



Bir Olgu Nedeniyle Brown-McLean Sendromu

A Case of Brown-McLean Syndrome

Gökçen Gökçe, Volkan Hürmeriç*, Osman Melih Ceylan*

Sarıkamış Asker Hastanesi, Göz Hastalıkları Servisi, Kars, Türkiye

*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göz Hastalıkları, Ankara, Türkiye

Özet

Anamnezinde 10 yıl önce her iki gözünden katarakt cerrahi öyküsü olan 89 yaşında erkek hasta görme bulanıklığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Oftalmolojik muayenede görme keskinlikleri sağ gözde 20/50, sol gözde 20/32 olarak ölçüldü. Biyomikroskopik muayenede her iki gözde inferiorda daha belirgin olmak üzere simetrik periferik ödem izlendi. Hastaya klinik muayene ve konfokal mikroskopi bulguları neticesinde Brown-McLean Sendromu (BMS) tanısı kondu. BMS katarakt cerrahisinden sonra gelişebilecek nadir bir klinik tablo olup kolaylıkla gözden kaçırılabilir ya da yanlış tanı konulabilir. Olgumuz bu nadir sendromun varlığına dikkat çekmekte olup, BMS psödofovakik hastalarda gelişen dirençli periferik kornea ödemin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. (*Türk J Ophthalmol 2013; 43: 365-7*)

Anahtar Kelimeler: Brown-McLean Sendromu, fakoemülsifikasyon cerrahisi, pigment birikimi, periferik korneal ödem

Summary

A 89-year-old man with a history of cataract surgery ten years ago presented to our ophthalmology department with blurred vision. On ophthalmic examination, best-corrected visual acuity was 20/50 in the right eye and 20/32 in the left. Slit lamp examination revealed bilateral symmetrical peripheral corneal oedema, advanced at the inferior part of the cornea in both eyes. Considering clinical and confocal microscopy findings, a diagnosis of Brown-McLean Syndrome (BMS) was made. BMS is a rare condition that may developed after cataract surgery, and it can be easily overlooked or misdiagnosed. Our report points to this rare syndrome and we tried to emphasize the importance of BMS considering it in the differential diagnosis of refractory peripheral corneal oedema developed in pseudophakic patients. (*Türk J Ophthalmol 2013; 43: 365-7*)

Key Words: Brown-McLean Syndrome, phacoemulsification surgery, pigment deposits, peripheral corneal oedema

Giriş

Brown-McLean Sendromu (BMS) katarakt cerrahisinden yıllar sonra gelişen, santral korneanın nispeten saydam kaldığı, periferik kornea ödemi ile karakterize nadir bir sendromdur.¹ Patofizyolojisinin tam olarak aydınlatılamamış olmasına karşın bazı vakalarda endotelial pigmentasyon olması ve olguların çoğunluğunun cerrahi sonrası görülmesi BMS'nin oluşumunda iridodonezisin önemli bir rol oynadığını düşündürmektedir.²⁻⁵ Aynı zamanda etkilenen hastaların çoğunda sendromun bilateral olarak görülmesi, alтта yatan genetik predispozisyona da işaret etmektedir.⁶⁻⁷

Bu olgu sunumunda BMS'li bir hastanın klinik özellikleri incelenmiş olup, oldukça nadir gözüken bu sendromun

yaptığımız araştırmada yerli kaynakçada bildirilmemiş olduğu belirlenmiştir. Kolaylıkla göz ardı edilebilecek bir klinik tablo olan BMS'nin kendine has özellikleri ve psödofovakik kornea ödeminin ayırıcı tanısındaki önemine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Seksen dokuz yaşında erkek hasta 3-4 aydır devam eden her iki gözde görme bulanıklığı ve sağ gözde aralıklı olarak devam eden batma şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastadan alınan anamnezde 10 yıl önce kliniğimizde her iki gözünden üç ay ara ile komplikasyonsuz fakoemülsifikasyon cerrahisi geçirdiği öğrenildi. Yapılan detaylı oftalmolojik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Volkan Hürmeriç, Sarıkamış Asker Hastanesi, Göz Hastalıkları Servisi, Kars, Türkiye

