

# Mikrokornea ve Konjenital Kataraktlı Olgularda Sekonder Göz İçi Lens İmplantasyonu ve Klinik İzlem: Olgu Sunumu

## SECONDARY INTRAOCULAR LENS IMPLANTATION AND FOLLOW-UP IN PATIENTS WITH MICROCORNEA AND CONGENITAL CATARACT: CASE REPORTS

Dr. Zeynep PEHLİVANLI,<sup>a</sup> Dr. Şengül ÖZDEK,<sup>a</sup> Dr. Merih ÖNOL,<sup>a</sup> Dr. Berati HASANREİSOĞLU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları AD, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

### Özet

Her iki gözde görme azalması şikayeti ile başvuran 10 yaşındaki erkek olguya (Olgu 1), 1,5 aylıkken başka bir merkezde bilateral katarakt ekstraksiyonu yapılmış ve afak bırakılmıştı. Olgunun kızkardeşi (Olgu 2) ve annesinde (Olgu 3) de katarakt cerrahisi öyküsü ve görme azlığı mevcuttu. Olguların hepsinde tam oftalmolojik muayene yapıldı. İlk iki olgunun ön segment muayenelerinde bilateral afakik olduğu, annelerinin ise bir gözünde afaki ve diğer gözünde yoğun nükleer katarakt olduğu izlendi. Fundus muayeneleri ise tamamen doğaldı. Her üç olguda aksiyal uzunluk ölçümleri normaldi. Cerrahi tedavi olarak ilk olguda bilateral sekonder katlanabilir GİL (göz içi lens) implantasyonu uygulandı. Diğer iki olguda ise herhangi bir cerrahi uygulanmadı.

Konjenital katarakt, mikrokornea ile birlikte görülebilmektedir. Bu olgularda uygun cerrahi tekniğin seçilmesi ve postoperatif komplikasyonların önlenmesi görsel prognoz açısından önemlidir. Sonuç olarak, bu vakalarda uzun dönem klinik takip önerilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital katarakt, mikrokornea, sekonder göz içi lens implantasyonu

### Abstract

A 10-year-old boy (Case 1) presented with bilateral decreased vision. He had undergone bilateral cataract extraction when he was 1.5 months-old. His sister (Case 2) and mother (Case 3) had also a history of cataract surgery and decreased vision. Complete ophthalmologic examinations were performed in all of the cases. First two cases had bilateral aphakia. There was an aphakia in one eye and a dense nuclear cataract in the other eye of the 3rd case. Fundoscopic examinations were completely normal. Axial axis measurements were in normal ranges in all of three cases. 1st case underwent secondary foldable IOL (intraocular lens) implantation bilaterally. No other surgical treatments were performed in other two cases.

Congenital cataract might be associated with microcornea. Care must be taken in order to perform appropriate surgical technique and to prevent postoperative complications for the visual prognosis. As a result, long term follow-up is suggested in these group of patients.

**Key Words:** Congenital cataract, microcornea, secondary intraocular lens implantation

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2005, 14:99-104

**K**onjenital katarakt sıklıkla bilateral olup herediter, inflamatuvar ya da metabolik nedenlere bağlı olarak oluşabilmektedir.<sup>1</sup> Olguların yarısından fazlası ise idiopattiktir. Herediter katarakt olgularının bir kısmında ise

mikroftalmi ve/veya mikrokornea birlikteliği mevcut olup, bu durum sıklıkla otozomal dominant geçiş göstermektedir.<sup>2</sup> Bu kliniğe ek olarak; aniridi, persistan primer hiperplastik vitreus gibi konjenital oküler anomaliler ya da hidrosefali gibi sistemik anomaliler de eşlik edebilmektedir.<sup>2,3</sup> Bu grup olgularda muayene ve uygulanacak cerrahi açısından çeşitli zorluklar mevcuttur.

