

Konjenital Kataraktlar

Mehmet ORHAN*, Cumhur ŞENER*, Ali Şefik SANAÇ

GİRİŞ

Konjenita) kataraktlar, infantil ve erken çocukluk döneminde görülen lens kesafetleri olup, oftalmoloji pratiğinde göz hekimini uğraştıran geniş bir konudur.

Çocukluk çağında görülen lens opasiteleri, başlangıç yaşı, morfolojisi ve etiyolojisine göre sınıflandırılmaktadır. Konjenital kataraktlar çocukluk çağında, göz travmaları ile birlikte en sık görme azlığına yol açan nedenlerin başında gelmektedir. ABD'de yapılan çalışmalarda çocukluk çağı körlüklerinin %10-38'inin kataraktlara bağlı olduğu saptanmış (1), insidansı 250 canlı doğumda bir (%0.4) olarak verilmiştir. Görmeyi bozmayan lens sütür opasiteleri ise %20-25 oranındadır (2).

ETİYOLOJİ

Etiyolojisi açısından araştırıldığında, olguların 1/3'ünde neden bulunamazken, 1/3'ünde beraberinde sistemik hastalıklar ve sendromların bulunduğu, 1/3 olguda ise herediter geçiş olduğu görülmüştür (1) (Tablo 1).

Konjenital kataraktın morfolojik tipleri (Tablo 2), katarakt oluşumunun başlangıç yaşı hakkında fikir vermektedir. Nükleer katarakt gelişiminin erken döneminde oluşurken, zonüler katarakt daha geç dönemlerinde oluşmaktadır. Intrauterin hayatın 5. haftasında lens kapsül gelişimi tamamlandıktan sonra, mikroorganizmaların lens içine girişi engellenir.

KLİNİK BULGULAR

Kataraktı olan infantlar göz kliniklerine en sık lökokeri şikayeti ile getirilmektedir. Aile çocuğun çevreye olan ilgisinin azlığını ve kendilerini tanımadığını belirtir.

Yard.Doç.Dr.H.Ü.Tıp Fak. Göz Hastalıkları* ABD
Prof.Dr.H.Ü.Tıp Fak. Göz Hastalıkları ABD. ANKARA

Tabîol. Neonatal katarakt nedenleri

1. Hereditte
 - a. Otozomal dominant (Parrow, 1955)
 - b. Otozomal resesif (Saebo, 1949)
 - c. X'e bağlı (Kriil, 1969)
2. Intrauterin Enfeksiyonlar
 - a. Rubella
 - b. Rubeola
 - c. Suçiçeği-Herpes Zoster
 - d. Herpes Simplex
 - e. Sitomegalovirus
 - f. Toksoplazmosis
3. Prematurite
4. Metabolik Hastalıklar
 - a. Galaktozemi
 - Galaktoz 1 -fosfat üridil transferaz eksikliği
 - Galaktokinaz eksikliği
 - b. Hipoparatiroidizm
 - c. Diabetes Mellitus
 - d. Refsum Sendromu
 - e. Okülo-serebro-renal Sendrom (Lowe)
 - f. Hipoglisemi
 - g. Alport Sendromu
 - h. Mannosidozis
5. Kromozomal anomaliler
 - a. Trizomiler
 - Turner Sendromu
 - Oküler anomaliler
 - Mikroftalmi
 - Mesodermal disgenenezis
 - Kolobom
 - Aniridi
 - e. PHPV
 - f. RLF
 - g. Posterior lentikonüs
7. Sistemik Sendromlar
8. Dermatolojik Hastalıklar
 - a. Atopik dermatit
 - b. Ektodermal displazi
 - c. Konjenital iktiosis
 - d. Inkontinentia pigmenti
9. Kraniofasial disostozlar
 - a. Krouzon Sendromu
 - b. Apert Sendromu
 - c. Oksisefali
10. Travma

KONJENİTAL KATARAKTLAR

Bu erken dönemdeki vizüel deprivasyonun ve görme azlığının en önemli bulgularından birisi nistagmudur. Bazı hastalarda, özellikle tek taraflı konjenital kataraktlarda bir diğer önemli bulgu şaşılıktır. Nistagmus ve şaşılık genellikle 1-2 ay içinde ortaya çıkar ve görmenin düşük olduğunun önemli bir göstergesidir. Kataraktın tam gelişmediği, 0.1-0.2 arasında bir görme potansiyelinin olduğu çocuklarda ise, arayıcı nistagmus görülmeyebilir ve aile daha geç dönemlerde göz hekimine müracaat eder.

