

Congenital Heterochromia: A Case Report

Kongenital Heterokromi: Olgu Sunumu

Rahmi Duman¹, Melisa Zişan Karşođlu², Ceyda Başkan¹, Sabite Emine Gökçe²

¹Dr. A. Y. Ankara Onkoloji Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, Ankara, Türkiye

²Özel Kudret Göz Hastanesi

Doi: 10.5505/aot.2012.41636

ÖZET

Heterokromi iridis genellikle her iki göz rengi arasında fark olmasıyla tanımlanan nadir görülen bir durumdur. Sendromik bir hastalığın komponenti, bir göz hastalığının sonucu veya konjenital olarak ortaya çıkabilmektedir. Biz bu çalışmada konjenital heterokromili bir hastayı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Heterokromi; Konjenital; İris

ABSTRACT

Heterochromia iridis is a rare condition that often defined as eye color difference between the two eyes. It can be congenital or either a component of a syndromic disease or a result of an eye disease. In this study, we aimed to present a patient with congenital heterochromia.

Anahtar Kelimeler: Heterokromi, konjenital; iris

Giriş

İris pigmentasyonunda farklılık anlamına gelen heterokromi, literatürde lokalizasyonu açısından iki başlık altında incelenmektedir; sektöriyel heterokromi ve binoküler heterokromi. Sektöriyel heterokromide iris farklı renkte bölgeler içermekte iken bilateral olarak da görülebilmektedir. Binoküler heterokromide ise etkilenen irisin tamamında renk değişikliği izlenmektedir, diğer gözde her hangi bir patoloji yoktur (1).

Biz bu çalışmada nadir görülen konjenital binoküler heterokromili bir hastayı sunmayı ve heterokromili hastaların klinikte nasıl değerlendirilmesi gerektiğini tartışmayı amaçladık.

Olgu

On iki yaşında, erkek hasta, polikliniğimize rutin kontrol amacıyla ailesi tarafından getirildi. Hastanın yapılan ayrıntılı oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ-sol camsız 10/10 idi. Ultrasonografide, biyomikroskopik ve fundus muayenesinde heterokromi dışında her hangi bir patoloji saptanmadı (Resim 1). Her iki

gözde kapak aralıkları eşit ölçülürken, gözler arası pupilla çapında bir farklılık saptanmadı.



Resim 1: Olgumuza ait fotoğraf

Aile öyküsü sorgulandığında benzer bulgulara sahip kimsenin olmadığı öğrenildi. Genel sistemik muayene için çocuk hastalıkları bölümüne konsülte edilen hastada eşlik eden sistemik bir patolojiye rastlanmadı. Diğer tanımlar dışlanan hastaya konjenital heterokromi tanısı konuldu.

Tartışma

İris embriyolojik olarak iki farklı kökenden gelişmiş iki tabakadan meydana gelmektedir. Mezodermden gelişmiş olan ön tabaka iris stromasını ve nöroektodermden gelişmiş olan arka tabaka ise posterior pigment epitelini oluşturmaktadır. İris stroması; pupilla dilatör/sfinkter kasları, kan damarları, sinirleri,



fibroblast, melanosit ve mast hücrelerini içermektedir. Posterior pigment epiteli ise oldukça fazla sayıda hücrelerarası sıkı bağlantı ile birbirlerine bağlı iki sıra küboid pigment hücrelerinden meydana gelmektedir (1).

Göz rengi posterior pigment epiteli içindeki pigment granülleri, stromal melanositlerin içerdiği pigment yoğunluğu, melanositlerdeki melanin pigmentinin niteliği ve hücre dışı stromal matriksin ışığı dağıtma ya da çekme özelliğine bağlı olarak değişmektedir (2,3). Binoküler heterokromi tarihçilerce oldukça eski zamanlardan beri tanımlanmıştır. Bizans imparatorlarından Anastasius I'in de sağ gözünde olgumuza benzer şekilde renk değişikliği bulunduğu, sol gözünün siyah olduğu anlatılmaktadır. Bilindiği kadarıyla oldukça uzun yaşamış ve bu süre zarfında herhangi bir hastalıktan yana şikayeti olmamıştır (4). Başka ünlü bir Yunan tarihçi Plutarkhos ise Büyük İskender'de binoküler heterokromi varlığını bildirmiştir (5).

