

Nadir bir orbital patoloji: Persistan hiperplastik primer vitreus

A rare orbital pathology: Persistent hyperplastic primary vitreous

Öz

Amaç: Persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV), embriyolojik primer vitreus ve hyaloid damar sisteminin gerilememesi nedeniyle ortaya çıkan konjenital bir anomalidir. Etkilenen gözlerde anatomik ve visual sonuç üzerinde önemli etkisi olabilir. Amacımız PHPV tanısı konulmuş hastaların Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) özelliklerini sunmak ve literatürle karşılaştırmaktır.

Yöntemler: Çalışmamız retrospektif bir arşiv çalışması olup Ocak 2010-Ocak 2020 tarihleri arasında merkezimizde orbital MR çekimi yapılan ve görüntülemelerinde PHPV tanısı bulunan 9 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalar yaş, cinsiyet, etkilenen orbita (sağ-sol, unilateral-bilateral), eşlik eden ek anomaliler açısından değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 9 hastanın 8'i erkek 1'i kız idi. Hastaların yaş aralığı 3 ay-56 yaş olup yaş ortalaması 10,8 idi. Bilateral tutulum 2 (%22) hastada, unilateral tutulum 7 (%78) hastada (5 hastada sağ, 2 hastada sol) izlendi. Mikroftalmi 5 hastada, dismorfik orbita 2 hastada, retinal hemoraji-dekolman 3 hastada izlenmiştir. PHPV olgularına eşlik eden ek kranial patolojiler değerlendirildiğinde; 1 hastada lizensefali, 1 hastada porencefalik kavitasyon ve 2 hastada optik sinir periferinde sıvı artışı izlendi.

Sonuçlar: Sonuç olarak tek taraflı tutulum, mikroftalmi ve ön kamaranın kollabe olması PHPV ayırıcı tanısında en önemli klinik ipuçlarıdır. PHPV'den şüphelenildiğinde retrolental kitle ve huni şeklinde retina dekolmanı MR görüntülemeye tanı koymada son derece önemli bulgulardır.

Anahtar Sözcükler: Manyetik rezonans görüntüleme; orbita hastalıkları; persistan hiperplastik primer vitreus; retinal hemoraji

Abstract

Aim: Persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) is a congenital anomaly that occurs due to failure of the embryological primary vitreous and hyaloid vascular system to regress. It may have a significant impact on the anatomical and visual outcome in the affected eyes. Our aim is to present the Magnetic Resonance Imaging (MRI) features of patients diagnosed with PHPV and compare them with the literature.

Methods: Our study is a retrospective archive study and 9 patients who underwent orbital MRI in our center between January 2010 and January 2020 and were diagnosed with PHPV on their images were included in the study. Patients were evaluated in terms of age, gender, affected orbit (right-left, unilateral-bilateral), and accompanying additional anomalies.

Results: Of the 9 patients included in the study, 8 were boys and 1 was a girl. The age range of the patients was 3 months-56 years and the average age was 10.8 years. Bilateral involvement was observed in 2 (22%) patients, and unilateral involvement was observed in 7 (78%) patients (right in 5 patients, left in 2 patients). Microphthalmia was observed in 5 patients, dysmorphic orbita in 2 patients, and retinal hemorrhage-detachment in 3 patients. When additional cranial pathologies accompanying PHPV cases are evaluated; lissencephaly was observed in 1 patient, porencephalic cavitation in 1 patient, and increased fluid in the optic nerve periphery was observed in 2 patients.

Conclusions: As a result, unilateral involvement, microphthalmia and anterior chamber collapse are the most important clinical clues in the differential diagnosis of PHPV. When PHPV is suspected, retrolental mass and funnel-shaped retinal detachment are extremely important findings in making the diagnosis on MR imaging.