Zonüler veya lameller tipte kataraktlar ise nadir dir olsa, ışık yansımaları ve fotofobiye yol açabilmektedir. Ailenin çocuğunun gözleri açısından bir şikayeti olmadığı halde rutin göz muayenesi sırasında da kataraktın tespit edilebileceği unutulmamalıdır.

Önsegmentin ışık ile muayenesi ve biyomikroskop pi, direk oftalmoskopi ve kırmızı fundus refleksi temel muayene yöntemleridir. Işıklı ve renkli objelerle infantın vizüel ilgisi test edilmelidir. Doğum ve aile öyküsü.beraberindeki diğer göz anomalileri ayrıntılı olarak araştırılmalıdır. El biyomikroskopisi infantın kornea, iris, pupilla ve açığı bölgesinin değerlendirilmesinde çok yararlıdır. Konjenital rubella, Lowe Sendromu gibi pek çok durumda konjenital katarakta glokom eşlik ettiğinden kornea çapları, saydamlığı ve göziçi basıncının ölçülmesi önemlidir. Pupilla dilatasyonunu takiben (zayıf midriyatiklerle) periferik retina, disk ve retina damarları indirek* oftalmoskopi yapılarak görülmeye çalışılmalı, fundusun görülemediği durumlarda ise retina ve vitreus ultrasonografi ile değerlendirilmelidir. Ultrasonografide göziçinde kitle görünümü mevcudiyetinde CT çekilmesi en dikedir.

Infantın görme düzeyinin saptanmasında Teller kartları, daha ileri yaş grubunda E Eşeli, Sheridan-Gardinar testi, bu testlere cevap alınmamayan çocuklarda ise yaşına bakılmaksızın elektrodiagnostik testler ve Optokinetik nistagmus testi kullanılmalıdır.

Konjenital katarakta yol açan belirgin bir göz patolojisinin saptanamadığı durumlarda infant sistemik açıdan araştırılmalıdır (Tablo 3).

İNFAANT DÖNEMİNDEKİ KATARAKTLARIN DOĞAL SEYRİ

Konjenital veya infantil kataraktların büyük bir kısmı aylar içerisinde büyüklük ve dansite açısından artış gösterirler. Vizüel açıdan problem oluşturmayan küçük lens opasiteleri, özellikle infansi periyotta ambliopi açısından yakın izleme alınmalıdır.

Bazı lens opasiteleri ise zaman içerisinde artış göstermeden aynı düzeyde kalırlar. Bunlar; Mittendorf noktası, Y sütür üzerindeki küçük opasiteler, arka lenti-konus ve zonüller-lameller katarakt yer almaktadır.

Tablo 2. Konjenital kataraktın morfolojik tipleri

1. Ön aksiyel embriyonik
2. Lameller (Zonüler)
3. Ön veya Arka Pöler (piramidal)
4. Sektöryel
5. Ön ve Arka lenti-konus
6. Mittendorf noktası (PHPV)

Tablo3. Konjenital kataraktı olan infantın değerlendirilmesi

A. ÖYKÜ

1. Aile öyküsü
2. Maternal ve neonatal ilaç kullanımı
3. Maternal enfeksiyon
 - Rubella
 - Rubeola
 - İnfluenza
 - Sifiliz
 - Toksoplazmozis
 - CMV
 - Herpes Simplex
 - Suçiçeği
 - enfeksiyöz mononükleozis
 - Diğer
4. Radyasyon
5. Travma

