

göz hastalıkları

Kongenital Glokomlar

*Haluk ERTÜRK**

Doğumda, doğumu takiben aylar veya yaşlarda görülen, intrauterin hayattaki bir nedenle iridokorneal açının mezodermal jelatinö şeffaf bir membran ile örtülü olmasına veya filtrasyon yollarında gelişen bir patolojiye bağlı olarak göz içi basınç (GİB) yüksekliği ve bulbusun büyümesi ile karakterize bir hastalıktır.

Kongenital glokomları şu şekilde sınıflandırmaya çalışalım:

- I. Primer infantil glokom (Hidroftalmus)
- II. Kongenital anomalilerle birlikte olanlar
 - A. Aniridi
 - B. İridokorneal disgenesis
 - Posterior embriyotoxon
 - Axenfeld sendromu
 - Rieger anomalisi
 - Peters anomalisi.
 - C. Sendromlar
 - Sturge-Weber
 - Marfan
 - Neurofibromatosis
 - Lowe
 - Homosistinüri
 - Kromozom anomalileri
 - Rubella sendromu
- III. Sekonder infantil glokomlar
 - A. Enflamasyon
 - B. Tümör
 - C. Travma
 - D. Retrolental fibroplazi

I. PRIMER ENFANTİL GLOKOM

Primer infantil glokom veya kongenital glokom, buftalmus veya hidroftalmus olarak da adlandırılır. Yeni doğanda 1/10000 oranında görülür. İnkomplet bir penetransa sahip otozomal resessiv Mendelien geçiş gösterir. Çocuğun glokomlu olabilmesi için an-

ne ve babanın resessiv gen taşıyıcıları, yani heterozigot olmaları gereklidir. Böyle bir anne babanın çocuklarının % 25'i hastalıklı olurken (homozigot), % 50'si heterozigot taşıyıcı olur. Ancak % 25'inde hiç kusurlu gen bulunmayabilir. Buna göre bir çocuğun da glokomlu olma şansı % 25 olmaktadır. Görüldüğü gibi risk yine yüksek ve kesin olarak önceden tayin edilememektedir. Glokomlu ailelerde ve predispoze şahısların çocuklarında genetik görüş hatırla tutularak oftalmolog ve çocuk hekimi tarafından hastalık titizlikle aranmalı ve genetik danışman tarafından gerekli uyarılar yapılmalıdır. Sporadik olgular annenin gebeliğinin ilk üç ayında kızamıkçık geçirmesi ile oluşur.

Hastalık olguların % 75 inde bilateral olup, tek taraflı olgularda hasta gözde gonioskopik görünüm tamdır. PKG % 60 olguda bebeklerin ilk 6 ayında, % 80den fazlasında ilk yaş içinde görülür. Seksle ilgisi fazla olmamakla beraber % 65 erkek çocuklar etkilenir.

Hastalığın etyolojisi bilinmemekle birlikte, oluşması hakkında teoriler mevcuttur:

1. Ön kamera açısı embriyolojik iki ayrı mezodermal dokunun basit ayrılması ile meydana gelmektedir. Eğer her hangi bir nedenle Schwalbe hattı gibi bir bölgede fazla miktarda hücre bulunacak olursa, kuvvetli yapışıklıklar oluşarak açı dokularının ayrılmasında yetersizlik meydana gelir (Ailen, Burian, ve Braley, 1955).

2. Gelişmekte olan açıda mezodermal atrofinin olması.

3. Maumenee (1958) GİB artışının longitudinal ve sirküler silier kas demetlerinin trabeküler fibrillerle birleşmesindeki anomaliye bağlı olduğunu belirtmektedir. Bu defektif insersiyon sklera mahmuzunu öne ve dışarı doğru iterek Schlemm kanalını daraltmaktadır. Longitudinal kasların kontraksiyonu kanalı açar.

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

cağına daha da daraltmakta, sirküler kasların kontraksiyonunu ise trabeküler aralığı açmada etkisiz olmaktadır.

4. Şimdi kabul edilen nosyon ise açıda ince transparan, jelatinö bir membranın bulunmasıdır (Barkan, 1938).