Keywords: Magnetic resonance imaging; orbital disease; persistent hyperplastic primary vitreous; retinal hemorrhage

Muhammed Akif Deniz¹, Aydın Aslan²

¹ Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Geliş/Received : 15.03.2024

Kabul/Accepted: 16.09.2024

DOI: 10.21673/anadoluklin.1453554

Yazışma yazarı/Corresponding author

Muhammed Akif Deniz

Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye.
E-posta: makifdeniz@yahoo.com

ORCID

M. Akif Deniz: 0000-0002-9586-2425
Aydın Aslan: 0000-0001-6313-4266

GİRİŞ

Persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV), embriyolojik primer vitreus ve hyaloid damar sisteminin gerilememesi nedeniyle ortaya çıkan konjenital bir anomalidir. Etkilenen gözlerde anatomik ve visual sonuç üzerinde önemli etkisi olabilir. Sonuçta fitizis bulbi ve tedavisi olmayan glokoma yol açabilir. Ayrıca, inatçı glokom ve klinik olarak şüphelenilen retinoblastom, enükleasyonun ana nedenidir (1,2). Çoğunlukla sağlıklı yenidoğanlarda görülür ve mikroftalmus, katarakt, retrolental fibrovasküler doku, persistan hiyaloid damarlanma ve tunica vasculosa lentis kalıntılarıyla ilişkilidir (1). Histolojik olarak bu süreçler retrolental kitlenin kenarlarına dahil edilir. Lens lifleri dejenere olur ve lens epitel hücreleri arkaya doğru göç eder. Lensin arka kapsülünün açılması sonucu spontan katarakt oluşabilir (1-3).

PHPV lökokori, mikroftalmi, katarakt, yaygın intravitreal kanama, hiyaloid arterin kalıcılığı, lensin şişmesi veya retrolental dokunun kontraktürünün neden olduğu sekonder glokom ve bazen de retina dekolmanı ile prezente olur (2,3). Tipik olarak tek taraflıdır; ancak iki taraflı olduğunda çoğunlukla trizomi 13, Walker Warburg sendromu ve Norrie hastalığı gibi diğer oküler ve sistemik konjenital sendromlar ile birlikte gösterir (4). PHPV'nin karakteristik histopatolojik özelliği retrolental fibrovasküler membranın kalıcılığıdır. Uzatılmış siliyer süreçler küçük bir merceğin çevresi etrafında uzanabilir. Yaşlı hastalarda merceğin tamamen kalsifikasyonu, hatta kemikleşmesi gözlemlenebilir. Bazen merceğin retinası ayrılır, bazen de arka hyaloid membranın ayrılması olabilir. PHPV'nin MR görünümü oldukça değişken olabilir, embriyonik vitreus bileşenlerinin hiperplazisinin miktarına ve karakterine ve ikincil komplikasyonun kapsamına ve doğasına bağlı olarak değişir (5).

PHPV'nin Bilgisayarlı Tomografi (BT) görünümü, embriyonik vitreus bileşenlerinin hiperplazisinin miktarına ve karakterine, ikincil komplikasyonun boyutuna ve doğasına bağlı olarak oldukça değişken olabilir. PHPV tanısında Manyetik Rezonans Görüntüleme (MR) görüntüleme, BT'den üstündür. Üstün kontrast çözünürlüğüne sahip multiplanar görüntüleme intra-orbital ve orbital yapıların biyokimyasal bileşimi hakkında fikir verir. Lensin, retrolental kitlenin ve buna bağlı retina - arka hyaloid dekolmanının görünümü,

MR görüntüleme BT'ye göre daha iyi değerlendirilebilir. MR görüntülemenin hassasiyeti, yağ baskılı tekniklerinin kullanılması ve orbital yüzey koillerin kullanılmasıyla daha da artırılabilir. Postkontrast MR görüntülerinde, retrolental kitle içinde ve bazen ön kamarada anormal kontrastlanma tespit edilebilir (3-8).

Persistant hiperplastik primer vitreus hastalığının ayırıcı tanısı başvuru yaşına bağlıdır. Çocuklarda coast hastalığı, retinoblastom, prematüre retinopatisi (ROP), toksokora granülomu, ailesel eksüdatif vitreo-retinopati dahil olmak üzere lökokori, şaşılık veya göz içi kitlelere neden olan diğer durumlar (Retinal anjiyomatosis, konjenital katarakt, Norrie hastalığı, inkontinentia pigmenti, endoftalmit ve pars planit) dikkate alınmalıdır (6).