3. GÖZ MUAYENESİ

1. Beraberindeki göz anomalileri
 - Mikroftalmus
 - Megalokornea
 - Sklerokornea
 - Aniridi
 - Ektopik lens
 - Keratokonus
 - Retinal displazi
 - Ön segment anomalileri
2. Beraberindeki göz hastalıkları
 - Retinoblastom
 - PHPV
 - RLF (Retrolental fibrozis)
 - Jüvenil retinoskizis
 - Coats hastalığı
 - Nematod endoftalmisi
 - Norrie hastalığı
 - Medulloepitelyoma
 - Metastatik retinit
 - Üveit
 - Retinal displazi

C. KAN MUAYANESİ

1. Kalsiyum düzeyi
2. Glukoz
3. Kan aminoasitleri
 - Homosistinüri
 - Lowe
 - Galaktozemi
4. Antikor fitresi (TORCH)
5. Özel testler (Enzim düzeyleri)

D. İDRAR MUAYANESİ

1. İdrar glukoz, fruktoz, galaktoz, laktöz düzeyi
2. Kreatinin, Ürik asit
3. Aminoasidüri
 - Homosistinüri
 - Lowe
 - Galaktozemi
 - Wilson
4. Hematuri/protetnüri
 - Alport
5. Sediment
 - Fabry

E. NÖROLOJİK MUAYENE

F. ÇOCUK METABOLİZMA KAYDI

Daha önceleri ön pöler kataraktın ilerlemediği düşünülmekteydi, ancak günümüzde bu opasitelerinde

zaman içinde artarak görme düzeyini azalttığını biliyoruz. Bu nedenle ön poler opasitelerin tespit edildiği çocuklar özellikle ilk 1 yaş içinde yakın takip edilmelidir.

CERRAHİ ENDİKASYONLAR

Yenidoğan dönemi kataraktlarında cerrahi endikasyon, erişkin kataraktlarında olduğu gibi görme düzeyini bozan opasitelerle sınırlı değildir, infantın görme düzeyinin saptanması her zaman için kolay bir yöntem değildir. Fundusun görülmesini engelleyen, kırmızı fundus reflesinin alınmadığı ve arayıcı nistagmusun ortaya çıktığı durumlarda cerrahi endikasyonu vardır. Ancak arayıcı nistagmusun olmaması, ki bu durum 0.1 ve üzerinde görme düzeyi olduğunu gösterir, cerrahi endikasyonun konulmasını güçleştirebilir. Bu durumdaki çocukların çevreye olan vizüel ilgilerinin saptanması ve elektrofizyolojik testler, takip cerrahi seçiminde yol gösterici faktörlerdir. Çocuğun görme düzeyinin ve çevre ilgisinin bozuk olması cerrahi yaklaşımı ön plana çıkarır.

Belirli bir görme düzeyi ile 3 yaş civarına gelmiş kataraktlı çocuklarda cerrahinin kararlaştırılmasında çocuğun E eşeli görme düzeyinin ölçülmesi çok önemlidir. Mental-motor retardasyonu olmayan 3-4 yaşlarındaki çocuk, anne ve babanın yardımı ile E Eşellerine koopere olabilir. Görme düzeyi 0.2 ve altında tespit edilen bilateral katarakt olan çocuklarda, aile deprivasyon ambliyopisi konusunda uyarıldıktan sonra cerrahi girişim planlanabilir. Deprivasyon ambliopsinin gelişiminde kataraktın büyüklüğü ve yoğunluğu büyük önem taşımaktadır. İyi bir elektrodagnostik araştırma, görme azlığının ambliyopiye mi yoksa lens opasitesine mi bağlı olduğu konusuna yol gösterici olacaktır.

7-8 yaşın altında tek taraflı kataraktı olan çocuklar veya her iki gözdeki kataraktı eşit yoğunlukta olmayan çocuklar, daha iyi gözleri sayesinde günlük fonksiyonlarını yerine getirebilecektir. Bu çocuklarda kataraktın yoğun olduğu gözde deprivasyon ambliyopisi kaçınılmaz olduğundan, cerrahi sonrası görme prognozunun iyi olmayacağı açıktır.