BULGULAR

Erken ve geç belirtiler olmak üzere iki grupta incelenir. Erken belirtiler: —Epifora, fotofobi, blefarospazm: artan GİB'na bağlı hafif kornea ödeminin yaptığı iritasyondur. Kornea bulanıklığı ve kuturların genişlemesinden haftalarca önce oluşur. Hastalığın daha ileri safhalarında iritasyon çok fazla rahatsız edici olduğundan bebek başını yastığa gömer ve daima aşağıya doğru eğer.

— Kornea ödemi: Olguların % 25'inde doğuştan mevcut olup, % 60 olguda ilk üç ayda meydana gelir. Kornea ödemi ne kadar erken başlarsa prognoz o kadar kötüdür. Başlangıçta ödem kornea epitelindedir, tansiyon değişikliği ile artar veya azalır. Bu safhada epitel kazınacak olursa kornea şeffaflaşacağından oftalmoskopî ve gonioskopî yapılabilir. Hastalık ilerledikçe ödem stromaya geçerek lamellerde yumuşama ve dejenerasyona sebep olur. Böylece gayrimuntazam korneal opasiteler oluşur. Ani ve diffüz kornea ödeminin sebebideşmedeki yırtılmaya bağlıdır.

— Korneal büyüme: Wilmer ve Scammon'un araştırmalarına göre ortalama kornea horizontal çapı bebeklerde 10.0 mm, adultta 11.8 mm'dir. Korneal büyümenin normalde birinci yaşın sonunda bittiği kabul edilir. Infant gözleri oldukça elastiktir ve artan GİB ile büyürler. Bu da en çok korneaskleral bölgededir. Kornea kuturları artar, ön kamera derinleşir. 12 mm'den büyük kornealar diagnostik önem taşır. Silier striasyonlar,deşme yırtıkları, gayrimuntazam astigmatizma görülebilir. Kontrol altına alınmayan glokomlarda kornea çapı 17-18 mm'yi bulabilir. 3 yaşın üzerinde büyüme nadirdir.

— Deşme membranında yırtıklar: Korneal büyümenin en büyük kısmı korneaskleral birleşme yerindedir ve bu Deşme membranını gerer, elastikiyeti az olduğundan çatlaklar oluşur. Aynı anda lokalize kornea ödeminde artma olur. Bu çatlaklar veya yırtıklar başlangıçta kornea periferisinde limbusta paralel iken sonraları vizüel aksın üst ve altında horizontal meridyende görülür. Gerilmeler, yırtılmalar ve fibröz değişiklikler gayrimuntazam astigmatizmaya neden olur ve kornea yassılaşarak büyümenin meydana getirdiği myopi önlenmiş olur.

— Glob büyümesi: Anderson'un ölçümlerine göre ortalama büyüme ön-arka çapta 5.6 mm, horizontal 3.2 mm, vertikal 2.6 mm'dir.

— Derin ön kamera: Limbustaki gerilmeye bağ-

lıdır ve iris diyaframı düzdür. Bu durum cerraha goniotomi esnasında goniotomi bıçağı için daha rahat ve iyi bir görüntü verir.

— PapÜTada ekskavasyon: Çocuklarda erken bir bulgudur. Cupping erişkinlerden daha önce, hafif tansiyon yükselmelerinde dahi erkenden oluşur. Bunun da sebebi düşük sistemik kan basıncıdır. Cup değişiklikleri tansiyonun yükselmesi ve düşmesi ile birkaç saat veya günde değişikliğe uğrayabilir. Kongenital glokomatöz cupping oval olabilir, fakat genellikle yuvarlak ve santraldir. Küçük çapta olmasına rağmen derin olabilir. Cup çevreye doğru genişleyerek, canlı sinir dokusu ihtiva eden pembemsi kenar kalana kadar ilerler ve ancak ilerlemiş safhada bu da kaybolabilir. Diskdeki astroglial destek dokunun iskemisi ile atrofi görülür. Fundustaki arter ve venlerde dilatasyon ve engorjman vardır. Kontrol altına alınmış kongenital glokomu olan bir hastaya ileri yaşlarında görme alanı muayenesi yapılacak olursa, ilerlemiş cup'a rağmen, normal bulunabilir.