Amacımız PHPV tanısı konulmuş hastaların MRG görüntüleme özelliklerini sunmak ve literatürle karşılaştırmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çalışmamız retrospektif bir arşiv çalışması olup Ocak 2010-Ocak 2020 tarihleri arasında merkezimizde orbital MR çekimi yapılan ve görüntülemelerinde PHPV tanısı bulunan 9 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalar yaş, cinsiyet, etkilenen orbita (sağ-sol, unilateral-bilateral), eşlik eden ek anomaliler açısından değerlendirilmiştir. Görüntüleme PHPV şüphesi bulunan ancak klinik açıdan doğrulanmayan hastalar, ön tanısında PHPV bulunan ancak görüntülemesinde belirgin patoloji saptanmayan, PHPV tanısı bulunan ancak görüntülemesi merkezimizde yapılmayan hastalar çalışma dışı bırakılmıştır.

Çalışmamız için yerel etik kurul onayı alınmıştır. (Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu, Tarih: 25.10.2021, Sayı: 441)

Bu çalışmadaki tüm orbital MR görüntüler uzaysal çözünürlüğü iyileştirecek şekilde aksial ve koronal planda incelendi. Orbital T1 ağırlıklı görüntüler aşağıdaki parametreler kullanılarak elde edildi. (repetition time (TR): 600- 800 ms; echo time (TE): 20 ms; field of view (fov), 12-16 cm; kesit kalınlığı 3.0 mm; matrix, 256x192. Orbital T2 ağırlıklı görüntüler aşağıdaki parametreler kullanılarak elde edildi: TR, 1800-2500 ms; TE, 20-80 ms; field of view, 16 cm; kesit kalınlığı,

3.0 mm; matrix, 256x192; lezyonların sinyali intensitesi etkilenen veya karşı gözün vitreusu ile karşılaştırıldı.

PHPV MR bulguları anterior kamarada sığlaşma, retrolental vasküler membran. anterior segment anomalileri, tubuler görünüm, huni şeklinde retina dekolmanı, sıvı-sıvı seviyelenmeleri, retrolental kitle, vitreus hemorajisidir. Bu bulguları olan hastalar pozitif kabul edildi.

İstatistiksel analiz

İstatistiksel analizler için ise SPSS (Statistical Package for the Social Sciences software for Windows, version 22.0, IBM, Chicago, IL, USA) programı kullanıldı. Çalışmamızda kullanılan istatistiksel yöntemler; yaş, cinsiyet, etkilenen orbita, unilateral-bilateral etkilenme, eşlik eden ek bulgular parametresi için ortalama ve standart sapmalar kullanıldı. Verilerin normal dağılıma uyup uymadığı kontrol edildi ve normal dağılıma uyanlar için ikili karşılaştırmalarda independent sample t test ve normal dağılıma uymayanlarda Mann Whitney U test kullanıldı.

BULGULAR

Çalışmaya alınan 9 hastanın 8'i erkek 1'i kız idi. Hastaların yaş aralığı 3 ay (Olgu 1)-56 yaş olup yaş ortalaması 10,8 idi. Çalışmaya alınan hastaların 7'si (%78) çocuk-ergenlik dönemi (3 ay-7 yaş), 2'si (%22) erişkin (19 ve 56 yaş) yaş grubundaydı.

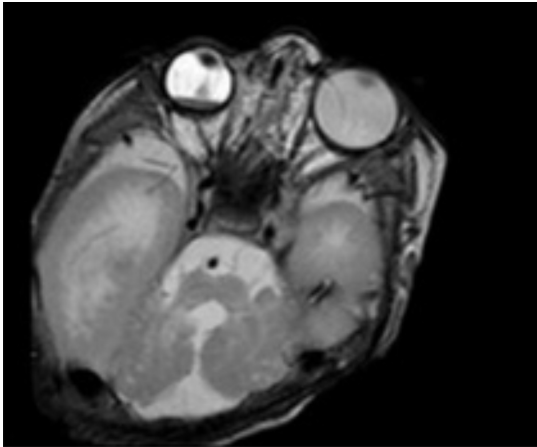
Bilateral tutulum 2 (%22) hastada, unilateral tutulum 7 (%78) hastada (5 hastada sağ, 2 hastada sol) izlendi.

Mikroftalmi (Olgu 2) 5 hastada (4 hastada PHPV olan orbitada, 1 hastada PHPV olmayan orbitada), dismorfik orbita 2 hastada, retinal hemoraji (Olgu 3) bilateral tutulumu olan hastada bilateral izlenmişken 2 hastada PHPV olmayan orbitada izlenmiştir.