Bilateral konjenital kataraktlarda görme prognozu açısından yaşamın ilk aylarında cerrahi girişim çok önemlidir. Her iki gözün ameliyatı arasında geçen süre en fazla 1 hafta olmalı ve 1. göz ameliyat edildikten sonra 2. ameliyata kadar geçen süre içinde her iki göz deprivasyon ambliyopisi gelişmemesi için rondel ile kapalı tutulmalıdır. Çocuklarda cerrahi sonrası üst solunum yolu enfeksiyonları görülebildiğinden, bazı klinikler 2. ameliyatı geciktirmemek için her iki gözün aynı anda ameliyatını önermektedir. Ancak her iki gözün aynı anda ameliyat edilebilmesi için, 1. gözün ameliyatı bittikten

sonra cerrahin, aletlerin ve çevrenin yeniden sterilizasyonu gereklidir. Aynı aletlerle 2. gözün ameliyatına devam edilmesi risklidir.

Tek taraflı konjenital kataraktlara daha önceki yıllarda her ne kadar erken cerrahi uygulansa da vizüel prognozunun iyi olmayacağı düşünülmekteydi (Frey 1973 (3), Helveston 1980 (4)). Ancak Beller (5) ilk 2 ay içinde ameliyat olan 8 tek taraflı konjenital kataraktı olan çocuktan 7'sinde 0.5 ve üzerinde görme düzeyi tespit etmiş ve bu sonucun erken cerrahi, çok iyi bir optik düzeltme ve kapamaya bağlı olduğunu bildirmiştir. 1 yaş ve üzerinde tek taraflı konjenital kataraktı olan ve lensi kesif olup, görme düzeyi iyi olmayan çocuklarda cerrahinin ne derece faydalı olacağı tartışmalıdır. Vizüel maturasyonun doğumu takiben ilk 6 ay içindeki gelişimi düşünüldüğünde, tek taraflı yoğun lens kesafeti olan çocuklarda, deprivasyon ambliyopisinin 1 yaş civarında ağır olduğu görülmektedir.

Cerrah sonrası vizüel prognozun iyi olmasında erken müdahalenin yanında, büyük önem taşıyan bir diğer faktör ailenin uyumudur. İyi bir optik düzeltme için göz hekiminin yanında aileye büyük görevler düşmektedir. Hastanın kısa aralıklarla yakın kontrolü, kontakt lenslerin sık kaybolması, kapama yapılmasındaki güçlükler ailenin uyumunu bozabilmektedir. Bu nedenlerle cerrahinin planlanmasında ailenin motivasyonu ve bu motivasyonun devam ettirilmesi önemlidir.

Kushner (6) (1986) aile motivasyonu çok iyi olan 17 tek taraflı konjenital kataraktlı çocuğu 1 yaş civarında ameliyat etmiş, 14 hastada görme düzeyinin 0.3-0.4 ve üzerinde olduğunu bildirilmiştir. Mikroftalmusu olan 8 çocukta ise ameliyat sonrası görme düzeyi iyi değildir.

Tek taraflı konjenital kataraktlarda cerrahi endikasyonu olan ve cerrahi sonrası vizüel prognozun iyi olduğu bir diğer hastalık grubu posterior lentikonustur. Bu hastalarda lens çocukluğun çok erken döneminde saydam olup, arka kapsül zayıflığına bağlı olarak geç dönemde katarakt gelişmektedir. Bu durumda deprivasyon ambliyopisi ağır olmamaktadır.

Persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV) gibi, beraberinde göz anomalilerinin eşlik ettiği konjenital kataraktlarda cerrahi sonrası vizüel prognoz çok iyi değildir ve cerrahinin planlanmasında bu durum dikkate alınmalıdır.

CERRAHİ YÖNTEMLER

Günümüze kadar konjenital katarakt cerrahisinde pek çok teknik kullanılmıştır (7,8), (Tablo 4).

1. Optik iridektomi, özellikle görme ekseninde yer alan küçük lokalize konjenital lens opasitelerinde tarif

Tablo 4. Konjenital katarakt cerrahi teknikleri

1. Optik iridektomi
2. Dissizyon
3. Lineer ekstraksiyon
4. Intra kapsüler katarakt ekstraksiyonu
5. Irrigasyon-aspirasyon
6. Lensektomi-ön vitrektomi

edilmiş, komplikasyonları nisbeten daha az olan temel cerrahi yöntemlerdendir. Ancak geniş bir endikasyon alanı bulunmamaktadır.