Bu çalışmada otozomal dominant geçiş gösteren bilateral konjenital katarakt ve mikrokornealı 3 bireyi bulunan bir aile sunulmakta olup; bu çeşit

Geliş Tarihi/Received: 28.02.2005

Kabul Tarihi/Accepted: 16.06.2005

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Zeynep PEHLİVANLI  
8. Cad. Mercan Sitesi A Blok,  
No: 117/18 06810 Çayyolu, ANKARA  
drzeynep2000@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

olgularda uygulanabilecek cerrahi yaklaşımlar ve muhtemel komplikasyonlar vurgulanmaktadır.

## Olgu Sunumu

### Olgu 1

10 yaşında erkek olgu kliniğimize kız kardeşi ile birlikte, her iki göze GİL takılması isteğiyle başvurdu. Olgunun hikayesinden, daha önce 1.5 aylıkken her iki gözünden bir başka merkezde katarakt cerrahisi geçirdiği, ancak GİL yerleştirilmediği öğrenildi. Takip eden yıllarda düzenli bir kapama tedavisi yapılmamıştı. Hastanın öz ve soygeçmişinden annesinde ve kızkardeşinde de görme azlığı ve geçirilmiş katarakt cerrahisi olduğu, babasının göz problemi olmadığı ve başka kardeşinin olmadığı öğrenildi. Olgunun sistemik muayenesinde ek anomali mevcut olmayıp, mental motor gelişimi normaldi. Yapılan oftalmolojik muayenede, sağ ve sol gözde tashihsiz görme keskinlikleri sırasıyla 0.2 ve 0.05 düzeyinde olup; tashihle artış göstermemekteydi. Ön segment muayenesinde, her iki gözde belirgin rotatuvar nistagmus ve mikrokornea (kornea horizontal çapı sağ gözde 9.0 mm, sol gözde 9.5 mm) izlendi. Bilateral afak, pupillalar eliptik ve iris atrofikti. Optik akslar santralde açık olup periferde ön ve arka kapsüller bakiyeler mevcuttu (Resim 1A-B). Her iki gözün arka segment muayenelerinde ise patolojik bir bulgu saptanmadı. Olgunun biometrik değerlendirmesinde, sağ gözün aksiyel uzunluk ve GİL ölçümleri sırasıyla 21.97 mm - +28.5 D, sol

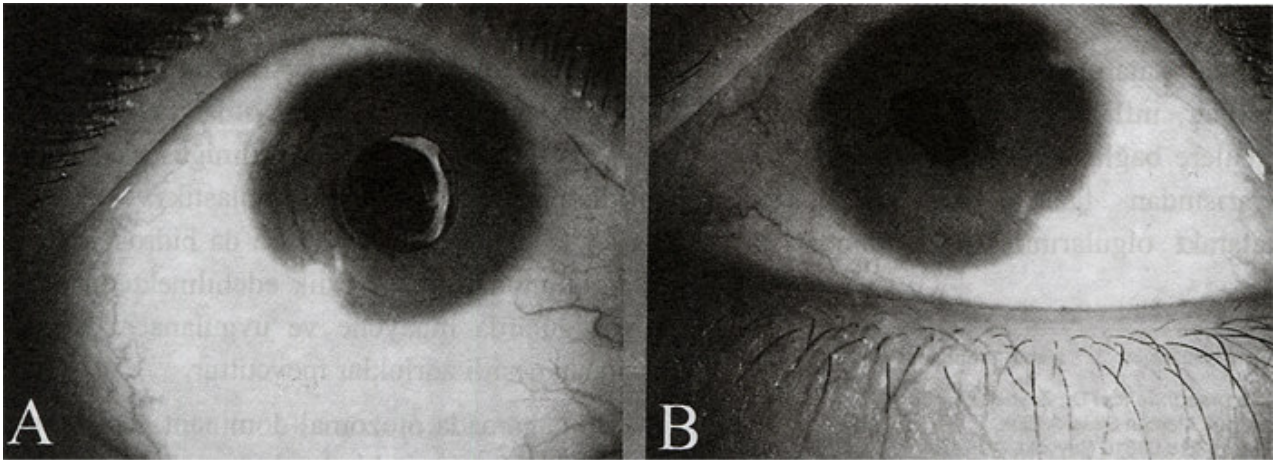
gözün ise 21.69 mm - +30.0 D olarak ölçüldü. Nistagmus nedeniyle göz içi basınç (GİB) ölçümleri ve gonioskopik muayeneler yapılamadı ancak GİB'ları parmakla muayeneyle doğaldı.

