRAD 2002'de (5-8 Kasım 2002, Antalya) poster olarak sunulmuştur.