Tel.: +90 312 322 26 77 E-posta: drvolki@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 20.11.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 25.08.2012

muayenede görme keskinlikleri Snellen görme keskinliği eşeline göre sağ gözde 20/50, sol gözde 20/32 olarak ölçüldü. Biyomikroskopik muayenede kornea inferiorunu daha fazla etkileyen, parasantral korneaya kadar uzanan ve simetrik bir yayılımı olan bilateral periferik kornea ödemi belirlendi. Santral kornealar saydam olarak değerlendirildi. Korneanın ödemli olduğu bölgede kahverengi-turuncu renkli subepitelyal pigmentasyonlar, yüzeysel fibrozis, konjonktivalizasyon ve bül oluşumu izlendi (Resim1). Hastanın her iki gözünde ön kamara derin olup, iridodonezis bulunmaktaydı. Ön kamaralar sakın olup, hücre ve flare yoktu. Arka kamara göz içi lensleri santralizeydi. Funduskopi tabii olarak değerlendirildi. Göz içi basınçları Goldman Aplanasyon Tonometrisi ile sağ ve sol gözde 16 mmHg olarak ölçüldü. Santral kornea kalınlıkları sağ gözde 540 sol gözde 545 μm olarak ölçüldü. Sağ göze uygulanan in vivo konfokal mikroskopide (ConfoScan4, Nidek, Inc., Freemont, CA) endotel hücre sayısı mm^2 de 2143, pleomorfizim %47 ve polymegatism %52 olarak ölçüldü (Resim2). Konfokal mikroskopide kornea santralinde endotel hücrelerinde gutta oluşumu bulunmadığı tespit edildi. Sol gözde hasta uyumsuzluğu nedeniyle konfokal mikroskopi yapılamadı.

Hastane kayıtları incelendiğinde hastaya 10 yıl önce, 3 ay ara ile sağ göze 20,0 dioptiri (Alcon MA30BA, Fort Worth, TX, ABD), sol göze ise 21,0 dioptiri (Alcon SA30AL, Fort Worth, TX, ABD) akrilik hidrofobik lens implantasyonu yapıldığı belirlendi. Her iki cerrahide topikal anestezi altında 3,2 mm korneal kesi ile yapılmış olup ameliyatlar sırasında ve ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon kayıt edilmemişti. Hastanın bir yıl önce kliniğimize yaptığı müracaatına ait poliklinik kayıtlarında korneayla ilgili patolojik bulgu kaydı yoktu.

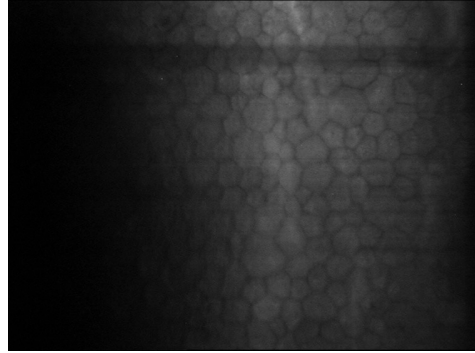
Hasta topikal suni gözyaşı (Refresh®, Abdi İbrahim, İstanbul, Türkiye) ve %0,1 fluoromethalon göz damlası (FML®, Abdi İbrahim, İstanbul, Türkiye) ile takibe alınmış, 1. ay sonundaki kontrol muayenesinde, hastanın batma ve iritasyon hissinde azalma gözlenmiş ancak periferik kornea

ödeminde ve görme keskinliklerinde herhangi bir değişiklik olmamıştır. Altı aylık takip sonunda klinik bulgularda değişiklik gözlenmemiştir.