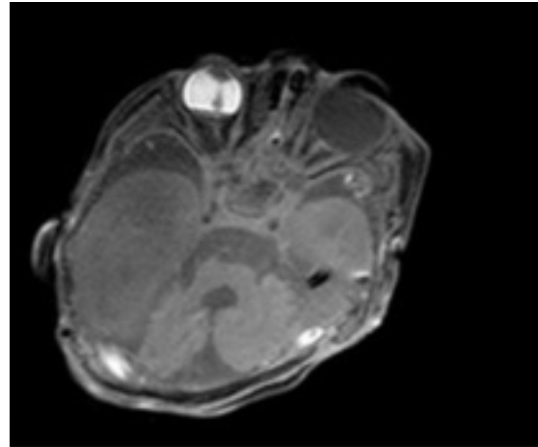
PHPV olgularına eşlik eden ek patolojiler değerlendirildiğinde; 1 hastada lizensefali (Olgu 4), 1 hastada porencefalik kavite (Olgu 5) ve 2 hastada optik sinir periferinde sıvı artışı izlendi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Fetal intraoküler vasküler sistem anterior-posterior olarak ayrılır. Anterior sistem lensin anteriorundaki irisi beslerken; posterior sistem vitreusu besleyen ana hyaloid arter, vitreusun çevresini besleyen vasa hyaloida propia, iris ve merceği besleyen tunika vaskulosa lentisten oluşur (9,10). Anterior ve posterior hyaloid vasküler sistem bağımsız geriler. Normal şekilde gerileyemezlerse PHPV oluşur. PHPV yenidoğan lökokerilerinin yaklaşık %5'inden sorumludur. Sıklıkla tek taraflı ve izoledir. PHPV çoğunlukla çocukluk çağında izlenir ancak geç tanı almış erişkinlerde de görülebilir. Çalışmamızdaki olguların çoğu (%78) literatür ile uyumlu olarak çocuk yaş grubuydu. Ayrıca literatürde bazı çalışmalarda erkek hakimiyetinin olduğu belirtil-

