

# YENİ DOĞANDA GÖRÜLEN LİGNÖZ KONJKTİVİT VE DANDY-WALKER SENDROMU İLİŞKİSİ: NADİR BİR OLGU

## LIGNEOUS CONJUNCTIVITIS IN A DANDY-WALKER SYNDROME: A RARE CASE

Süleyman DEMİR<sup>1</sup>, Önder AYYILDIZ<sup>1</sup>, Gökhan ÖZGE<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ANKARA

**Cite this article as:** Demir S, Ayyıldız Ö, Özge G. Ligneous Conjunctivitis in a Dandy-Walker Syndrome: A Rare Case. Med J SDU 2021; 28(3): 515-517.

### Öz

Lignöz konjktivit, genellikle tip 1 plazminojen eksikliği ile karakterize bir hastalıktır. Genetik kalımlı olduğu gibi enfeksiyon veya travma ile de ilişkili olabilir. Özellikle tarsal konjktivada görülen odunsu görünümde fibrinden zengin psödomembranlarla karakterizedir. Tedavisinde; heparin, alfa kimotripsin, topikal hiyalüronidaz, kortikosteroidler, siklosporin ve membranların cerrahi eksizyonu yer almaktadır. Bu çalışmada, hidrosefali nedeniyle ventrikülo-peritoneal şant uygulanmış 10 aylık erkek hastada Dandy-Walker spektrumuna bağlı hidrosefali ve lignöz konjktivit birlikteliğini göstermek amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Lignöz Konjktivit, Hidrosefali, Dandy-Walker sendromu

### Abstract

Ligneous conjunctivitis is a disease usually characterized by type 1 plasminogen deficiency. As well as being inherited, it may also be associated with infection or trauma. It is characterized by the woody appearance of pseudo-membranes rich in fibrin, especially seen in the tarsal conjunctiva. In its treatment heparin, alpha chymotrypsin, topical hyaluronidase, corticosteroids, cyclosporine, and surgical excision of membranes exist. In this study, we aimed to demonstrate the association of hydrocephalus and ligneous conjunctivitis in a 10-month-old male patient who had a ventricular-peritoneal shunt for hydrocephalus.

**Keywords:** Ligneous conjunctivitis, Hydrocephalus, Dandy-Walker syndrome

### Giriş

Lignöz konjktivit, tip 1 plazminojen eksikliği ile karakterize otozomal resesif kalıtımı olan bir hastalıktır. Ciddi tip 1 plazminojen eksikliği, lignöz konjktivit sıklıkla altında yatan nedendir. Ayrıca, psödomembranlar diğer mukozalarda da (gastrointestinal sistem, bronşiyal sistem, genital sistem) bulunabilir. Konjenital hidrosefali, hastalığın daha ağır formlarıyla ilişkili

olabilmektedir (1). Patofizyolojisinin temelini plazminojen eksikliğine bağlı fibrin aktivasyonu oluşturmaktadır. İnsan korneası, karaciğer dışı plazminojen sentezinin yapıldığı yerlerden birisidir ve gözyaşındaki plazminojen konsantrasyonunun kontrolünü sağlar. Plazminojen eksikliği, düzgün olmayan fibrinoliz ve fibrinden zengin membranların oluşumuna yol açar. Dördüncü ventrikülde oluşan membranlar hidrosefaliye yol açabilmektedir (2). Bu çalışmada lignöz kon-

