

# Lokalize Sklerodermalı Bir Olguda Sekonder Glokom

## Secondary Glaucoma in a Case with Localised Scleroderma

Zeynep PEHLİVANLI AKTAŞ,<sup>1</sup> Süleyman AKSOY,<sup>2</sup> Onur KONUK,<sup>3</sup>  
Nalan AKYÜREK,<sup>4</sup> Merih ÖNOL,<sup>5</sup> Mehmet ÜNAL<sup>5</sup>

### ÖZ

33 yaşında kadın olgu, sağ gözde ilerleyici görme azalması şikayeti ile başvurdu. 10 yıl önce sağ göz kapağında ve frontal bölgede skarlaşma ve çukurluk fark edilmesini takiben, glokom saptanarak topikal antiglokomatöz tedavi başlanmıştı. Olgu; ön ve arka segment muayenesi, göz içi basıncı ve santral korneal kalınlık ölçümü, ultrason biomikroskopi ve orbital manyetik rezonans inceleme ile değerlendirildi. Klinik muayenede ileri derecede glokomatöz hasar ve koroidal atrofi saptanan olgunun, yapılan konjonktiva ve cilt biyopsi sonucu skleroderma ile uyumlu bulundu.

**Anahtar Kelimeler:** Skleroderma, sekonder glokom, episkleral venöz basınç.

### ABSTRACT

Thirty three year-old woman presented with decreased vision in her right eye. She showed a depressed skin lesion with scarring on her right eyelid and frontal area, and her medical history revealed antiglaucomatous treatment. Patient underwent ophthalmologic examination including measurement of intraocular pressure, central corneal thickness, and ultrasound biomicroscopic examination and magnetic resonance imaging. Progressive glaucomatous damage and choroidal atrophy were detected in fundus examination. Skin and conjunctival biopsy revealed the diagnosis of scleroderma.

**Key Words:** Scleroderma, secondary glaucoma, episcleral venous pressure.

**Glo-Kat 2006;1:133-136**

### GİRİŞ

Skleroderma etiyojisi bilinmeyen ve sistemik ya da lokalize formda olabilen kronik bir bağ dokusu hastalığıdır.<sup>1</sup> Lokalize skleroderma jeneralize form, morfea ve lineer form olmak üzere başlıca 3 klinik tabloda ortaya çıkabilmektedir. Lineer skleroderma, daha nadir görülen bir hastalıktır. Sıklıkla tek taraflı bant şeklinde lineer cilt lezyonları ve bu alanda cilt ve cilt altı yapılarında atrofi ile karakterizedir. Lineer lezyonların frontoparietal bölgeye yayılımı mevcut olduğunda bu durum, skleroderma "en

coup de sabre" (SCS) olarak tanımlanmaktadır. Bu hastalığa başağrısı, epilepsi, ptosis, üveit, sektöryel iris atrofi, heterokromi, korneal duyarlılıkta azalma, optik atrofi ve göz içi basıncı (GİB) artışı gibi pek çok nörolojik ve oküler bulgular eşlik edebilmektedir.<sup>2,3</sup> Orbital tutulum da bu hastalığın oldukça nadir karşılaşılan komplikasyonlarından birisidir.<sup>4</sup>

Bu olgu sunumunda SCS hastalığı ile birlikte orbita tutulumu ve sekonder glokomu mevcut olan bir olgu, klinik bulguları ile tartışılmaktadır.

**Geliş Tarihi : 22/05/2006**

**Kabul Tarihi : 02/06/2006**

**Received : May 22, 2006**

**Accepted: June 02, 2006**

- 1- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Uzm. Dr.
- 2- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Araş. Gör.
- 3- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Yrd. Doç.
- 4- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A.D., Ankara, Yrd. Doç.
- 5- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Prof. Dr.