Heterokromi etyopatogeneze göre konjenital ya da edinilmiş olarak sınıflan-

dırılmaktadır. Konjenital sebepleri; konjenital Horner sendromu (anizokori, servikal nöroblastom, karotis diseksiyonu, karotis arter hipoplazisi), Waardenburg sendromu (sensörinöral işitme kaybı, iris, saç ve ciltte pigmenter değişiklikler, kraniyofasiyal dimorfizm), Parry-Romberg sendromu (konjenital fasiyal hemiatrofi, ciddi baş ağrısı, epilepsi), Sturge-Weber sendromu (yüzde nevüs flammevus, aynı tarafta merkezi sinir sistemi hemanjiyomları, epilepsi, hemiparezi, hemianopsi, iris, siliyer cisim ya da koroid hemanjiyomları, glokom) gibi sendromlar oluşturur. Edinilmiş sebepleri; oküler travma, ilaç kullanımı (antiglokomatöz tedavide kullanılan prostaglandin analogları), melanositik infiltrasyon (diffüz iris nevüsü ya da melanomu), yabancı cisim (oküler siderosis), edinilmiş Horner sendromu, Fuchs heterokromik iridosikliti (görme keskinliğinde azalma, keratik presipitatlar, katarakt, sekonder glokom) oluşturmaktadır (Tablo1) (6).

Tablo1: Heterokromi ayırıcı tanısı

a- Horner sendromunun bulgularını değerlendirmek için 1- Anizokorisi var mı diye bakılmalı (ışık testi) 2- Karotis doppler yapılmalı (karotis arter anomalileri)
b- Waardenburg sendromunun bulgularının değerlendirilmesi için 1- İşitme testi istenmeli (sensörinöral işitme kaybı) 2- Cilt hastalıkları konsültasyonu (pigmenter değişiklikler) 3- Kraniyofasiyal dimorfizm açısından değerlendirilmeli
c- Parry-Romberg sendromu için 1- Fasiyal atrofisi değerlendirilmeli 2- Nöroloji konsültasyonu (epilepsi)
d- Sturge-Weber sendromunu değerlendirmek için 1- Nöroloji ve beyin cerrahi konsültasyonları (hemanjiyomlar ve epilesi için) 2- Ultrasonografi (İris siliyer cisim ve koroid hemanjiyomları) 3- Göz tansiyonu takibi
e- Hasta travma, geçirilmiş cerrahi, antiglokomatöz ilaç kullanımı açısından sorgulanmalı
f- Özellikle lokal heterokromilerde iris nevüsleri ve melanom açısından takip edilmeli
g- Oküler siderozis için (ay çiçeği kataraktı ve göz içi basıncı)
h- Fuchs açısından detaylı bir ön segment incelemesi (keratik presipitat)

Olgumuzun ayrıntılı oftalmolojik ve sistemik muayeneleri sonucunda, diğer nedenleri dışlayarak konjenital binoküler heterokromi tanısı koyduk. İzole konjenital bir anomali şeklinde ortaya çıkabildiği gibi otozomal dominant geçiş de görülebilmektedir

(5). Heterokromili bir olgu ile karşılaşıldığında öncelikle heterokromi sektöryel mi yoksa binoküler mi değerlendirilmeli, ayrıntılı bir oftalmolojik bir muayene yapılmalı ve mutlaka nöroloji konsültasyonu incelenmelidir.





Sonuç olarak herhangi bir orguda heterokromi saptandığında titizlikle etyo-

patogenez araştırılmalı, altta yatan olası hastalıklar açısından dikkatli olunmalıdır.

Çıkar Çatışması: Yok.

Referanslar

- 1- Rennie IG. Don't it make my blue eyes brown: heterochromia and other abnormalities of iris. *Eye* 2012;26:29-50
- 2- Prota G, Hu DN, Vincensi MR, McCormick SA, Napolitano A. Characterization of melanins in human

- iris and cultured uveal melanocytes from eyes of different colors. *Exp Eye Res* 1998;67:293-9
- 3- Lascaratos J. 'Eyes' on the thrones: imperial ophthalmologic nicknames. *Surv Ophthalmol* 1999;44:73-8
- 4- Duke Elder S. System of ophthalmology, Henry Kimpton: London, 1964
- 5- Ur Rehman H. Heterochromia. *CMAJ* 2008;179:447-8