**İletişim kurulacak yazar/Corresponding author:** ssuleyman810@gmail.com

**Müracaat tarihi/Application Date:** 16.10.2020 • **Kabul tarihi/Accepted Date:** 15.02.2021

**ORCID IDs of the authors:** S.D: 0000-0002-6858-3922; Ö.A: 0000-0003-2843-0355;

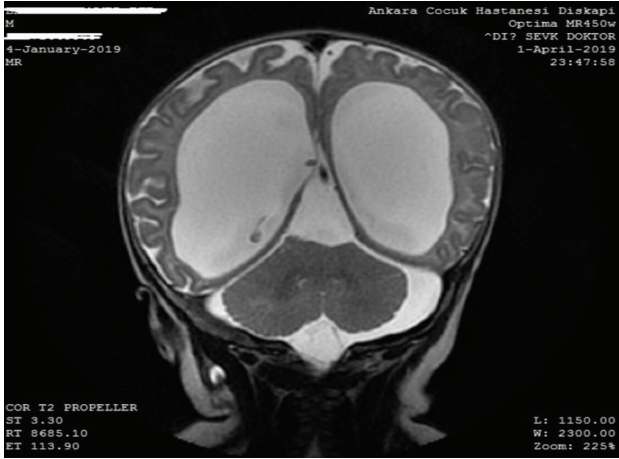
G.Ö: 0000-0003-0943-8917

jonktivitin Dandy-Walker sendromu ile olan ilişkisi ve tedavi yaklaşımı incelenmiştir.

## Olgu

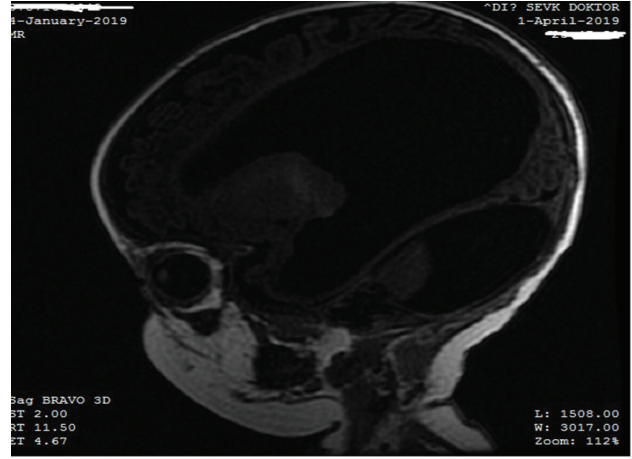
Üç aylık erkek hasta, çeşitli merkezlerde aldığı topikal tedavilerine rağmen gözlerde geçmeyen çapaklanma, göz kapaklarını açamama şikayeti ile ailesi tarafından kliniğimize getirildi. Hastanın tıbbi geçmişi incelendiğinde Dış merkezdeki kranial manyetik rezonans görüntülemesinde Dandy-Walker spektrumuyla uyumlu olarak asimetric kolposefalik dilatasyon ve posterior fossada genişleme görülmüştür (Resim-1-2). Yine dış merkezde Dandy-Walker spektrumuna bağlı hidrosefali nedeniyle kliniğimize başvurmadan 1 ay öncesinde şant cerrahisi geçirmiştir. Ayrıca hastanın anne-babasının akraba evliliği yapıldığı tespit edildi.

Hastanın yapılan göz muayenesinde, hastanın her iki göz alt ve üst kapaklarda tarsal konjunktivada yerleşimli iç ve dış kantusları birbirine yapışmış görünüm almasına neden olan beyaz renkte ve odunsu görünümde psödomembranlar izlenmekteydi (Resim-3). Ön segment ve fundoskopik muayeneleri doğaldı. Genel anestezi altında her iki göz alt ve üst kapaklardaki membranlar eksize edilerek patoloji ve mikrobiyolojiye gönderildi. Hastanın patoloji raporu lignöz konjktivit ile uyumlu olacak şekilde fibrin eksudasyonu ve eşlik eden enflamatuar hücre olarak rapor edildi (Resim-4). Takiben hastaya lignöz konjktivit tanısı konularak topikal antibiyotik ve steroid damla, topikal sikloporin %0.05 damla tedavileri başlandı ve hasta düzenli aralıklarla kontrole çağırıldı. Hastada 7 ay süresince nüks izlenmedi. Hastanın genetik de-



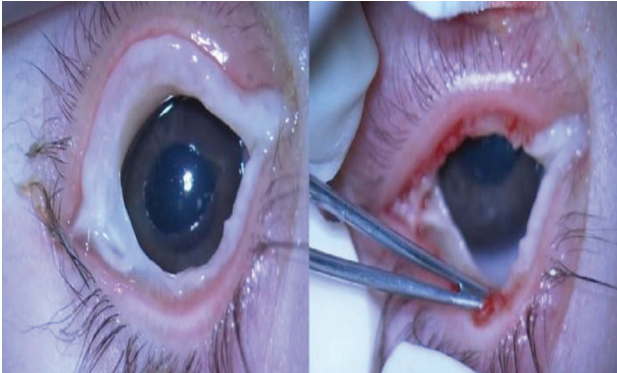
**Resim 1**

Kranial bölgenin T2 sekansında koronal kesitte lateral ventriküllerde asimetric kolposefalik dilatasyon (Dandy-Walker Spektrumu)