- 1- M.D. Gazi University School of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara / TURKEY  
AKTAS Z.P., drzeynep2000@yahoo.com
- 2- M.D. Gazi University School of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara / TURKEY  
AKSOY S., aksoysilo@yahoo.com
- 3- M.D Associate Professor, Gazi University School of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara / TURKEY  
KONUK O., okonuk@gazi.edu.tr
- 4- M.D Associate Professor, Gazi University School of Medicine, Department of Pathology Ankara / TURKEY  
AKYUREK N.,
- 5- M.D Professor, Gazi University School of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara / TURKEY  
ÖNOL M., meonol@gazi.edu.tr  
ÜNAL M., munal@gazi.edu.tr

**Correspondence:** M.D. Professor Mehmet ÜNAL  
M.D. Gazi University School of Medicine, Department of Ophthalmology  
Ankara / TURKEY

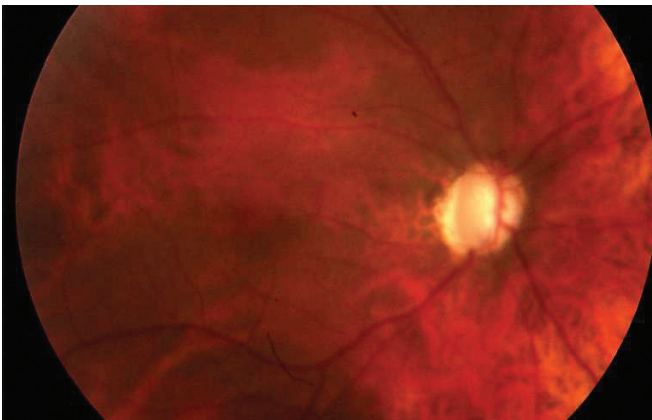


**Resim 1:** Sağı kaşıta nazal bölgede lineer uzanım ile karakterize, ince, atrofik ve yüzeyden hafifçe çökük cilt yapısı (Kaş bölgesindeki alopesi alanı hasta tarafından makyaj ile kapatılmış görünümde).

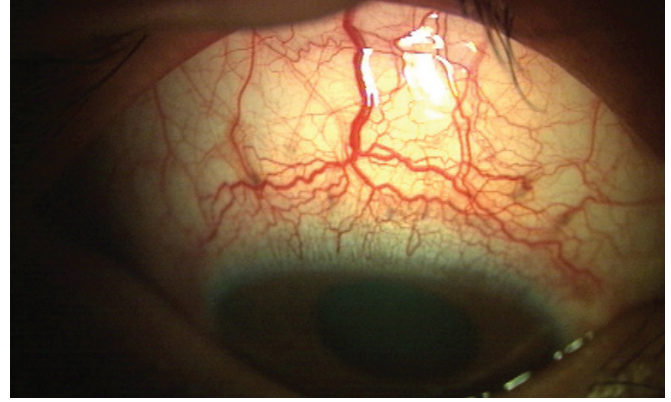
### OLGU SUNUMU

33 yaşındaki kadın olgu, kliniğimize sağı gözde görme azalması ve sağı frontoorbital bölgede vertikal uzanım gösteren çukurluk şikayeti ile başvurdu. On yıl önce ilk olarak sağı kaşıta dökülme, bu bölgedeki cilt dokusunda incelleme ve hiperpigmentasyon ile başlayan değişiklikler, zamanla üst kapak ve frontal bölgeye ilerlemişti. Takiben son 5 yıldır ortaya çıkan, kronik seyirli görme kaybı başlamış ve giderek artış göstermişti. Olgu, 2 yıl önce bir dış merkezde sağı gözde glokom saptanması üzerine üçlü anti-glukomatöz tedavi kullanılmaktaydı. Aynı zamanda 5 yıl önce epilepsi saptanması nedeni ile oral karbamazepin (Tegretol®) 800 mg/gün tedavisi başlanmıştı.

Olgunun yapılan oftalmolojik muayenesinde, görme keskinlikleri sağı gözde 1 metreden parmak sayma düzeyinde iken, sol gözde ise tamdı. Sağı göz enoftalmik görünümde olup, kaşın 1/3 iç kısmından lineer olarak uzanım gösteren ve o bölgede alopesi ile karakterize olan ince, atrofik ve yüzeyden hafifçe çökük bir cilt yapısı mevcuttu (Resim 1). Göz hareketleri doğaldı. GİB sağı gözde 22 mmHg (ilaçlı), sol gözde 18 mmHg olarak ölçüldü. Sağı gözde rölatif aferent pupil defekti mevcuttu. Biyomikroskopik incelemede konjonktiva hiperemik ve episkleral damarlar dilatasyon mevcuttu (Resim 2). Olguda ön kamara doğal derinlikte olup, gonioskopik incelemede, her iki gözde de tüm kadranlarda açı 4. dereceden açıktı ve patolojik bulgu mevcut değildi. Diğer