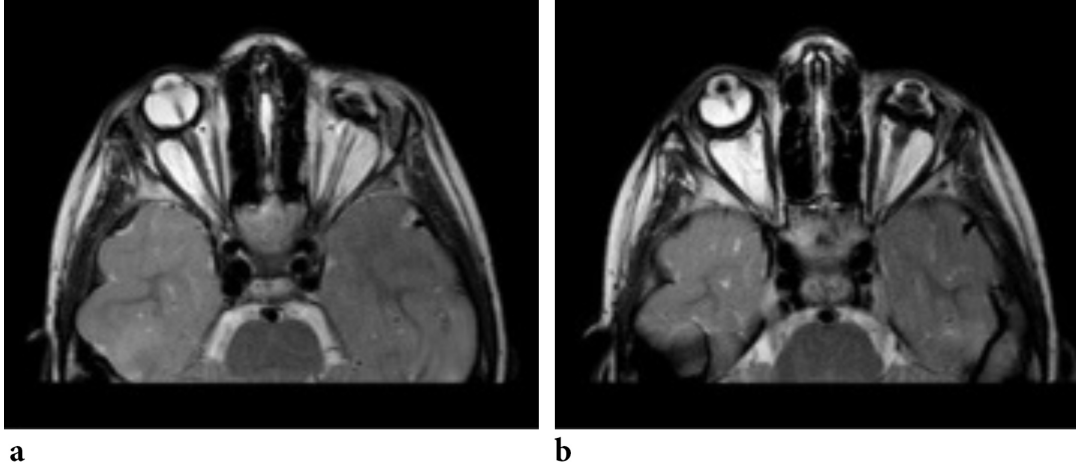


a

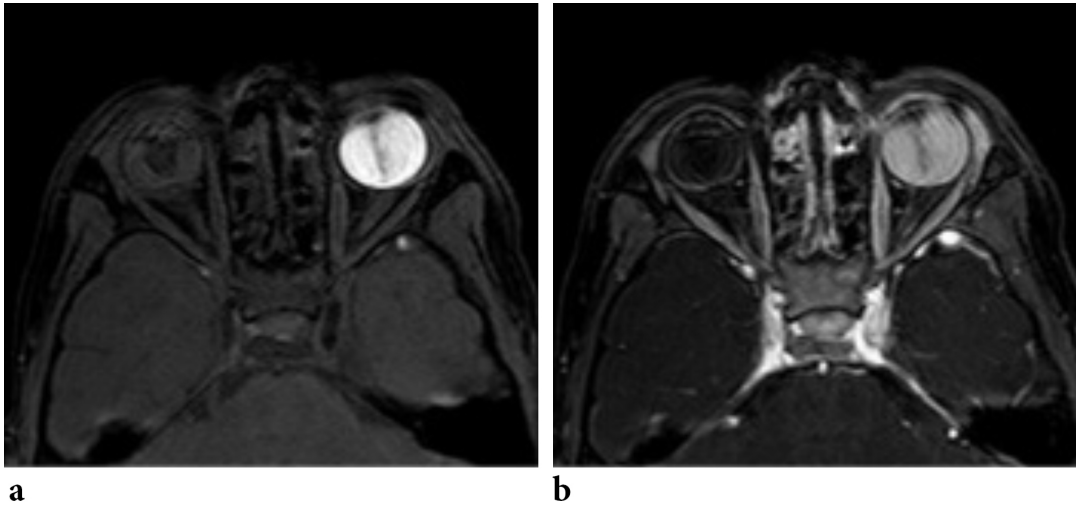


b

Olgu 1: 3 ay erkek hasta, sağ lens posteriorunda optik sinir düzeyinde uzanan PHPV ile uyumlu fibröz bant görünümü ve seviyelenme veren hemoraji izlenmekte



Olgu 2: 5 yaş erkek hasta, sağ lens posteriorunda optik sinir düzeyinde uzanan PHPV ile uyumlu fibröz bant görünümü, sol orbitada mikroftalmi ve dismorfik görünüm



Olgu 3: 7 yaş erkek hasta, sağ orbitada retinal dekolman, sol orbitada PHPV ile uyumlu görünüm

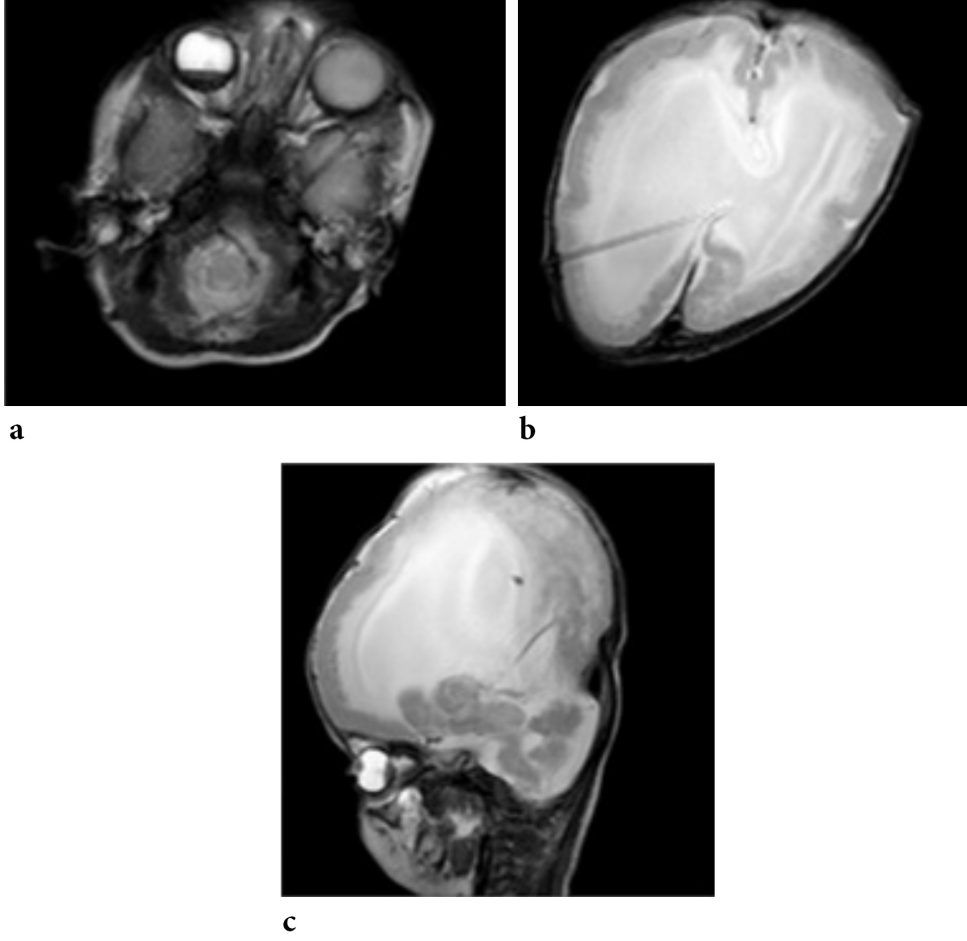
miştir (7-13). Çalışmamızda erkek hasta sayısı oldukça yüksek oranda (%89) izlendi.