Hastada, mevcut muayene bulguları ile hasta yakınlarına sekonder glokom ve diğer cerrahi riskler konusunda bilgi verildikten sonra ailenin isteği üzerine bilateral sekonder GİL implantasyonuna karar verildi.

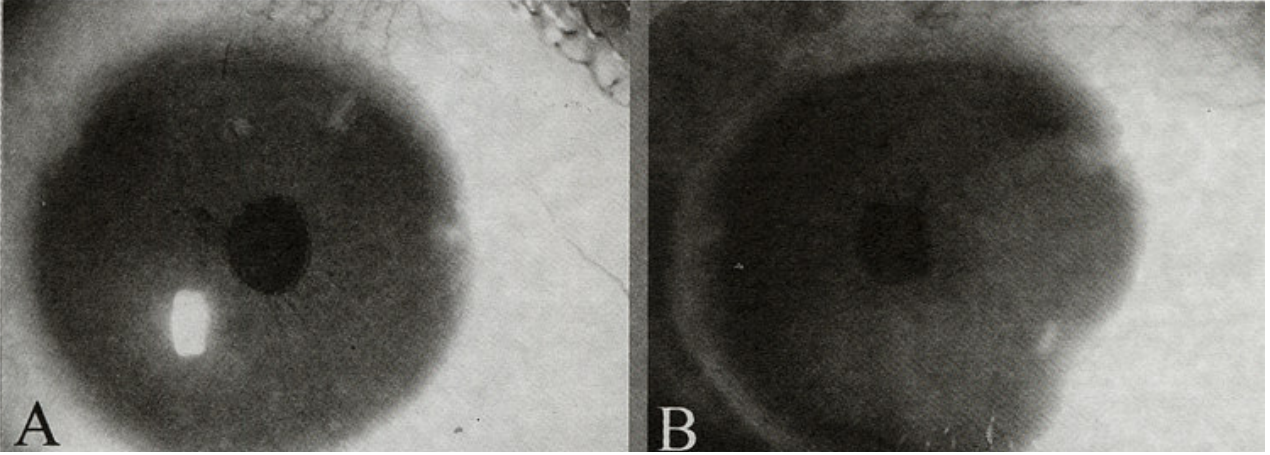
Genel anestezi altında bilateral sekonder GİL implantasyonu aşağıdaki şekilde uygulandı. İkinci göze geçişte tüm cerrahi set ve infüzyon sıvıları değiştirildi.

Ön kamaraya 3.2 mm bıçak ile girildikten sonra, iris ve arkasındaki periferik lens partikülleri arasındaki sineşiler ayrıldı ve lens partikülleri aspirasyon-irrigasyon kanülü yardımıyla temizlendi. Çepeçevre kapsül desteğinin mevcut olduğu saptandıktan sonra katlanabilir GİL ön kapsül önüne yerleştirildi. Kesi yeri tek 10.0 monoflaman sütür ile kapatıldı. Subkonjonktival antibiyotik ve steroid enjeksiyonunu takiben operasyona son verildi.