**Resim 3:** Renkli fundus fotoğrafında sağı gözde optik sinir başında ekskavasyon ve ciddi koryokapillaris atrofsi.

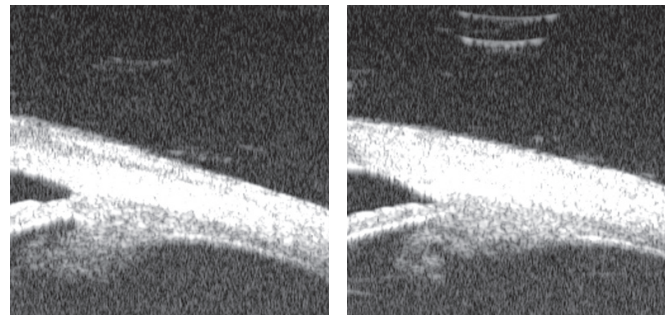


**Resim 2:** Olgunun ön segment fotoğrafında konjonktival hiperemi ve episkleral damarlarda dilatasyon.

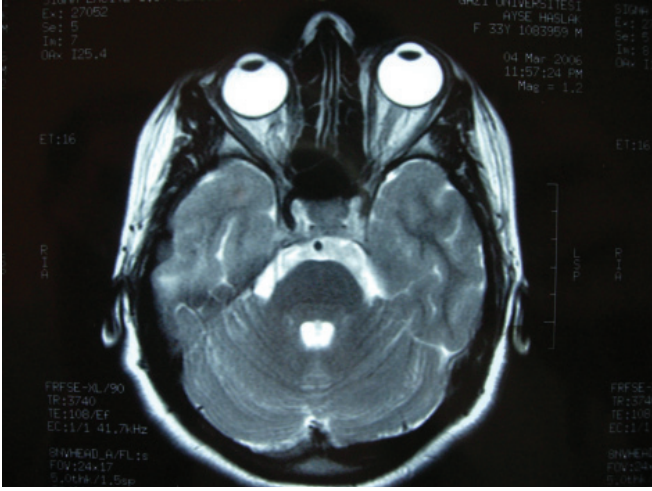
ön segment yapılarında patolojik bulguya rastlanmadı. Olgunun fundus muayenesinde sağı gözde optik diskte totale yakın ekskavasyon mevcut olup, ciddi koryokapillaris atrofsi izlenmekteydi (Resim 3). Sol gözde ise oftalmolojik muayene normal düzeydeydi.

Ultrasonik pakimetri cihazı (Advent™ Pachymeter) ile ölçülen santral kornea kalınlıkları sağıda 520  $\mu\text{m}$ , sol- da ise 515  $\mu\text{m}$  idi. Ön segmentin ultrasonografik biyomikroskopik (UBM) (Paradigm Model P40) incelemesinde, açı bölgesinden yapılan ölçümde skleral kalınlık sağı gözde daha az olup, her iki gözde sırasıyla 0.38 mm ve 0.63 mm idi. Ancak skleral reflektivitede belirgin farklılık mevcut değildi (Resim 4 A-B). Ultrasonografi ve orbital manyetik rezonans incelemesinde (MRI) aksiyel uzunluk her iki gözde normal sınırlarda bulundu ve fitizis bulbi izlenmedi. Ancak orbital MRI'da olguda izlenen enoftalmusu açıklayabilen retrobulber mesafede daralma ve optik sinirde kıvrımlanma artışına sebep olan bir kontraksiyon dikkati çekti (Resim 5).

Olgunun ek sistemik semptomu veya bir cilt lezyonu mevcut değildi. Nörolojik muayenesi normal bulunan olgunun, daha önceden epilepsi nedeni ile yapılan beyin MRI incelemesinde sağı temporal ve frontal loblarda nodüler patolojik kontrast artışı saptanmıştı. Laboratuvar incelemelerinde ise, kas enzimleri, doku antikorları ve kompleman faktörleri normal sınırlar içerisindeydi.