2. Dissizyon, lens ön kapsülünün çizilmesi ve ortaya çıkan materyalin zaman içinde rezorpsiyonunun beklenmesidir. Dissizyon ilk tanımlanan cerrahi yöntemlerden biri olup komplikasyonları oldukça fazladır. Hastalarda ameliyatı takiben pupil bloğu ve glokom, pupil alanında membran formasyonu, posterior sinüsü, sekonder glokom ve retina dekolmanı bildirilmiştir. Kortikal materyalin geç rezorpsiyonu hastalarda deprivasyon ambliyopisine de yol açmaktadır.

3. Lineer ekstraksiyonda ise, ekstrakapsüler cerrahi teknik uygulanmakta olup, göz keratom ile limbustan geniş olarak açılmakta, ön kapsülektomi takiben, lens nükleusu ve kortikal materyal temizlenmektedir. Düşük skleral rijiditeli bebek gözlerinde geniş insizyonlarla cerrahinin zorluğu açıktır. Bu yöntemde vitreus kaybı, vitreusun yara dudaklarına yapışması, retina dekolmanı gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. 1960'lardan önce daha sık uygulanan bu yöntemde, arka kapsül opasifikasyonu gelişmekte ve 2. ameliyat ile arka kapsülotomi yapılmaktadır.

4. Çocuklarda düşük skleral rijidite, vitreus ve lens arasındaki yapışıklıklar ve alfa kemotripsinin yeterli zonulolizis sağlayamaması gibi nedenlerle, intrakapsüler lens ekstraksiyonu pek çok komplikasyona yol açmaktadır. Günümüzde kullanılan bir yöntem değildir.

5. 1960'da Scheie (7) sistotom ile ön kapsül dissizyonu ile ön kameraya girmekte, ön kapsülotomi takiben irrigasyon-aspirasyon yöntemi ile kortikal materyal temizlenmektedir. Koaksiyel aydınlatmalı ameliyat mikroskopunun kullanıldığı bu yöntemde arka kapsül yerinde bırakılmaktadır. Aspirasyon sırasında ön kameraya küçük bir kanül bağlanarak reforme edilmektedir. Arka kapsülün yerinde kalması, postoperatif retina dekolmanı, kistoid makula ödemi gibi komplikasyonların oranını azaltmakta, geç dönemde sekonder intraoküler lens (IOL) itnplantasyonuna olanak sağlamaktadır. Ancak geç dönemde arka kapsül kesifleşmesi sekonder kapsülotomi gerektirebilir. Bu nedenle ameliyatın sonunda posterior kapsülotomi önerilmektedir.

Kelman (9) 1967'de fako-emulsifikasyon yöntemini tanımlamış ve bir grup konjenital kataraktlı hastada uygulamıştır. Ancak bu teknikte de geç dönemde sekonder membran formasyonu ve arka kapsül opasifikasyonu tekrar cerrahi gereksinimine yol açmıştır.

6. 1972 yılında Machemer (10) ve arkadaşları ile lensektomi-ön vitrektomi yönteminin temel prensipleri ortaya çıkmıştır. Konjenital kataraktlarda lensektomi ön-vitrektomi limbal (ön) veya pars plana (arka) yaklaşımlarla yapılmakta olup daha çok limbal yöntem kullanılmaktadır. Ocütome, Vitreophage, SİTE gibi cihazların ortak özel'ği, kesici ve emici kısımlarının yanında sürekli infüzyon gerekliliğidir. Bı yöntemde ko-aksiyel ameliyat mikroskopunun kullanılması kaçınılmazdır. Kesif lensin tümü ile birlikte ön vitreusun temizlenmesi optik eksen açıklığının tam olmasını sağlamak ve pupilla düzgün kalmaktadır. Hing (11) posterior lentik^,üs, PHPV (hiperplastik primer vitreus) ve diğer retrolental anomalilerin eşlik ettiği konjenital kataraktlarda lensektomi-ön vitrektominin tercih edilmesi gerektiğini bildirmiştir. Hoyt 1982'de (12) post operatif dönemde gelişebilecek kistoid makula ödemi nedeniyle lensektomi-ön vitrektomi tekniğinin her vakada kullanılmamasını önermektedir. Poer (13), Gilbard (14) lensektomi-ön vitrektomi yöntemi ile gelişen afak kistoid makula ödeminin, irrigasyon aspirasyon yönteminde gelişen ödemden daha fazla olmadığını bildirmişlerdir.