PHPV gelişimsel dönemde çoğunlukla tek orbitayı etkilediğinden genellikle patoloji tek orbitada izlenir. Ancak bazı sendromik durumlarda veya gelişimsel dönemde iki orbitanın etkilendiği durumlarda bilateral tutulum da izlenebilir (4-8). Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak (%78) unilateral tutulum sıklığı mevcuttu.

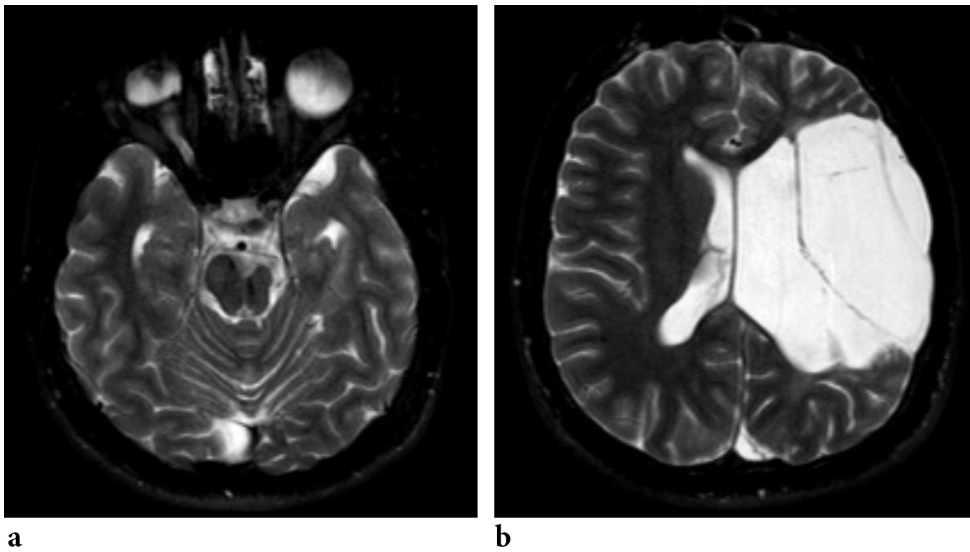
PHPV özellikle bilateral tutulumu olan olgularda bazı sendromlarla birlikte görülebilir. Bu tarz durumlarda orbital ve kranial ek bulgular izlenebilir. MR inceleme kranial ek bulgular açısından da oldukça önemlidir. Bilateral vakalara genellikle Norrie hastalığı,

Warbur's hastalığı ve diğer intraorbital anomaliler gibi sistemik hastalıkların eşlik ettiği düşünülmektedir (3-6). Çalışmamızda PHPV olgularına eşlik eden ek patolojiler değerlendirildiğinde; %11 oranında lizensefali, %11 oranında lateral ventrikül kistik dilatasyonu ve %22 oranında optik sinir periferinde sıvı artışı izlendi. Lizensefali olan hasta Walker Wallburg sendromu ile uyumlu idi.