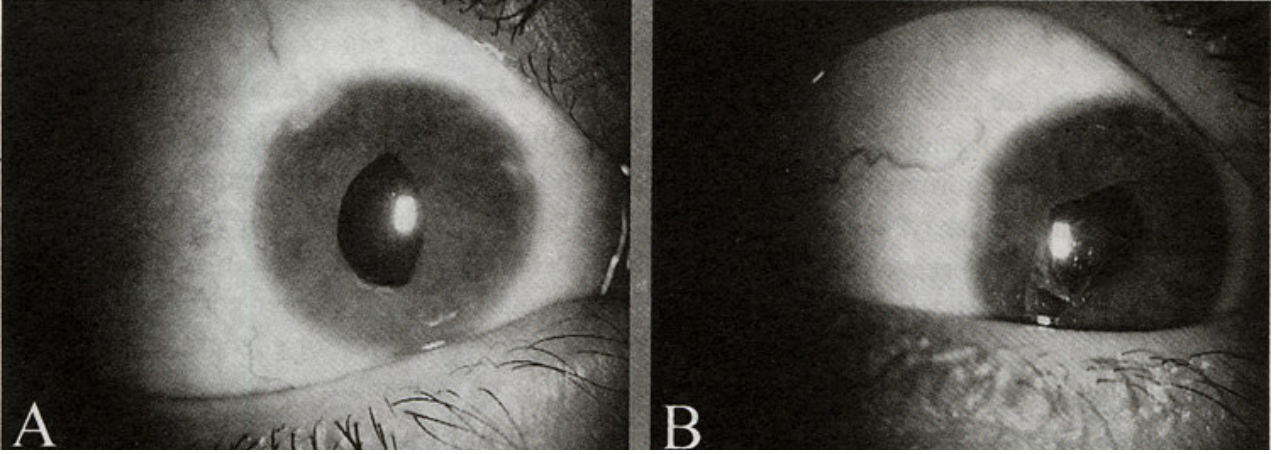
Olgunun postoperatif ilk günlerde, korneal ödem, ön kamara reaksiyonu ve GİB artışı izlenmemekle birlikte ön kamaranın çok sığ olduğu fakat takip eden günlerde normal derinliğe ulaştığı görüldü (Resim 2A-B). 1. ay kontrolünde görme keskinliği sağ gözde 0.3 ve sol gözde 0.2 düzeyinde olup tashihle artış izlenmedi. Tashihle görme artışının olmaması ambliyopiye bağlandı.



Resim 1. Olgu 1 (preoperatif görünüm) A: Sağ göz, B: Sol göz.



Resim 2. Olgu 1 (postoperatif 3. gün) A: Sağ göz, B: Sol göz.



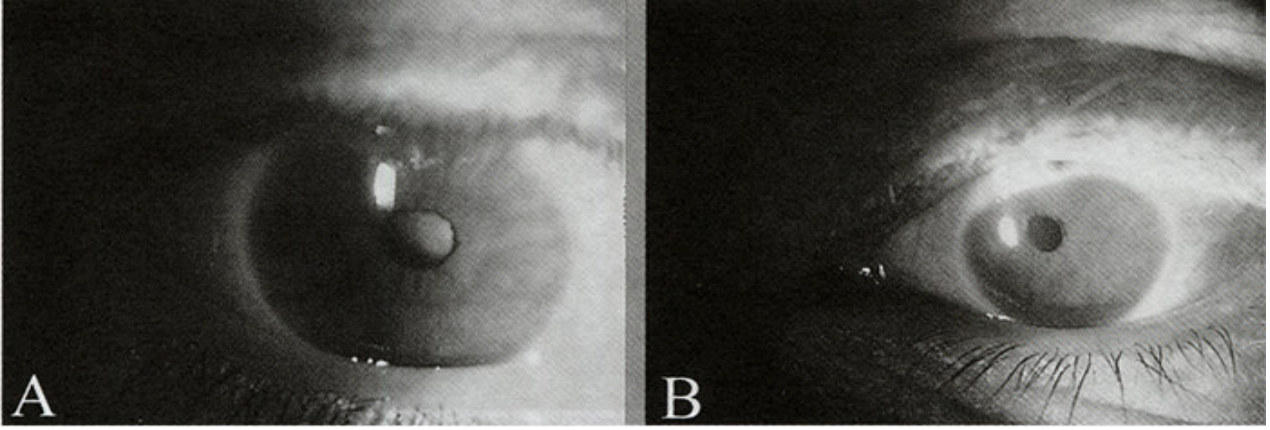
Resim 3. Olgu 2, A: Sağ göz, B: Sol göz.