Kliniğimizde, ilk 18 aylık dönem içinde gelen konjenital kataraktlarda lensektomi ön vitrektomi (limbal) yöntemini, daha ileri yaş grubundaki çocuklarda ise (ekstrakapsüler) irrigasyon aspirasyon yöntemini tercih etmekteyiz. Daha küçük yaş grubunda lensektomi-ön vitrektomi tercih etmemizin nedeni, bu grupta gelişebilecek sekonder katarakt ve kapsül opasifikasyonunun kolaylıkla deprivasyon ambliyopisine yol açmasıdır. Bu grupta, tekrarlanan cerrahiye bağlı genel anestezi riski de unutulmamalıdır. Düzgün aralıklarla kontrollere gelemeyecek çocuklarda da arka kapsül saydamlığı takip edilemeyecek ise, lensektomi-ön vitrektomi yöntemini tercih etmekteyiz. 18 ay - 2 yaş ve üzerindeki çocuklarda ise, beraberinde retrolentiküler patoloji yok ise tercihimiz arka kapsül yerinde bırakılarak irrigasyon-aspirasyon yöntemidir. Arka kapsül üzerinde, aspirasyon ile kaldırılamayan opasite mevcudiyetinde, ameliyatın sonunda sistotom ile primer posterior kapsülotomi uygulamaktayız.

Lensektomi ön vitrektomi yönteminde, limbustan saat 10 ve 2 kadrantlarından ön kameraya (Ocütome bıçağı ile) girilerek ön kapsülotomi yapılmakta, daha sonra Ocütome probu ile lensektomi ön vitrektomi tamamlanmaktadır. Bu sırada 20G kanül ile devamlı infüzyon sağlanmakta ve ön kamera reforme edilmekte-

dir. Ön vitrektomi sırasında vitreus tabanı korunmalıdır. Kortikal materyal ve ön vitreus temizlendikten sonra ön kamera BSS plus ile reforme edilmekte ve limbal giriş bölgesine birer adet 10/0 monoflaman naylon sütün konulmaktadır. Düğüm kornea içine gömüldükten sonra subkonjonktival antibiyotik ve steroid enjeksiyonu yapılmakta ve her iki göz steril rondel ile kapatılmaktadır.

AMELİYAT SONRASI İZLEM

Konjenital kataraktlarda erken postoperatif tedavi ve takip büyük önem taşımaktadır. Kliniğimizde ameliyat sonrası 1. günde topikal kortikosteroidler başlanmakta, ön kamera reaksiyonuna göre sıklığı ayarlanmaktadır. Genellikle kortikosteroidli damlalar ile birlikte topikal antibiyotik 3x2 damla olacak şekilde başlanmaktadır. %0.3'lük atropin 3x2 damla postoperatif 1.günden itibaren göz tamamen sakinleşinceye kadar, genellikle 2 ay süre ile kullanılmaktadır.

AMELİYAT SONRASI OPTİK DÜZELTME

Konjenital kataraktlı çocuklarda postoperatif görme prognozunun iyi olmasında, en önemli 2 faktör, cerrahi yöntem ve ameliyat sonrası uygun optik rehabilitasyondur. Afakik çocuklarda görme rehabilitasyonunun amacı, vizüel gelişimini tamamlamamış bu hastalarda, retinada oluşacak iyi odaklanmamış bulanık hayalin ortadan kaldırılarak deprivasyon ambliyopisi ve anizometropik ambliyopinin önlenmesidir.