**Resim 4a-b:** a- Olgunun UBM incelemesinde sağı gözde ince olduğu izlenen (0.38 mm) hiperreflektif skleral band. b- Olgunun UBM incelemesinde sol gözde hiperreflektif skleral band (0.63 mm).



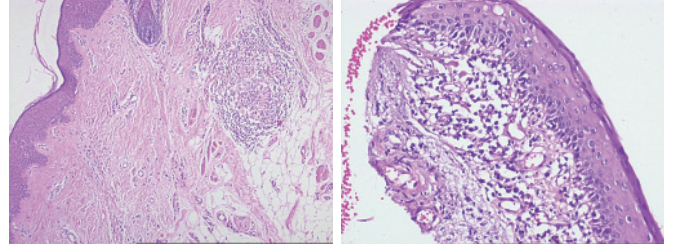
**Resim 5:** Orbital MRI'da izlenen retrobulber mesafede daralma ve optik sinirde kıvrımlanma artışına sebep olan kontraksiyon görünümü.

Mevcut cilt ve oküler yüzey lezyonlarını tanımlamak amacıyla, olgudan cilt, konjonktiva ve yüzeyel sklera biyopsileri alındı. Kaş bölgesinden alınan cilt biyopsisinde skleroderma ile uyumlu olacak şekilde üst dermiste telenjektazi, dermis kalınlığında azalma, subkutan yağ doku içinde nonnekrotizan granümatöz inflamasyon ve lenfositik vaskülit mevcuttu (Resim 6A). Konjonktiva dokusunda da benzer şekilde inflamasyon ve telenjektazi tespit edildi (Resim 6B). Ancak sklera biyopsisi doku yetersizliği nedeniyle değerlendirilemedi.

## TARTIŞMA

SCS, sklerodermanın lineer lokalize formu olup, en kötü prognoza sahip olan alt tipi olarak bilinmektedir. Sıklıkla tek taraflı olup ve frontoparietal tutulum göstermektedir. Tutulum olan alanda, ciltte çöküntü, muayene ile sertlik, hiperpigmentasyon ve adneksal yapılarda atrofi tipiktir. Tutulan alanlarda kas ve kemik atrofisinin de yer alması olgularda aynı zamanda yüz asimetrisi oluşturmaktadır.<sup>5</sup> Bu tablo pek çok vakada, 10 yaştan önce başlamaktadır.<sup>6</sup>

Bu hastalığın patofizyolojisi konusunda değişik görüşler mevcuttur. SCS'de bağ dokusunda metabolik ve vasküler değişiklikler olabildiği veya immünolojik bir süreç olduğu düşünülmüştür.<sup>7,8</sup> Bazı yazarlara göre de SCS, travmaya ikincil gelişebilmekte ve travma otoimmün bir reaksiyonu tetikleyebilmektedir.<sup>9</sup> Olgumuzda, daha önceden geçirilmiş bir travma öyküsü mevcut değildir. Panayai ve ark.<sup>10</sup> farklı nedenlerle ortaya çıkabilen bu hücrel immün reaksiyonun, kronik doku hasarına neden olduğunu düşünmektedirler. Morfeada izlenen dermisteki histopatolojik değişiklikler bu görüşü desteklemektedir. Histopatolojik olarak, lenfosit, plazma hücreleri ve monosit hakimiyeti ve ciltte atrofi mevcuttur. Bizim olgumuzda; dermis kalınlığında azalma, subkutan yağ dokuda hücrel infiltrasyon mevcut olması, ciltte frontal bölge ve üst kapak bölgesinde, tipik atrofik cilt lezyonlarının ve kaşta alopesinin mevcut olması nedeni ile olgunun SCS hastalığı ile uyumlu olduğu düşünülmüştür.



**Resim 6a-b:** a- Cilt biyopsi materyalinde üst dermiste telenjektazi, dermis kalınlığında azalma, subkutan yağ doku içinde nonnekrotizan granümatöz inflamasyon ve lenfositik vaskülit, X40 HE. b- Konjonktiva biyopsi materyalinde inflamasyon ve telenjektazi, X100, HE.