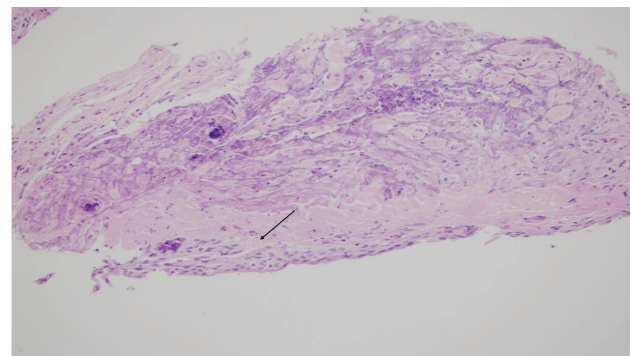
**Resim 2**

Kranial bölgenin T1 sekans sagittal kesitinde posterior fossada genişleme (Dandy-Walker Spektrumu)



**Resim 3**

Her iki gözde lignöz konjktivit tablosu.



**Resim 4**

Histopatolojik muayenede hemotoksilen eozin ile boyanan psödomembranlarda subepitelyal bölgede eozinofilik fibrinojen, fibrin ve immunoglobulin materyali izlenmektedir (Patolojik bölge Ok işareti ile belirtilmiştir).

ğerlendirmesinde PLG geninin 7.ekzonunda c.830T >G pMet277Arg mutasyonu homozigot olarak tespit edilmiştir. PLG gen mutasyonları genellikle Tip 1 plazminojen eksikliği ve azalmış plazminojen fonksiyonu ile ilişkilendirilmiştir. PLG geninde insanda 50'nin üstünde mutasyon tespit edilmiştir. Hastamızda görülen ilgili gendeki mutasyon hastanın mevcut patolojik bulgularını desteklemektedir (3). Hastanın takibi kliniğimizde devam etmektedir.

## Tartışma

Lignöz konjunktivit, çocukluk döneminde en sık olmak üzere her yaşta görülebilen tedaviye dirençli bir kronik konjunktivit tipidir. Otozomal resesif kalıtmı tip 1 plazminojen eksikliği ile birlikte olabildiği gibi ayrıca travma, enfeksiyonlar ve yanıklardan sonra da gelişebilmektedir (4). Korneada gözyaşı tabakasında bulunan plazminojen aktivatörleri plazminojeni plazmine çevirirler. Plazmin aktivitesindeki azalma veya bozulma membranöz madde birikimine neden olmaktadır (5). Lignöz konjunktivit sistemik birlikteliği olması nedeniyle fibrin benzeri eksudalar ağızda, diş eti çevresinde, orta kulak, alt ve üst solunum yollarında ve servikste de gözleendiği bildirilmiştir (5, 6, 7). Bu lezyonların lignöz konjunktivite ilaveten eşlik eden başka sistemik patolojilerle birlikteliği göze çarpmaktadır. Tip 1 plazminojen defekti olan olgularda lignöz konjunktivit ile birlikte aquaduktus cerebride biriken fibrin eksudaların hidrosefaliye yol açtığı daha önce bildirilmiştir (2). Lignöz konjunktivit kesin tedavisi bulunmamakla beraber son yıllarda özellikle patogeneze ilişkin bilgilerin ışığında farklı tedavi seçenekleri uygulanmaktadır. Tedavinin temelinde cerrahi olarak odunsu yapıdaki psödomembranların yerinden soyulması gerekli görünmektedir (8). Sadece odunsu lezyonun temizlenmesi ile olguların çoğunda kısa süre sonra nüks görülebilmektedir. Bu nedenle lezyonun çıkarılması sonrası ilave tedaviler gerekmektedir. Lezyonun çıkarılmasından sonra topikal olarak uygulanan steroid, siklosporin ve heparin uzun süreli olarak kullanmak gerekebilir (9).