Geç belirtiler: GİB kontrol altına alınmazsa erken belirtilerin ilerlemesi ile meydana gelir.

Iridodonesis, lens luksasyonu: Zonula liflerinin zayıflaması sonucu meydana gelir.

- Kornea ülserleri
- Büllöz keratopati
- Hifema
- Fitizis bulbi
- Ambliopi ex anopsia

Bazı olgularda GİB kontrol altında olsa dahi endotel bozularak büllöz keratopati gelişebilir. Büllöz keratopati, korneal erezyonlara, ülserasyonlara ve enfeksiyonlara sebep olabilir. Bu gibi büyük gözler koyalca travmatize olduğundan kornea ülseri, hifema ve rüptür neticesinde fitizis bulbi görülebilir. Bu hastalarda ayrıca görme azlığı ve anizometri nedeni ile de ambliopi ex anopsia gelişebilir.

TANI

Epifora şikayeti ile gelen bebekte nazolakrimal kanal sondası yapılmadan GİB tayinin de yapılması gereklidir. Ketaminle daha az olmakla birlikte (hatta % 15-20 oranında yükselir) derin inhalasyon anestezisi ile GİB 5-6 mm Hg kadar düşüş gösterdiğinden bilhassa tanıda ve kontrollerde çocuğun yeterli anestezisi temin edildikten hemen sonra GİB ölçülmelidir. Çift ölçümlü Schiötz tonometresi veya el applanasyon tonometresi (Perkins) kullanılabilir, üst limit adultlerin aynısıdır (20 mm Hg üstü).

Kornea çapı pergel ile limbustan limbusta ölçülür. 11.5-12 mm'den fazlası patolojik kabul edilir.

Bunlara ilave olarak glob büyümesi,deşme yırtıkları, epitel ödemi, derin ön kameranın varlığı araştırılır. Epitel ödemi varsa epitel Band-Parker bıçağı

veya % 70 alkol atuşmanı ile kazandıktan sonra Koppe lensi ile gonioksoopi yapılır. Açık genellikle geniş ve 45°'dir. İris stroması hipoplazik, irisin radier damarları belirgin, pigment tabakası da görülür. İrisin silier cisme devam etmesi yerine sklera mahmuzu veya trabeküler ağa doğru ilerleyip insersiyon yaptığı gözlenir. Ayrıca trabeküler yüzey sefyon gibi şeffaf bir membran ile kaplıdır. Schwalbe hattı normal yerindedir ve trabeküler ağda anormal pigment yoktur. Koppe lensi yardımcı ile lens, vitreus ve fundus hakkında da bilgi edinilir. Daha önce de bahsedildiği gibi yüksek GİB'da ekskavasyon erken, dik kenarlı, merkezi ve derindir, c/d oranı ve her iki papilla arasındaki asimetri gözlenir. FFA yapılacak olursa flöressein göllenmesi gecikmiştir. GİB'i erken kontrol altına alınırsa erken papilla değişiklikleri geri dönebilir. Tonografi yapılacak olursa C değeri 0.15 altındadır.

PROGNOZ

Hastalık kontrol altına alınmadığı takdirde progressiv gidiş gösterir ve sonu mutlak körlüktür. Diğer bir önemli husus da bazı hastaların monoküler infantil glokomu başarılı bir operasyon ile kontrol altına alındıktan seneler sonra GİB yükselerek diğer gözde de glokom gelişebilir. Bu nedenle hastalar ömürleri boyunca yakın takip altında tutulmalıdırlar. Bazı hastalarda da, az oranda da olsa, ileri yaşlarda endotel harabiyeti nedeni ile büllöz keratopati gelişebilir. Ayrıca bu hastalarda görme düşüktür, anizometri nedeni ile ambliopi ex anopsia gelişir.

