

PERSISTENT HYPERPLASTIC PRIMARY VITREOUS (PHPV) VE RETİNAL DYSPLASİA (Olgu Sunusu)•

Gülten KARPUZOĞLU (*) • Tekinalp GELEN (**)

ÖZET: Beyaz pupil görünümüyle karakterli lezyonlar içinde en sık görülen PHPV'un özellikle retinoblastom'dan ve diğer leukokoria sebeplerinden ayrılması gerekir. Bu makalede retinal displazi ile birlikte PHPV olgusu sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELELER: Persistent hyperplastic primary vitreous, Retinal dysplasia.

SUMMARY: Persistent Hyperplastic Primary Vitreous (PHPV) and Retinal Dysplasia (A Case Report). PHPV is one of the most frequent causes of a white pupillary reflex that may mimic a retinoblastoma. It is therefore an important factor in the differential diagnosis of leukokoria, and retinoblastoma. In this paper, a 4 years old patient with PHPV and retinal dysplasia is presented.

KEY WORDS: Persistent hyperplastic primary vitreous, Retinal dysplasia.

GİRİŞ

Persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) terimi ilk olarak 1955'te Reese tarafından kullanılmıştır (1).

PHPV; primer vitreustaki hyaloid arter dalları ve bunlara eşlik eden mezankimal elemanların idiyopatik, ilerleyici proliferasyonu sonucu ortaya çıkan retrolental bir kitle teşekkülüdür (1,2,3,7).

Genellikle aile öyküsü, cins ayrımı ve sistemik bozukluk olmadan, tek taraflı olarak micropthalmic gözlerde görülür (1,5).

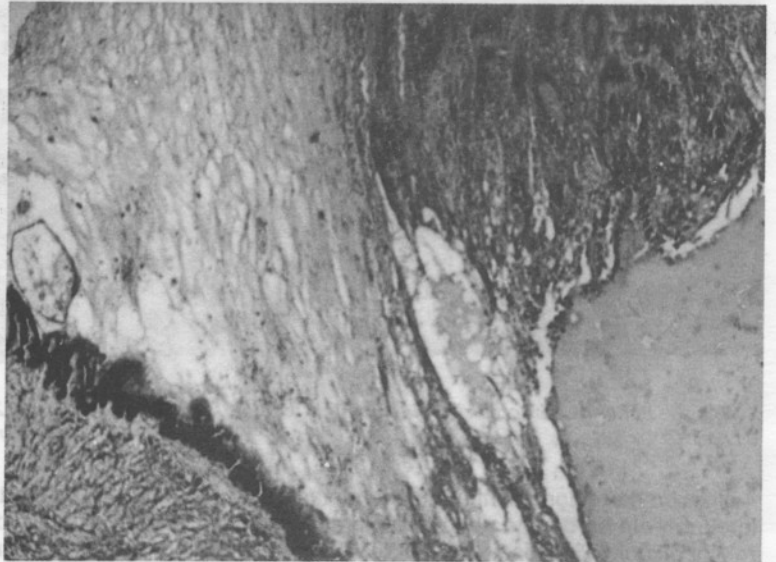
Embriyonel hayattaki zararlı etkilere bağlı olarak ortaya çıkan retinal displaziler, Trisomy 13'te olduğu gibi diğer sistemik bulgularla veya sistemik bulgu olmadan normal bireylerde; tek taraflı olarak PHPV gibi malformasyonlarla beraber görülebilir (1,3,7).