Hidrosefali, Dandy-Walker spektrumunun önemli bir parçasıdır. Dandy-Walker spektrumu hidrosefali, dördüncü ventrikülün genişlemesi ve serebral vermiş hipoplazisinin bir arada görüldüğü nörogelişimsel bir bozukluktur (10). Lignöz konjunktivit ve hidrosefali ilişkisi oldukça önemlidir. Konjenital hidrosefali ile lignöz konjunktivit ilişkisi daha önce bildirilmesine rağmen; Olgumuz Dandy-Walker sendromu ve lignöz konjunktivit birlikteliğinin bildirildiği literatürdeki ikinci olgu sunumudur. Lignöz konjunktivit tanısı konulan özelliklerle yenidoğanlarda lignöz konjunktivite hidrosefali eşlik ediyorsa etyolojide mutlaka Dandy-Walker akılda tu-

tulmalıdır (11). Sonuç olarak Lignöz konjunktivit az tanı konulan nadir bir genetik hastalıktır. Bu klinik durum zamanında tanınması, hayatı tehdit eden sekellerin en aza indirilmesi için önemlidir. Yeni doğan yaş grubunda lignöz konjunktivit, diğer konjunktivitelerin ayırıcı tanısında akılda tutulmalı ve birliktelik gösterebilecek hayatı tehdit eden ek patolojiler açısından hastalara multidisipliner yaklaşılmalıdır.

## Çıkar Çatışması

Herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

## Kaynaklar

1. Aslan AT1 Ozcelik U, Dogru D, Olmez A, Turanlı G, Yalcin E, Kiper N, Tefs K, Schuster V. Congenital hydrocephalus as a rare association with ligneous conjunctivitis and type I plasminogen deficiency. *Neuropediatrics* 2005 Apr;36(2):108-11
2. Hidayat AA, Riddle PJ. Ligneous conjunctivitis. A clinicopathologic study of 17 cases. *Ophthalmology* 1987; 94:949-59.
3. Raimann, Rolf; Moya, Rene; Anguita, Rodrigo; Kobus, Rudolf; Pérez, Marcela; Gonzalez, Patricio (2018). Clinical, histopathological, and genetic aspects in one case of ligneous conjunctivitis, *Ophthalmic Genetics*, Doi: 10.1080/13816810.2018.1502791
4. De Cock R. Membranaous, pseudomembraneous and ligneous conjunctivitis. *Dev Ophthalmol* 1997; 28:32-45.
5. Ozçelik U, Akçören Z, Anadolu D, Kiper N, Orhon M, Göçmen A, et al. Pulmonary involvement in a child with ligneous conjunctivitis and homozygous type I plasminogen deficiency. *Pediatr Pulmonol*. 2001; 32:179-83
6. Scully C, Gokbuget AY, Allen C, Bagan JV, Efeoglu A, Erseven G, et al. Oral lesions indicative of plasminogen deficiency (hypoplasminogenemia) *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2001; 91:334-7
7. Scurry J, Planner R, Fortune DW, Lee CS, Rode J. Ligneous (pseudomembraneous) inflammation of the female genital tract. A report of two cases. *J Reprod Med*. 1993; 38:407-12
8. Azad N, Zafar S, Khan A. Successful treatment of ligneous conjunctivitis with topical cyclosporine and heparine. *J AAPOS* 2009; 13:519-20.
9. Coşkun M, Ayıntap E, Keskin U ve ark. Lignöz konjunktivite membran eksizyonu sonrası topikal siklosporin A kullanılan iki olgu. *Türkiye Klinikleri J Ophthalmol* 2011; 20:162-5.
10. Wakeling EL, Jolly M, Fisk NM, et al. X-linked inheritance of Dandy-Walker variant. *Clin Dysmorphol* 2002; 11:15-18.
11. Srirampur A, Ramappa M, Chaurasia S, Vemuganti G. Indian J Ophthalmol. 2019 Jan;67(1):143-145. doi: 10.4103/ijjo.IJO\_772\_18.