### Olgu 2 (kız kardeş)

11 yaşında bayan hasta afaki nedeniyle kullanılmakta olduğu gözlükleri yerine GİL takılması amacıyla kliniğimize başvurdu. Olgunun hikayesinden 1.5 aylıkken katarakt ameliyatı olduğu ve GİL yerleştirilmediği, takiben uzun süre kapama tedavisi yapıldığı ve görmesinde zamanla artış olduğu öğrenildi. Gözlükle görme keskinlikleri sağ ve sol gözde 0.6 seviyesinde olup, tashihle artış göstermemekteydi. Yapılan ön segment muayenesinde bilateral mikrokornea ve minimal rotatuvar nistagmus mevcuttu. Kornea horizontal çapları sağ gözde 9.0 mm iken, sol gözde 8.5 mm olarak ölçüldü. Bilateral pupilla düzensiz, iris atrofik ve

periferde pupiller aralıktan izlenebilen lens partikülleri olduğu görüldü. GİL mevcut değildi (Resim 3A-B). Posterior segment incelemesinde ise patolojik bulguya rastlanmadı. Olgunun yapılan biometrik ölçümlerinde aksiyel uzunluk ve GİL değerleri; sırasıyla sağ gözde 19.8 mm - +36 D ve sol gözde 19.6 mm - +37.5 D olarak saptandı. Gonioskopik muayene kooperasyon yetersizliği nedeniyle yapılamadı ancak GİB ölçümleri applanasyon ile 15 ve 17 mmHg olarak ölçüldü.

Aileye verilen cerrahi riskler ile ilgili bilgiler sonrasında, ailenin ekonomik nedenlerle cerrahiye daha sonraki yıllarda olmak istemesi üzerine GİL implantasyonu uygulanmadı.



**Resim 4.** Olgu 3, **A:** Sağ göz, **B:** Sol göz.

### **Olgu 3 (Anne)**

1. ve 2. olguların annesi de muayene için kliniğe davet edildi. 45 yaşındaki olgunun hikayesinden doğumsal katarakta bağlı az görme şikayetesinin olduğu ancak okul çağlarında daha iyi görebildiği öğrenildi. 6 yıl önce bir başka merkezde sol gözden katarakt ameliyatı geçirmişti. Sağ gözdeki görme ise zamanla daha da azalmıştı. Ancak ameliyat sonrası görme artışı olmamıştı. Olgunun oftalmolojik muayenesinde görme keskinlikleri sağ gözde 1.5 mps ve sol gözde ½ mps düzeyindeydi. Her iki gözde de minimal rotatuvar nistagmus ve mikrokornea mevcuttu. Horizontal kornea çapları sağ ve sol gözde 9.0 mm olarak ölçüldü. Sağ gözde yoğun kortikonükleer katarakt mevcuttu. Sol göz afak olup, pupillanın üst yarıya doğru minimal çekintili olduğu ve siliyer korpusun buradaki anterior stafilom alanından prolabe olduğu ancak üzerinin konjonktiva ile örtülü olduğu izlendi. İriste yer yer atrofik alanlar mevcuttu ve diğer olgularda olduğu gibi iris posteriorunda minimal düzeyde lens partikülleri olduğu izlendi (Resim 4A-B). Her iki gözde aksiyel uzunluklar sırasıyla 23 ve 24 mm idi. Sağ gözde yapılan gonioskopik muayenede daha çok temporal yarıda periferik anterior sineşi mevcut olup, açıda minimal pigmentasyon artışı mevcuttu. Açık Shaffer evrelemesine göre 2. dereceden açık izlendi (Resim 5A-D). Diğer gözde ise üst kadranda incelleme izlendiğinden dolayı gonioskopik muayene yapıl-