Embriyolojik gelişim döneminde anomaliler bazen etkilenen veya etkilenmeyen orbitada ek anomaliler sebep olabilmektedir. MR görüntülemesinde orbital yapılar detaylı değerlendirilebilmektedir. MR görüntülemesinde orbital patolojilerin detaylı raporlanması tedavi



Olgu 4: 5 ay erkek hasta sağ orbitada PHPV görünümü ve lateral ventriküller ileri derecede dilatasyon, serebral fissür ve sulkuslarda gelişimsel anomali, gri cevher kalınlığında artış (komplet lizensefali)(Walker Walburg sendromu)



Olgu 5: 19 yaş erkek hasta, sağ orbitada PHPV görünümü, sol serebral hemisferde porenselalik kavitasyon

ve hastalık süreci açısından oldukça önemlidir (2-7). Çalışmamızda %55 oranında mikrofalmi mevcut olup, mikrofalmi en sık (%89) PHPV olan orbitada izlenmiştir. Bunu sırasıyla retinal hemoraji (%33) ve dismorfik orbita (%22) takip etmiştir.

Daha önceki literatür çalışmalarında PHPV'nin kalıtsal olmadığını bildiren yayınlar mevcut olmakla birlikte PHPV'si olan 3 aileden 8 vakanın bildirildiği ve hiyaloid arterin çift taraflı kalıcılık gösterdiği ortaya konmuştu (12). Bizim çalışmamızdaki hastalarda herhangi bir ailesel yakınlık yoktu. Bu da PHPV'nin kalıtsal yatkınlık olmayabileceğini desteklemektedir. Ancak daha geniş vaka serilerine ihtiyaç duyulmaktadır.

Çalışmamızın en önemli kısıtlılığı vaka sayısının nispeten az olmasıdır. Ayrıca çalışmamızdaki olgularda PHPV olgularının MR görüntüleri mevcut olup USG, BT görüntüleri çalışmada mevcut değildir.

Sonuç olarak tek taraflı tutulum, mikrofalmi ve ön kamaranın kollabe olması PHPV ayırıcı tanısında en önemli klinik ipuçlarıdır. PHPV'den şüphelenildiğinde retrolental kitle ve huni şeklinde retina dekolmanı MR görüntüleme tanı koymada son derece önemli bulgulardır.

Çıkar çatışması ve finansman bildirim

Yazarlar bildirecek bir çıkar çatışmaları olmadığını beyan eder. Yazarlar bu çalışma için hiçbir finansal destek almadıklarını da beyan eder.

KAYNAKLAR

1. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson Memorial Lecture. Am J Ophthalmol. 1997;124(5):587-626.
2. Silbert M, Gurwood AS. Persistent hyperplastic primary vitreous. Clin Eye Vis Care. 2000;12(3-4):131-7.
3. Galal AH, Kotoury AI, Azzab AA. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous: an Egyptian family supporting a rare autosomal dominant inheritance. Genet Couns. 2006;17(4):441-7.
4. Smirniotopoulos JG, Bargallo N, Mafee MF. Differential diagnosis of leukokoria: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1994;14(5):1059-82.
5. Sanghvi DA, Sanghvi CA, Purandare NC. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous. Australas Radiol. 2005;49(1):72-4.
6. Shastry BS. Persistent hyperplastic primary vitreous: congenital malformation of the eye. Clin Exp Ophthalmol. 2009;37(9):884-90.
7. Sun MH, Kao LY, Kuo YH. Persistent hyperplastic primary vitreous: magnetic resonance imaging and clinical findings. Chang Gung Med J. 2003;26(4):269-76.
8. Jain TP. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous. Indian J Ophthalmol. 2009;57(1):53-4.
9. Sun MH, Kao LY, Kuo YH. Persistent hyperplastic primary vitreous: magnetic resonance imaging and clinical findings. Chang Gung Med J. 2003;26(4):269-76.
10. Hunt A, Rowe N, Lam A, Martin F. Outcomes in persistent hyperplastic primary vitreous. Br J Ophthalmol. 2005;89(7):859-63.
11. Edward DP, Mafee MF, Garcia-Valenzuela E, Weiss RA. Coats' disease and persistent hyperplastic primary vitreous. Role of MR imaging and CT. Radiol Clin North Am. 1998;36(6):1119-x.
12. Mafee MF. The Eye. (2003) Head and Neck Imaging. 4th ed. St. Louis: Mosby.
13. Shields JA, Shields CL. Differentiation of Coats' disease and retinoblastoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2001;38(5):262-6.