OLGU

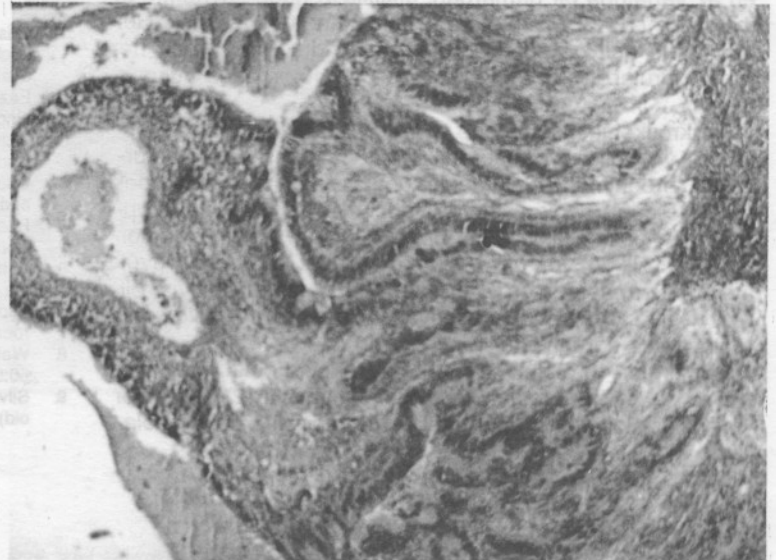
A.G. 4 yaşında kız hasta, patoloji protokol no: 1330/83. Klinik muayenede tek taraflı olarak beyaz pupil, endoftalmi saptanarak enokule edilen göz materyali histopatolojik inceleme için Patoloji Anabilim Dalı'na gönderildi.

MATERYAL VE METOD

Formalin ile fikse edilen göz materyalinin parafin kesitleri 5 µm kesilerek, hazırlanan kesitler H.E. ile boyandı. İmmunohistokimyasal inceleme için Avidin-biotin peroksidaz kompleks metod uygulandı. 3 µm kalınlığındaki kesitler deparafinize edildikten sonra % 3'lük hidrojen peroksid ile 5 dakika nötralize edildi. Sitokeratin, S-100 ve NSE'a karşı oluşturulmuş mouse monoklonal antikorlar (Diagnostic Products Corporation) 2 saat süre ile kesitlere uygulandı (Sitokeratine



Resim 1. Gevşek bağ dokusu içinde hyaloid arter kalıntıları taşıyan PHPV. H.E. 5X

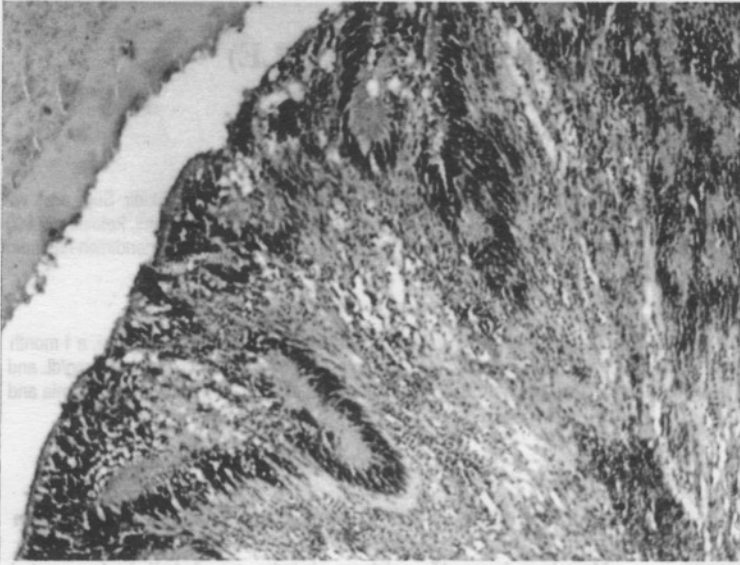


Resim 2. Hemolize eritrositlerle dolu vitreus içinde koni şeklinde uzanan retinal displazi, rozet ve dallanan tüp yapıları görülmekte. H.E. 10X

* Akdeniz Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı, Doç. Dr.

** Akdeniz Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

• X. Ulusal Patoloji Kongresi'nde (3-7 Kasım 1992, Kıbrıs) poster olarak sunulmuştur.