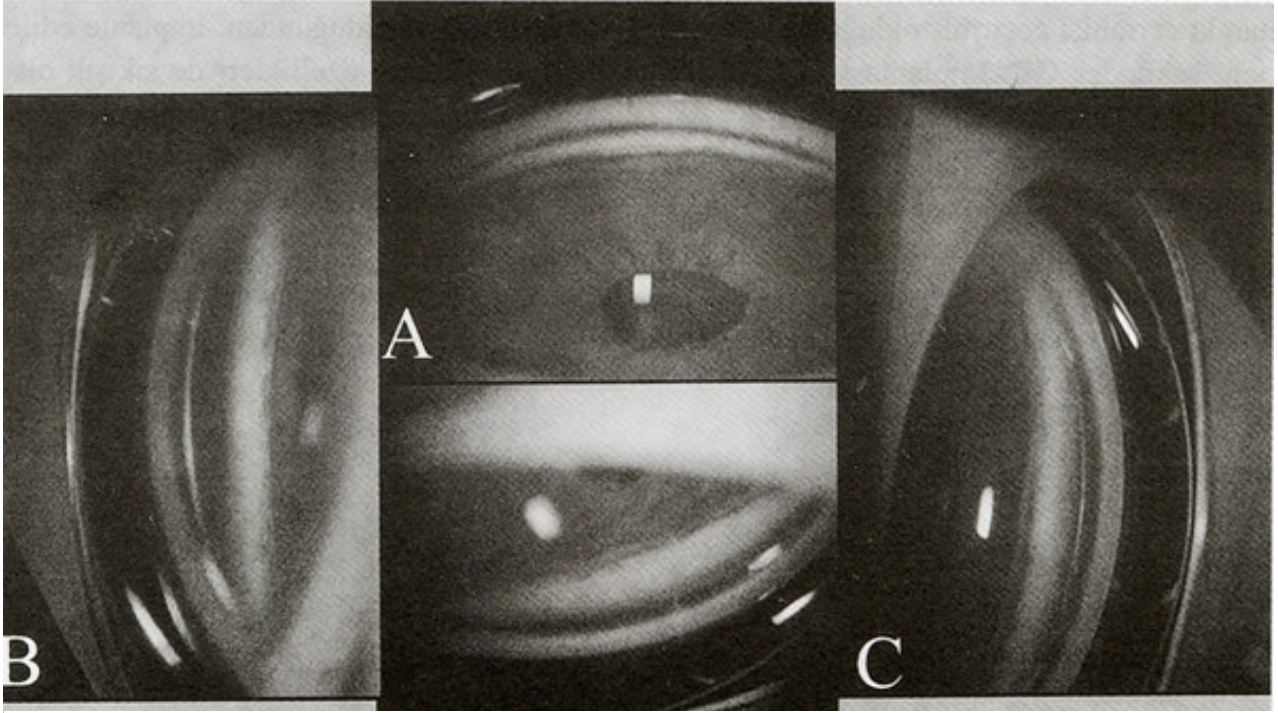
madı. GİB ölçümleri sağ ve sol gözde aplanasyon ile sırasıyla, 14 ve 15 mmHg olarak ölçüldü.

Bu olguda, okul çağlarında daha iyi gördüğü göz önünde bulundurularak mevcut bulgular ile sağ göze katarakt cerrahisi önerildi. Ancak hasta, sol gözde postoperatif görme artışının yeterli derecede sağlanamaması nedeni ile diğer göze yönelik katarakt cerrahisini reddetti. Sol gözdeki skleral incelleme alanı, uzun zamandır mevcut olduğu için ek cerrahi girişim düşünülmedi.

### **Tartışma**

Embriyonel dönemdeki çeşitli gelişimsel bozukluklar, Axenfeld Rieger, Peters anomali, mikrokornea vb. gibi çeşitli ön segment gelişim anomalilerine neden olmaktadır. Bu anomaliler sıklıkla birlikte izlenmekte olup, takiplerinde glaukom ile yakın ilişki göstermektedirler. Bu nedenle oftalmolojik muayenede bir ön segment gelişim anomalisinin teşhis edilmesi, diğer anomalilerin de dikkatle araştırılmasını ve uzun süreli GİB takibini gerektirmektedir.<sup>3,4</sup>