AYIRICI TANI

1. Megalokornea: Anormal kornea genişlemesi ile birlikte olan bir durumdur. Kornea 14-16 mm çapındadır. Sıklıkla iridodonesis vardır. Fakat deşme çatlakları, GİB yüksekliği, ekskavasyon yoktur. Sekse bağlı geçiş gösterir.
2. Nazolakrimal kanal stenozu: Epifora ve muayenede kanal tıkanıklığı bulunur.
3. İltihabi hastalıklar: Rubella keratiti, dissiform veya diffüz keratit, iridosiklit, keratokonjonktivit.
4. Travmaya bağlı kornea bulanıklığı: Doğum sırasında forseps travması deşme membran rüptürü ve kornea ödemeine sebep olabilir.
5. Metabolik hastalıklar: Hürlere sendromu (Gargoylism), cystinosis, korneal lipidosis.
6. İdiopatik kornea ödemi
7. Yüksek myopi
8. Ön stafilom
9. Kongenital herediter kornea distrofileri
10. Konik kornea
11. Tek taraflı mikrokornea

TEDAVİ

Medikal tedavisi etkisizdir. Ameliyatı geciktirmek veya hazırlık için kullanılır. Bu amaç için % 2-4 pilokarpin, epinefrin, carbachol % 0.75-3 oranında veya asetozolamid 8-10 mg/kg/gün şeklinde kullanılabilir.

Kongenital glokomun esas tedavisi cerrahidir. En ideal ve fizyolojik ameliyat GONİOTOMİ'dir. Başarısız olduğu zaman bir kaç defa tekrarlanabilir. Birinci, ikinci, üçüncü goniotomilerle sırası ile % 64, % 79, % 85 başarı oranı bildirilmektedir. İlk defa 1938'de Otto Barkan tarafından tanımlanmıştır. Ameliyat için özel bir goniotomi bıçağına ve gonio-lense ihtiyaç vardır. Amaç açığı kapatarak GİB yükselmesine sebep olan membranı yırtarak hü-mör aközün dışı akımını temin etmektir. Bu da mümkün oldukça erken yaşta, Schlemm kanalı kapanmadan yapılmalıdır. Ringland Anderson'un araştırmalarına göre % 75 olguda Schlemm kanalı mevcuttur, ancak 2.5 yaş civarında % 50 olguda, daha sonraları ise bütün olgularda kanal kapanır. Ameliyat için korneanın bulanık olmaması, kornea çapının 15 mm den büyük olmaması ve ön kameranın geniş olması tercih edilir. Sağ gözde saat 11, sol gözde saat 4 hizasından göze girilerek karşı taraf açığındaki membran kesilmeye çalışılır. Bu sırada goniotomi bıçağının ucu 0.25-0.5 mm den fazla mezodermal doku içine girmemesi gerekir. Aksi takdirde iris kökü ve silier cisme girilerek intraoküler hemoraji ve iridodialize sebep olunur.

Goniopuncture trabeküler ağdan subkonjonktival mesafeye küçük bir delikle eksternal bir filtrasyonun teminidir. Artık kullanılmayan bir tekniktir.

Trabekülotomi sonuçları tartışmalı olmakla birlikte erken olgularda hastaya iyi bir şans olarak denebilir. Zorluğu Schlemm kanalının bulunması ve kanalın manüplasyonudur.

Trabekülektomi veya Örtülü Elliot Skeleral flab altından aközün subskleral drenajını sağlar. Başarısız 3-4 goniotomi ameliyatı sonrası veya korneası bulanık olgularda kullanılabilir. Şu anda günümüzde tercih edilen cerrahi teknik durumundadır.

Siklodiatemi veya Siklokrioterapi absolu gözlerde veya ameliyatların başarısız olduğu olgularda hü-mör aköz yapımını azaltmak için kullanılır. Krio bağ dokusuna daha az tahripkardır, daha az ön stafilom görülür, kolaylıkla tekrarlanabilir.

Enükleasyon görmesi kaybolmuş ağırlı gözlerde estetik amaç ve ağrıdan kurtulmak için uygulanır.

II. KONGENİTAL ANOMALİLERLE BİRLİKTE OLAN GLOKOMLAR

A. Aniridi: Bilateral kongenital anomali olup olguların 2/3 si yüksek penetrande dominant geçiş

gösterirler. Geri kalan olgular ise sporadik olup, mutasyona bağlıdır. Kornea, lens, ön kamera, retina, SSS, iskelet sistemi anomalileri ile birlikte olabilir. Olguların % 20'sinde Wilms tümörü bulunur.