Erken çocukluk döneminde optik parametreler zaman içinde değişim gösterdiklerinden, afakik infantta uygulanacak optik düzeltme yöntemlerinin (Tablo 5) parametreleride değişebilmeli, optik korreksiyon kalitesi iyi olmalı, komplikasyon oranı düşük ve çocuk tarafından kabul edilebilir olmalıdır. Hasta ailesi ve hekim için kolay uygulanabilir, pratik ve ucuz bir yöntem olması büyük önem taşımaktadır.

Ameliyat sonrası erken dönemde, gözün beyazlaşıp inflamasyonun azalması ile, skiascope yapılarak gözün kırıcılık düzeyi saptanmalıdır. Postoperatif 3'er aylık dönemlerde skiascope tekrarlanmalı, redaksiyondaki değişiklikler gözlük ve kontakt lense aynen yansıtılmalıdır. Çocuğun kooperasyonunun iyi olmadığı durumlar da genel anestezi altında muayene planlanabilir.

Tablo 5. Optik düzeltme yöntemleri

1. Gözlük ile düzeltme
2. Kontakt lensler
3. Intraoküler lensler (IOL)
4. Epikeratofaki

Gözlük ile düzeltme, ucuz, kolay değiştirilebilen ve komplikasyonsuz bir yöntem olmasının yanında, sosyokültürel ve ekonomik durumu iyi olmayan ailelerde tercih edilen bir yöntemdir. Ancak ağırlığı ve santralizasyonunun iyi olmaması, prizmatik etkisi, görme alanını daraltması, tek taraflı ataklarda anizokoni ve anizometri gibi problemler en önemli dezavantajlardır.

Tek taraflı ataklarda iki gözün bir arada kullanılmasına olanak sağlayan kontakt lenslerin ise, sık kaybolması ve buna bağlı ekonomik yükü, aile eğitimi gerektirmesi, yakın takip güçlüğü ve korneada olası komplikasyonlar en önemli dezavantajlarını oluşturmaktadır. Bu grup içinde en çok tercih edilen lensler uzun kullanımlı, oksijen geçirgenliği yüksek lenslerdir, istenen dioptride lensin hemen bulunamaması da önemli bir handikaptır.

Çok uzun dönemde yaratacağı sorunların bilinmesi ve çocuklarda değişen göz boyutlarına bağlı olarak refraksiyonun değişmesi, göz içi lenslerinin konjenital kataraktlı olgularda kullanımını kısıtlamaktadır (15,16).

1980 yılından itibaren ABD'de uygulanmaya başlayan epikeratofaki, gözlük ve kontakt lens kullanımında başarılı olmayan tek taraflı ataklarda önerilen diğer bir rehabilitasyon yöntemidir. Bu teknikte donör kornealar dondurulup şekillendirilmekte ve kataraktın alınmasını takiben alıcı korneasında ön stromal bölgeye sütünre edilmektedir. Refraksiyonun büyük ölçüde değiştiği durumlarda, lentikülün değiştirilmesi gerekmektedir. Tekniğin en büyük dezavantajı ise postoperatif dönemde greftte uzun sürebilecek bulanıklıktır. Morgon (17) (1988) bu oranı 314 gözde %11, tekrarlanan cerrahisonrasında ise %5 olarak bildirilmiştir.

Kliniğimizde en sık tercih edilen yöntem, erken dönemde uzun süreli kontakt lens kullanımudur. Lensin sık kaybolduğu ve ailenin bunun karşılayamadığı durumlarda ise gözlük ile düzeltmeyi tercih etmekteyiz. Özellikle 3 yaşın altındaki grupta, göz içi lensi kullanılmaktayız. Bu hastalar yaşamlarının ileri dönemlerinde sekonder göz içi lens implantasyonu şansına sahiptir.