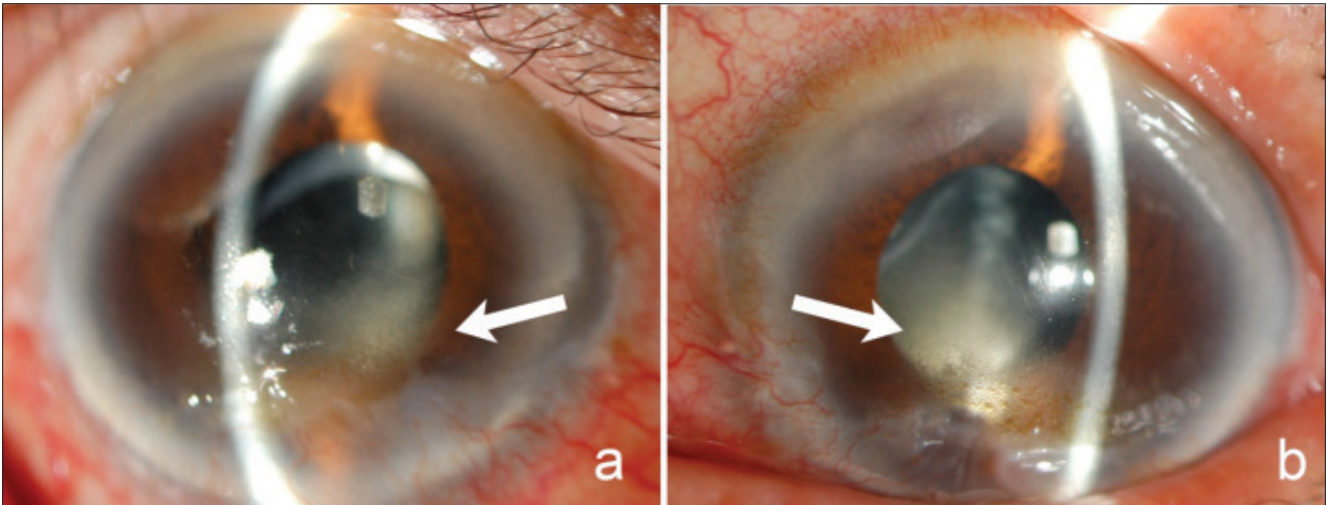
Tartışma

İlk kez 1969 yılında tanımlanan BMS, katarakt cerrahisinden yıllar sonra gelişebilen nadir bir klinik tablodur. Bu sendrom ilk olarak afakik hastalarda tanımlanmış olup daha sonradan psödo-fakik hastalar, lens sublüksasyonu olan ve hatta primer açı kapanması glokomu olan fakik hastalarda da gösterilmiştir.²⁻⁶ Genellikle intrakapsüler ve ekstrakapsüler katarakt ekstraksiyonundan sonra gelişme ihtimalinin daha yüksek olduğu düşünülse de son yıllarda fakoemülsifikasyon cerrahisi ve pars plana vitrektomiden sonra da BMS gelişebildiği bildirilmiştir.¹⁻³

BMS'deki periferik korneal ödemin en önemli özelliği genellikle inferiordan başlayıp daha sonradan çepeçevre yayılmasıdır. Aynı zamanda santral korneanın saydam kalması hastalığın oluşumunda iridodonezisi ve periferik irido-endotelyal teması ön plana çıkarmaktadır.⁵⁻⁷ Bu temas zaman zaman hastalarda periferde endotelyal pigmentasyona da neden olabilmektedir. Olgumuzdaki kornea ödemi BMS'nin



Resim 2. Hastanın sağ gözünde kornea santralinde konfokal mikroskopi görüntüsü



Resim 1. Hastanın sağ (a) ve sol gözünün (b) ön segment incelemesi: Her iki gözde kornea periferinde inferiorda daha fazla olmak üzere simetrik görünümde ödem (beyaz ok)

klasik görünümüne uymakla birlikte pigmentasyon kornea endotelinden ziyade subepitelyal alanda daha yoğun olarak izlenmiştir.

BMS tanısının esas olarak klinik muayene ile konulmasına karşın konfokal mikroskopik tanıyı destekleyici bulgular ortaya koyabilmektedir. Konfokal mikroskopide santral korneada genellikle etkilenme beklenmezken bazı olgularda gutta bildirilmiştir.² Bu hastalıkla ilgili en geniş seride etkilenen gözlerde santral kornea endotel sayısının 500-2860 hücre/mm² aralığında olduğu, santral kornea kalınlığının ise normal sınırlarda olduğu bildirilmiştir.² Benzer şekilde olgumuzunda endotel sayısı 2143 hücre/mm² olarak belirlenmiş olup santral kornea kalınlıkları her iki gözde normal olarak ölçülmüştür. Olgumuzda santral kornea endotelinde guttata benzeri bir görünüm izlenmemiştir.