Bugüne kadar tanımlanmış olan bazı olgularda SCS'nin, homolateral fasiyel hemiatrofiye kadar ilerleyebilmekte olduğu ve bu durumun da bazı yazarlar tarafından ayrıca Parry-Romberg sendromu olarak da adlandırıldığı bilinmektedir.<sup>1</sup> Bu sendromda epilepsi gibi nörolojik anomalilerin ve MRI bulgularının daha sık olduğu bilinmektedir.<sup>11</sup> Bununla birlikte Parry-Romberg sendromu ile SCS hastalığı arasındaki bağlantı tam olarak ortaya konulabilmiş değildir ancak santral sinir sistemi değişikliklerinin SCS hastalığında da ortaya çıkabildiği bilinmektedir.<sup>12</sup> Olgumuzda da yüzdeki atrofik değişikliklerle birlikte ortaya çıkan epilepsinin varlığı ve mevcut MRI bulguları da bu anlamda SCS tanısını desteklemektedir.

SCS hastalığında çok nadiren orbita tutulumu da bildirilmektedir.<sup>4</sup> Bu duruma MRI'da non-spesifik orbital inflamatuvar değişikliklerin eşlik edebildiği belirtilmektedir.<sup>13</sup> Özellikle SCS hastalığında tutulum olan dokularda kronik dönemde atrofi ve fibrozis izlenmesi beklenen bir bulgudur. Olgumuzda fitizis bulbi izlenmezken glob enoftalmik izlenmiştir. Orbita MRI incelemesinde retrobulber mesafede daralma ile birlikte optik sinirde kıvrımlanma artışı, orbitada kontraksiyon ve yağ atrofisini düşündürmüştür. Orbital yağ dokusu atrofisi, enoftalmusun ortaya çıkmasında önemli rol oynamakla birlikte, literatürde lineer skleroderma ile yağ dokusu atrofisinin ilişkisinin olduğuna dair görüşler de mevcuttur.<sup>14</sup>

Olguda mevcut bulgulara ek olarak, lokalize sklerodermaya bağlı olası bir kronik skleral infiltrasyonun varlığını göstermek amacı ile cilt ve konjonktiva ile birlikte skleral biyopsi uygulandı. Ancak, yapılan biyopside tam kat doku alınamadığından dolayı, doku yetersizliği sebebiyle skleral infiltrasyon histopatolojik olarak gösterilemedi. Bununla beraber, cilt ve konjonktiva biyopsisi skleroderma ile uyumlu bulundu. Skleral tutulumun dolaylı yoldan değerlendirilebilmesi düşüncesi ile yapılan UBM'de ise her iki gözde skleral reflektivite benzerken; sağ gözde sol göze göre skleranın daha ince ve atrofik olduğu izlendi. Bu bulgu ise fitizis bulbiden bağımsız bir bulgu olduğu için SCS hastalığı ile ilişkilendirildi.

GİB yüksekliği, SCS hastalığında rastlanabilen bir bulgudur.<sup>1,2</sup> GİB yüksekliğinin üveitten bağımsız olarak ortaya çıktığı düşünülmekte, ancak çoğu olguda oluşum mekanizması tam olarak ortaya konulamamaktadır. Olgumuzun ön segment muayenesinde geçirilmiş bir



inflamasyon bulgusu veya gonioskopik muayenesinde patolojik bulgu saptanmamıştır. Bu nedenle mevcut GİB yüksekliği, üveite bağlı gelişmiş bir sekonder glukom olarak düşünülmemiştir. GİB artışı ve optik diskte ciddi glukomatöz ekskavasyon ile birlikte episkleral venlerdeki belirgin dilatasyon mevcut olduğundan dolayı, etyolojik faktör olarak episkleral venöz basınç artışı düşünülmüştür. Sklerodermada GİB artışı olmadan da optik diskte ekskavasyon olabildiği bilinmektedir.<sup>15</sup> Bu durum daha çok, jeneralize vazospazm ile birlikte oküler vazospazma ikincil optik sinir hasarının ortaya çıktığı sistemik sklerostir.<sup>16,17</sup> Bu olgularda normotensif glukomda izlenen jeneralize vazospazma benzer bir mekanizma ile optik sinir hasarının oluştuğu düşünülmektedir. Ancak lokalize sklerodermaya bağlı oküler tutulumda jeneralize bir vas-küler spazm söz konusu değildir.