Gebeliğin 4'üncü ayında mezodermal gelişme bozukluğuna bağlı olarak değişik miktardaki iris artıkları gonioskopik olarak görülür. Daha sonra bunlar öne doğru ilerleyerek ön kamera açısına yapışarak trabeküler ağı kapatırlar. Globda büyüme olmaz. Bu da glokomun daha sonra geliştiğinin işaretidir. Periferik korneada epitel metaplaziye uğrar, çepeçevre dejeneratif pannüs gelişir, daha ileri yaşlarda bulanıklıkları başlar. Olguların bir kısmında lens genellikle yukarıya lüksedir. Görme düşük (0.1) ve nistagmus vardır. Bu muhtemelen maküler hypoplaziye bağlıdır, fovea reflexi yoktur. Aniridi hastalarının tedavisi son derece zordur ve bütün gayretlere rağmen birçoğunun sonu körlüktür. Bu nedenle genetik danışmanlık son derece önemlidir. GİB'nı kontrol altına almak için öncelikle medikal tedavi uygulanmalı, eğer sonuç alınamıyorsa goniotomi, trabekülotomi, trabekülektomi, siklokrioterapi gibi cerrahi tedaviler uygulanabilir. Bu girişimlerde lens travması ve vitreus inkarasyonu riskleri fazladır.

Aniridi görülen sendromlar şunlardır:

- _ Crouson (Cranio-facial dysostosis)
- _ Hornocystinuria
- _ Marinesco-Sjögren
- _ Meckel
- _ Miller (Wilms' Aniridia Syndrome)
- _ Oculodental syndrome (Peters Anomaly)
- _ Ullrich
- _ Waardenburg (Waardenburg-Klein Syndrome, Embryonic Fixation S.)

B. İRİDOKORNEAL DİSGENESİS

1 Posterior Embryotoxon: Schwalbe hattının anormal derecede kalın ve halka şeklinde limbus dış kenarında görülmesi ile karakterizedir. Mezodermal doku hiperplazisi söz konusudur.

2 Axenfeld Sendromu: Yoğun iris bantlarının kalın Schwalbe hattına yapışması ile karakterizedir.

3. Rieger Sendromu: İris stromasının hypoplazisi, irisin Schwalbe hattı önüne yapışması, polikori, pupiller distorsiyon mikroftalmi, mikrokornea, limbusa paralel Deşme membranına ait korneal opasiteler, optik atrofi ile karakterizedir. Bunlardan başka dental hypoplazi, myotonik distrofi de bulunur.

4. Peters Anomalisi: Korneanın santral bölümünü ve iris koleretini ilgilendirir. Deşme membranında defektler vardır ve iris pupiller kenarda buraya yapışıklık gösterir. Burada kornea opasitesi vardır.

Okulodental veya Rutherford Sendromu olarak da bilinir. Otozomal dominant geçiş gösterir. Dental anomali ve mental retardasyon da görülür.

İridokorneal disgenesislerde tedavi açık açılı glokom gibidir. Operasyon gerekirse filtran olanlar tercih edilir.

C. SENDROMLAR

1 Sturge-Weber Sendromu: Neurocutaneous Angiomatosis: Meningocutaneous Sendromu: Yüzde trigeminus boyunca nevus flammeus, ibslateral cerebral angiomatosis, kortikal gri cevherde kalsifikasyonlar, glokom, konjonktival telenjektaziler, iris dokusunda vaskülarite artması, koroideal hemanjiom (tomato-ketchup fundus), irisde heterokromi ve intrakranial angiomun lokalizasyonuna bağlı olarak kontralateral parezi, hemiatrofi, mental retardasyon, Jacksonian epilepsi ile karakterizedir. İlk defa 1860'da Schirmer tarafından tanımlanmakla beraber Sturge (1879) ve Weber (1929) konuya daha fazla açıklık getirmişlerdir. Hastalık familial olmadığı gibi seks ayrımı da yapmaz. Hastalığın çeşitli varyasyonlarından da bahsedilmektedir:

Jahnke' Sendromu: glokom yoktur.