Katarakt cerrahisi sonrasında geç dönemde kornea ödemi gelişen olgularda BMS ile pseudofakik büllöz keratopati, endotelial kornea distrofileri, üveit ve endotelit gibi enflamatuar hastalıkların ayırımı oldukça önemlidir. Hastamızda ön kamarada herhangi bir reaksiyon olmaması, korneada stromal bir infiltrasyon saptanmayışı enfeksiyonları ve inflammatuar etyolojileri ekarte etmektedir. Lezyonların bilateral ve simetrik olması, santrali etkilememesi, ödemin diffüz değil sadece periferik korneaya lokalize olması, aynı zamanda katarakt cerrahisinden 10 yıl sonra gelişmesi tanıyı BMS yönüne kaydırmaktadır. Özellikle hastamızdaki gibi arkus senilisi bulunan yaşlı hastalarda BMS tanısı kolaylıkla gözden kaçabilmektedir.⁸⁻⁹ BMS'nin ayırıcı tanısında güçlük yaratabilecek diğer bir hastalık ise Salzmann'nın noduler dejenerasyonu (SND)'dur. Ancak olgumuzda devam eden ya da tekrarlayan bir inflamasyon öyküsü bulunmamakta, SND'ye özgü karakteristik mavi-beyaz renkli subepitelyal lezyonlar bulunmamaktadır. Hastamız açısından BMS'nin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir diğer durum ise limbal kök

hücre yetersizliğidir. Ancak anamnez ve muayenede limbal kök hücre yetmezliğini düşündürecek herhangi bir kimyasal ya da termal travma, iyonize radyasyona maruz kalma öyküsü veya belirtisi, oküler skatrisyel hastalık, kornea epitel defekti bulunmayışı, ilaveten periferik korneal konjonktivalizasyonun bilateral olarak sadece inferiorda bulunması ile limbal yetmezlik dışlanmıştır. Aynı zamanda periferik kornea ödeme komşu olarak gelişen konjonktivalizasyonun, BMS'nin daha önceden bildirilmemiş bir komponenti dahi olabileceği düşünülmüştür.

Sonuç olarak BMS katarakt cerrahisi öyküsü bulunan ve dirençli periferik kornea ödemiyle gelen bir hastada akla gelmesi gereken nadir bir sendromdur. Hastalığın tanısı her ne kadar büyük ölçüde klinik muayene bulgularına dayansa da ayırıcı tanıda konfokal mikroskopik kullanılması faydalı olmaktadır.

Kaynaklar

1. Tuft SJ, Kerr Muir M, Sherrard ES, Buckley RJ. Peripheral corneal oedema following cataract extraction (Brown-McLean syndrome). *Eye*. 1992;6:502-5.
2. Gothard TW, Hardten DR, Lane SS, et al. Clinical findings in Brown-McLean syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1993;115:729-37.
3. Rutzen AR, Deen A, Epstein AJ, et al. Cataract surgery in a patient with Brown-McLean syndrome. *J Cataract Refract Surg*. 2001;27:1335-7.
4. Lim JJ, Lam S, Sugar J. Brown-McLean syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1991;109:22-3.
5. Brown SI. Peripheral corneal edema after cataract extraction. *Am J Ophthalmol*. 1970;70:326-8.
6. Vote BJ, Grupcheva CN, Ormonde SE, McGhee CN. In vivo confocal microstructural analysis and surgical management of Brown-McLean syndrome associated with spontaneous crystalline lens luxation. *J Cataract Refract Surg*. 2003;29:614-8.
7. Charlin R. Peripheral corneal oedema after cataract extraction. *AM J Ophthalmol*. 1985;99:298-303.
8. Reed JW, Cain LR, Weaver RG, Oberfeld SM. Clinical and pathologic findings of aphakic peripheral corneal edema: Brown-McLean syndrome. *Cornea*. 1992;11:577-83.
9. Vogel MS, Petrosyan T, Chin BT, Wienecka A, Trinh L, Goldstein T. Brown-McLean syndrome. *Optometry*. 2011;82:485-8.