Bilindiği kadarıyla bu olgu orbita kontraksiyonu, episkleral damarlarda dilatasyon ve sekonder glukom birlikteliğinin izlendiği ilk olgudur. Sistemik tutulum olmadığından dolayı, optik sinirde ortaya çıkan ekskavasyonun normotensif glukomda olduğu gibi oküler vazospazma bağlı geliştiği düşünülmemiştir. Lokalize sklerodermada özellikle fronto-parietal tutulumun izlendiği SCS hastalığında oküler tutulum sıklıkla izlenmektedir. Lineer sklerodermanın özellikle SCS alt tipi, kötü prognoza sahip olup; bu olgularda orbital tutulum ve sekonder glukom ayrı ayrı izlenebilmektedir. Glukomun etyolojisi net olarak ortaya konulmamakla birlikte, bu olguda orbita kontraksiyonuna bağlı episkleral venöz drenaj bozulmuş olabileceği düşünülmüştür. Bu nedenle bu olgular, GİB ölçümü ve optik sinir ve orbita tutulumunun klinik ve radyolojik bulguları açısından dikkatle takip edilmelidir.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al.: *Dermatology in general medicine*. New York: McGraw-Hill. 1987;1841-1852.
2. Itin PH, Schiller P: Double-lined frontoparietal scleroderma en coup de sabre. *Dermatology*. 1999;199:185-186.
3. Chung MH, Sum J, Morrell MJ, et al.: Intracerebral involvement in scleroderma en coup de sabre: report of a case with neuropathologic findings. *Ann Neurol*. 1995;37:679-681.
4. Suttorp-Schulten MSA, Koornneef L.: Linear scleroderma associated with ptosis and motility disorders. *Br J Ophthalmol*. 1990;74:694-695.
5. Tarok E, Ablonczy E.: Morphoea in children. *Clin Exp Dermatol*. 1986;2:607-612.
6. Jablonska S, Rodnan GP. Localized forms of scleroderma. *Clin Rheumat Dis*. 1979;5:215-241.
7. Fleischmajer R, Perlish JS, Reeves RT.: Cellular infiltrates in scleroderma skin. *Arthritis Rheum*. 1977;20:975-984.
8. Johnson RL, Ziff M: Lymphokine stimulation of collagen accumulation. *J Clin Invest*. 1976;58:240-252.
9. Taylor P, Talbot EM: Perilimbal vascular anomaly associated with ipsilateral en coup de sabre morphoea. *Br J Ophthalmol*. 1985;69:60-62.
10. Panayi GS: The immunopathology of connective tissue disorders. *Medicine*. 1979;14:686-689.
11. Heron E, Hernigou A, Fornes P, et al.: Central nervous system involvement in scleroderma. *Ann Med Interne*. 2002;153:179-182.
12. Lehman TJA: The Parry-Romberg syndrome of progressive facial hemiatrophy and linear scleroderma en coup de sabre. Mistaken diagnosis or overlapping conditions. *J Rheumatol*. 1992;19:844.
13. Ramboer K, Demaerel PH, Baert AL, et al.: Linear scleroderma with orbital involvement: follow-up and magnetic resonance imaging. *Br J Ophthalmol*. 1997;81:90-91.
14. Cline RA, Rootman J: Enophthalmos: a clinical review. *Ophthalmology*. 1984;91:229-237.
15. Allanore Y, Parc C, Monnet D et al.: Increased prevalence of ocular glaucomatous abnormalities in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2004;63:1276-1278.
16. Kahaleh B, Matucci-Cerenic M: Raynaud's phenomenon and scleroderma. Dysregulated neuroendothelial control of vascular tone. *Arthritis Rheum*. 1995;38:1-4.
17. Broadway DC, Drance SM: Glaucoma and vasospasm. *Br J Ophthalmol*. 1998;82:862-870.