Schirmer Sendromu: erken glokom vardır.

Lawford Sendromu: geç glokom vardır, glob hacmi artmaz.

Mille Sendromu: koroideal angioma var, fakat glokom yoktur.

2. Marfan Sendromu: Yüksek penetransta otozomal dominant geçiş gösteren bir hastalık olup olguların % 15'i sporadik kabul edilmektedir. İleri yaşlarda doğum yapan ebeveynlerin çocuklarında Marfan Sendromu görülme oranı artmaktadır. İlk tanımı Marfan tarafından yapılmasına rağmen 1896'da Williams hastalığı daha geniş anlamda tanımlanmıştır. En önemli oküler bulgusu % 80 oranında görülen bilaterale lens ektopisi olup, lens genellikle küçük ve sferiktir. Genellikle üst nazale disloke olur. Ön kameralara disloke olursa pupiller blok glokomuna sebep olur. Arka kameradaki malpozisyonlarında da pupiller blok glokomu görülür. Pupillanm dilatasyonu ile veya gerekirse periferik iridektomi veya lens ekstraksiyonu ile önüne geçilebilir. Ancak unutulmamalıdır ki lens ekstraksiyonu sırasında olguların % 50'sinden fazlasından lens kapsülü rüptürü, vitreus kaybı ve retina dekolmanı görülür. İris stroması hypoplazisine bağlı olarak iris arkasında pigment azalması, dilatör kas hypoplazisine bağlı olarak da myosis görülür. Bu son etki nedeni ile de midriatiklere zayıf cevap alınır. Retina dekolmanı da sık görülür. Sebebi bağ dokusu gelişim bozukluğudur.

Bu göz bulgularına ilave olarak diğer sistemik bulgular da şunlardır: Araknodaktili, iskelet anomalileri, spina bifida, asimetric toraks, gevşek ligamanlar, genel müsküler zaafiyet, dolikosefali, yüksek damak.

subkutan yağ dokusu azlığı, deride striasyon (bilhassa omuz, göğüs ve kalçalarda), tunica media'nın kongenital zayıflığına dissekan anevrizmalar.

3. Neurofibromatosis: Von Renclinghausen: Ressesiv bir geçiş gösterir. Genellikle doğum sırasında mevcut olmasına rağmen erken çocukluk çağından önce farkedilmez. Tablonun tümü puberte, hamilelik veya menopoz sırasında belirginleşir. Deri nörofibromları ve café au lait lar kişiyi muayeneye sevk eden bulgulardır. Bunlar özellikle üst kapakta görülürler. İbilateral glokom, multipl hafif kahverengi iris nodülleri, segmental uvea ektropiumu ve ön kamera açısı anomalileri (persistan embriyonel doku, periferik ön sinüsü) gibi ön segment bulguları gösterir. Retinada nörofibrom ihtiva eden diffüz ve nodüler kalınlaşmalar, optik glioma, optik foramende büyüme, ptosis ve ekstraoküler kas paralizileri diğer oküler bulgulardır. Deride pigmentasyon, fibroma molluskum, Schwannoma, büyüme anomalileri, fasiel hemihyertrofi, spontan kırıklar, subperiostal kistler, skolyoz da sistemik bulguları arasındadır.

Oluşan glokomun tedavisinde tercih edilen cerrahi yöntem goniotomi olup, trabekülotomi ve trabekülektomi de uygulanabilir.

4 Lowe: Oculocerebrorenal Sendrom: Sekse bağlı ressesiv geçiş gösterir. Mental gerilik, albuminüri aminoasitüri, glokom, katarakt, korneal bulanıklık, mavi sklera ve nistagmus ile karakterizedir. Bunlara ilave olarak müsküler hypotoni ve hyporefleksi vardır. Ölüm genellikle erken yaşlarda görülür. Gelişen glokomun goniotomi ile kontrol altına alınabileceği ifade edilmektedir.