Resim 3. Retinal displazi. H.E. 10X

karşı oluşturulmuş antikor hem düşük, hem yüksek molekül ağırlıkla sitokeratinler için spesifikti). PBS ile yıkandıktan sonra, monoclonal mouse linking reagent, streptavidin enzime lebel ve DAB chromogen sırası ile uygulandı. Zıt boya olarak hematoksilin ile boyanarak kapatıldı. Pozitif ve negatif kontrol olarak standart dokular kullanıldı.

BULGULAR

Göz materyaline yapılan vertikal kesitte pupillanın arkasında, retina arka yüzüne yapışmış 0.5x0.3x0.3 cm boyutlarında gri-beyaz, sert lezyon izlenerek bu lezyonun korpus vitreus içinde optik sinire doğru 0.5 cm uzunlukta 0.2 cm çap gösteren uzantı yaptığı görüldü.

Alınan parçaların histopatolojik incelenmesinde; retrolental, gevşek bağ dokusu ve hyaloid arter kalıntılarında oluşan PHPV izlendi (Resim 1).

PHPV ile beraber retinanın normal yapısının bozulduğu, yuvarlak oval şekilli dar sitoplazmalı, atipi kriterleri taşımayan hücrelerin oluşturduğu rozet yapıları ve dallanan tüp yapılarından oluşan retinal displazi izlendi (Resim 2,3). Bu

alandaki keratin, NSE ve S-100 hücreler de negatif bulundu.

TARTIŞMA

Klinikte beyaz pupilla görülmesiyle karakterli en sık rastlanılan lezyon PHPV'un diğer leukokoria sebeplerinden, özellikle de retinoblastoma'dan ayırımı yapılmalıdır (1,3,7,8).

Histopatolojik incelemede retrolental kitle oluşturan diğer lezyonlarla ayırımı hyaloid arter kalıntılarının tespit edilebilmesi PHPV'un ayırımı kolaylaştırır (1,9).

Lenf liflerindeki primer metabolik bozukluk sonucu ve anormal posterior lenf kapsülü oluşumu sonucu geliştiği öne sürülmektedir (2). Tedavide değişik yöntemler uygulanmaktadır, tedavinin gecikmesi ile katarakt ve sekonder glokom gibi komplikasyonlar ortaya çıkabilir (1,4,6,8).

Retinal displazi; yalnız başına bir sendrom veya bir hastalık olarak değil, spesifik morfolojik karakterli lezyon olarak kabul edilmektedir (1).

Retinal displazilerin, retinal distrofi ve retinal dejenerasyondan ayırımı yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Apple, D.J., Rabb, M.F.: Ocular Pathology. Mosby Year Book, 1991.
2. Boove, M.H., Sipman, J.S., Stades, F.C., Vrensen, G.F.: Early morphogenesis of persistent hyperplastic tunica vasculosa lentis and primary vitreous. A transmission electron microscope study. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. 31 (9): 1886-94, 1990.
3. Garner, A.: Textbook of Fetal and Perinatal Pathology. Blackwell Scientific Publications, 1991, p.881-902.
4. Mackool, R.J., Chhatiwala, H.: Pediatric cataract surgery in intraocular lens transplantation: A new technique for preventing exising postoperative secondary membranes. J.Cataract Refract Surg. 17 (1): 62-6, 1991.
5. Pasquale, L.R., Romayananda, N., Kubacki, J., Johnson, M.H., Chan, G.H.: Congenital cystic eye with multiple ocular and intracranial anomalies. Arch. Ophthalmol. 109 (7): 985-7, 1991.
6. Polard, Z.F.: Treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. J.Ophthalmic Nur. Technol. 10 (4): 155-9, 1991.
7. Rosai, J.: Ackerman's Surgical Pathology. The C.V. Mosby Company, 1989, p.1791-1858.
8. Shields, J.A., Parsons, H.M., Shields, C.L., Shah, P.: Lesions stimulating retinoblastoma. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 28 (6): 338-40, 1991.
9. Spitznas, M., Koch, F., Pohl, S.: Ultrastructural pathology of anterior persistent hyperplastic primary vitreous. Grafes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. 228 (5): 467-96, 1990.