Mikrokornea, korneanın en geniş çapının 11 mm ya da daha az olduğu bir konjenital anomalidir. 9.0 mm'den daha az çapa sahip kornealar ise ciddi mikrokornea olarak değerlendirilmektedir.<sup>5</sup> Mikrokornea ve konjenital katarakt birlikteliği sıklıkla otozomal dominant geçiş göstermektedir. X'e bağlı resesif geçiş de gösterebilmektedir.<sup>2,3,5</sup> Mikrokorneanın oluşumu ile ilgili çok çeşit-



Resim 5A-D. Olgu 3 (gonioskopik görüntü).

li embriyolojik hipotezler mevcuttur. Nöral tüpün kapanmasıyla oluşan optik veziküller, daha sonra invajine olarak optik çukurları oluşturmaktadırlar. Çeşitli görüşlere göre; optik çukurların ön uçlarının fazla gelişmesi ya da optik çukurdan göç eden ve gözün ön segmentini oluşturan nöral krest kökenli hücrelerin göçündeki aksamalar; mikrokornea, sklerokornea gibi konjenital anomaliler ile sonuçlanabilmektedir.<sup>2,5</sup>

Pediyatrik katarakt cerrahisi, limbus ya da pars plana yaklaşımı ile farklı şekillerde uygulanabilmekte olup, eşlik eden oküler ve sistemik anomaliler postoperatif görsel prognozu etkilemektedir.<sup>6-10</sup> GİL ve dioptrik gücün saptanması, cerrahi sonrası inflamasyonun erişkin hastalardan daha fazla olması, bu vakalarda katarakt cerrahisinin sınırlayıcı noktalarından birkaçıdır. Konjenital kataraktlı olgularda bir diğer sorun, optik rehabilitasyon olup; gözlük, kontakt lens, epikeratofaki ya da GİL implantasyonu ile sağlanabilir. Mikrocerrahi teknikleriyle beraber, GİL teknolojisindeki ve pediyatrik katarakt cerrahisindeki gelişmeler GİL'lerin daha erken yaşta implante edilmesine olanak sağlamıştır.<sup>8-10</sup>

Konjenital kataraktın özellikle mikrokornea gibi diğer konjenital ön segment anomalileri ile beraber gözlendiği olgularda tedavi ve takip daha komplike olabilmektedir. Bu olgularda postoperatif dönemde kontakt lens uygulaması, korneanın küçük ve çok düz ya da dik olabilmesi nedeniyle zor olduğundan, cerrahi olarak mümkünse, GİL implantasyonu düşünülebilir. Kornea çapının 9.0 mm'den büyük olduğu mikrokornealı olgularda GİL implantasyonu mümkündür. Gimbel ve ark.<sup>9</sup> mikroftalmi ve konjenital kataraktı olan; kornea çapları 9.43 ve 9.61 mm olan olgularda arka kamera GİL'lerini başarıyla uygulamışlardır. Kornea çapının 9.0 mm'den az olduğu ciddi mikrokornealı olgularda ise primer ya da sekonder GİL implantasyonu zordur. Yu ve ark.<sup>8</sup> mikroftalmi ile beraber kornea çapları 7.5 mm olan 11 olguluk serilerinde GİL implantasyonu uygulamamışlardır. Kliniğimizde konjenital katarakt nedeniyle pars plana lensektomi ile beraber GİL implantasyonu yapılan ya da afak bırakılan 35 hastalık bir seride, sadece 3 olguda mikrokornea saptanmıştır. Bu üç olgunun ikisinde horizontal kornea çapları 8.5 mm iken; birinde 9 mm olarak ölçülmüş olup, hiçbirisinde GİL implantasyonu uygulanmamıştır.

Bu çalışmada tanımlanan olgulardan ilkinde; daha önceden katarakt cerrahisi geçirmiş olduğu ve afak bırakıldığı için sekonder GİL implantasyonu yapılmıştır. Bu olguda, kornea çapı bilateral 9 mm olduğundan, çapı 12.5-13.0 mm olan standart PMMA arka kamara GİL yerleştirilmesi düşünülmemiştir. Bunun yerine 12.5 mm çaplı katlanabilir GİL'in sulkusa implantasyonu tercih edilmiştir. Amaç rijid ve büyük bir lens yerine esnekliği nedeniyle küçük olan ön segment yapılarına uyum sağlayabilecek bir lens implante edilmesidir. Kornea çapının küçük olması ve dar ön kamara varlığında cerrahi enstrümanların manüplasyonu daha zorlaşmakta ve beraberinde korneal endotel hasarı riski de artmaktadır.