5. Homusistinüri: Ressesiv geçiş gösteren herediter metabolik bir hastalıktır. Doğmalık amino asit metabolizması bozukluğuna bağlı olarak plazma ve idrardaki homosistin miktarları artmıştır. İdrarda nitroprusside testinin pozitif olması ile kolayca tanımlanır. Hastalar açık tenli, sarı saç ve mavi gözlüdür. En belirgin göz bulgusu bilateral genellikle aşağıya disloke lens ve buna bağlı pupiller blok glokomudur. Bundan başka mental retardasyon, konvülzyon, kifoskolyoz, araknodaktili, osteoporozaya bağlı fraktürler sistemik bulgulardır. Bu olgularda genel anestezi tromboembolik hadiseleri provoke eder. Hastalık genellikle Marfan veya Marchesani sendromu ile karışır.

6. Kromozom Anomalileri: Bunlar arasında sıklıkla (13-15) D trisomiy, veya (17-18) F trisomy bulu-

nur. Bunlar diğer sistemik oküler anomalilerle birlikte görülürler (mikroftalmi, katarakt, optik atrofi, retinal hypoplazi, kolobom, sağırılık, yarı damak ve dudak, mikrosefali, el ayak malformasyonları, böbrek ve kalp bozuklukları, mental retardasyon).

7 Rubella Sendromu: Gregg Sendromu: Gebeliğin ilk trimestrinde annenin rubella enfeksiyonuna bağlı olarak görülür. Tanı anne veya çocukta rubella titrajı veya aközden yapılan virüs kültürü ile mümkündür. Olguların % 10-25'inde glokom görülür. Fakat daha çok kongenital katarakt, korneal bulanıklık, retinal pigmenter değişiklikler, zeka geriliği, sağırılık ve kardiyak anomalilerle birlikte görülür. Rubella glokomu geçici veya daimi olabilir. Geçici glokomdan enflamatuvar reaksiyon sorumludur. Açıda gelişme anomalileri de olabilir.

III. SEKONDER INFANTİL GLOKOMLAR

A. Enflamasyon: Adullarda olduğu gibi açık açılı glokom veya periferik ön sinüsü veya pupiller bloğa bağlı açı kapanması glokomu şeklindedir.

B. Tümör: Retinoblastom veya irisin neovoxanthoendotheliomasi glokoma sebep olabilir. İrisin bu tümörü histolojik olarak histiositlerden meydana gelmiş olup vasküler, sarımsı beyaz ve diffüz kalkıklık şeklindedir ve spontan hifemaya sebep olurlar. Sarımsı makülopapüler deri lezyonları bu tümöre eşlik ederler.

C. Travma: Doğum sırasındaki travmanın yerine ve şiddetine bağlı olarak geçici veya daimi glokom gelişebilir. Mevcut glokomun ayırıcı tanısını yapmak zor olabilir. Ancak forseps tatbikine ait hikaye veya vücudun başka yerindeki travmatik işaret bu konuda yardımcı olabilir, glokom olmaksızın kornea bulanıklığı veya deşme yırtıkları görülebilir. Bu nedenle GİB ölçümünden sonra konservatif bir yol izlenebilir.

D. Retrolentil Fibroplazi: Prematür bebeklere yüksek konsantrasyonda oksijen verilmesi sonucu bilateral olarak gelişen bu hastalıkta arka segmentte fibrovasküler doku organizasyonu, hemoraji ve ödeme bağlı olarak lens-iris diaframının hastalığın ilerlemiş safhalarında öne gelmesi sonucu açı kapanması ve pupiller blok ile glokom gelişir. Ağrıyı azaltmak için periferik iridektomi gerekebilir. Retinoblastom, hyperplastik primer vitreus ve kongenital katarakt ile ayırıcı tanısının yapılması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Hetherington J: Congenital glaucoma, Clinical Ophthalmology, 3 (51): 1-13, 1982.
2. Sugar HS: The Glaucomas, Arnold Sorsby Modern Ophthalmology 4: 627-632, 1972.
3. Kolker A, J Hetherington: Becker-Shaffer's Diagnosis

and Therapy of the Glaucomas. St. Louise Mosby, 1967

4. Stallord HB: Eye Surgery. 662-664, 1973.
5. Örgen C: Göz Ameliyatları. 104-105, 1956.
6. Geeraets WJ: Ocular Syndromes. 1976.