Konjenital katarakt cerrahisi sonrasında glokom, görmeyi tehdit eden en önemli komplikasyonlardan biri olup, uzun yıllar sonra ortaya çıkabilmektedir ve insidansı %0-32 arasında değişmektedir.<sup>4</sup> Psödofaki ya da afaki postoperatif glokom oluşumunu etkileyen önemli faktörlerdendir. Mikrokornea varlığında ise, ön segment yapısının daha dar bir alanda kalabalıklaşması ile postoperatif periferik anterior sineşi gelişimi ve açılı kapanması glokomu riski daha da artmaktadır. Burada sunulmakta olan 1. olguda postoperatif erken dönemde, ön kamara sığ olarak seyretmesine rağmen GİB'ı normal olarak devam etmiş ve postoperatif 6 aylık süreçte glokom bulguları ile karşılaşmamıştır. Ancak uzun zaman sonra gelişebilecek olan glokom ihtimali düşünülerek her üç olgu da uzun dönem takibe alınmıştır.

Sonuç olarak, konjenital katarakt, bu çalışmada sunulan olgularda olduğu gibi mikrokornea ya da diğer ön segment anomalileri ile beraber bulunabilir. Mikrokornea, özellikle ciddi düzeyde ol-

duğu zaman komplikasyon oranını arttırıp, cerrahi tekniği zorlaştırmakta olduğundan, implante edilecek olan lensin çapı ve özellikleri de sıkışık olan ön segment yapılarına uyum sağlayabilecek özellikte olmalıdır. Bu olgularda yapılan sulkus yerleşimli sekonder GİL implantasyonlarında postoperatif erken dönemde ön kamara sığ seyrebilmekle birlikte; özellikle uzun vadede glokom riski açısından yakın takip yapılması görsel prognoz açısından önem taşımaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Lambert SR, Drack AV. Infantile cataracts. *Surv Ophthalmol* 1996;40:427-58.
2. Salmon JF, Wallis CE, Murray ADN. Variable expressivity of autosomal dominant microcornea with cataract. *Arch Ophthalmol* 1988;106:505-10.
3. Yülek FT, Özdek Ş, Önel M, Akata F, Hasanreisioğlu B. Ön Segment Gelişim Anomalilerinde Tanı Dağılımı ve Hastaya Yaklaşım. *MN Oftalmoloji* 2003;10:202-5.
4. Magnusson G, Abrahamsson M, Sjostrand J. Glaucoma following congenital cataract surgery: an 18-year longitudinal follow-up. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;78:65-70.
5. Krill AE, Woodbury G, Bowman JE. X-Chromosomal-linked sutural cataracts. *Am J Ophthalmol* 1969;68:867-72.
6. Şener EC, Tatlipinar S, Önen M, Göktaş A, Türkçüoğlu P, Sanaç AŞ. Konjenital katarakt olgularının klinik özellikleri, tedavi ve rehabilitasyon sonuçları. *Türk Oftalmoloji Gazetesi* 2002;32:25-31.
7. Önel M, Özdek ŞC, Köksal M, Hasanreisioğlu B. Pars plana lensectomy with double-capsule-supported intraocular lens implantation in children. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:486-90.
8. Yu YS, Lee JH, Chang BL. Surgical management of congenital cataract associated with severe microphthalmus. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:1219-24.
9. Gimbel HV, Basti S, Feresowicz M, DeBroff BM. Results of bilateral cataract extraction with posterior chamber intraocular lens implantation in children. *Ophthalmology* 1997;104:1737-43.
10. Zetterström C, Lundvall A, Kugelberg M. Cataracts in children. *J Cataract Refract Surg* 2005;31:824-40.