AMELİYAT SONRASI GÖRME PROGNOZU

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim dalında 1977-1990 yılları arasında ameliyat edilen, yaşları 4 ay ile 228 ay arasında değişen 49 konjenital kataraktlı hastada (41'i bilateral, 8'i unilateral) ameliyat sonuçları ve prognozu etkileyen faktörler incelendiğinde (F.Alaçayır 18, 1991); ameliyat yaşının, kataraktın bilateral veya unilateral oluşunun, kısmi veya total oluşunun, katarakta eşlik eden oküler anomalilerin

KONJENİTAL KATARAKTLAR

varlığının, iki gözün ameliyatı arasındaki sürenin, post operatif vizüel rehabilitasyon zamanının ve yönteminin ameliyat sonrası görme prognozunu doğrudan etkilediği görülmüştür.

Sanaç (19), konjenital kataraktlarda ambliopinin önlenmesinde kapama ve uygun vizüel rehabilitasyonun önemini vurgulamıştır. Bu çalışmada, ameliyat sonrası, 0.4 ve üzerinde görme keskinliği elde edilen konjenital kataraktlı hastaların analizinde, 3 aylıktan önce ameliyat olan hastalar, post operatif erken vizüel rehabilitasyon uygulanan hastalar, genellikle ilk ameliyat edilen gözler ve sekonder kataraktın bulunmayıp zaman içinde, yavaş progresyon gösteren (özellikle lameller veya zonüler tip) olgularda ileri yaşlarda cerrahiye rağmen 0.6 ve üzerinde görme düzeyi elde edilebilmiştir.

Cheng, Hiles ve ark. (20) (1991), prognozun en kötü kabul edildiği tek taraflı konjenital kataraktlı 25 hastada, ilk 4 ay içinde ameliyat edilen grubun tümünde 5 yıllık takip ile 0.5 ve üzerinde görme düzeyi bildirmişlerdir. 6 ay ve daha büyük yaşta ameliyat edilen hasta grubunda ise görme düzeyi 0.1 ve altında bulunmuşun Yazarlar ameliyat öncesi dönemde arayıcı nistagmusun yanında şaşılığın olmasının, kötü prognozun bir göstergesi olduğunu ve tek taraflı konjenital kataraktlarda ameliyat için en uygun dönemin ilk 4 ay olduğunu belirtmektedir.

AMELİYAT KOMPLİKASYONLARI

Gelişen lensektomi-vitrektomi cihazları ve irrigasyon-aspirasyon yöntemleri ile, konjenital katarakt ameliyatından sonra gelişen komplikasyonlar (Tablo 6) oldukça azalmıştır.

Pearson (21) (1991) erken çocukluk çağı kataraktlarında, insizyonun küçük olması, daha az irrigasyon solüsyonu kullanılması ve aletin kullanım kolaylığı nedeni ile lensektominin, diğer ameliyat tekniklerine (fakoemulsifikasyon ve irrigasyon-aspirasyon) göre tercih edilmesi gerektiğini ve komplikasyon oranının düşük olacağını bildirmektedir. Arka kapsülü yerinde bırakılan olguların %17'sinde 50 ay içinde arka kapsül opasifikasyonu veya sekonder katarakt geliştiğini bildirmişlerdir.

Lensektomi sırasında iris hasarından ve lens materyalinin vitreusa karışmasından kaçınmak için pupillanın iyi dilatasyonu gerekmektedir. 20-30 yaş gibi geç dönemlerde bile ortaya çıkan retina dekolmanı bu hasta grubunda en korkulan ancak nadir görülen komplikasyonlardan birdir. Ön vitrektomi sırasında vitreus tabanının zedelenmemesi büyük önem taşımaktadır.

Tablo 6. Konjenital katarakt ameliyatı sonrasında gelişebilen komplikasyonlar (Erken ve geç dönem)

Erken dönem	Geç dönem
- Arka kapsül yırtılması	- Arka kapsül opasifikasyonu
- İris hasarı ve pupilla düzensizliği	- Glokom
- Len materyalinin vitreusa dağılması	- Posterior ve anterior sinesi
- Lens nükleusunun dislokasyonu	- Retina dekolmanı
- Hifema	- Kronik iritis
- Ön kamerada lens materyali	- Pupiller membran oluşumu
- Kistoid makula ödemi	- Büllöz keratopati
- Vitreus kaybı	- Sekonder katarakt

Post operatif dönemde topikal kortikosteroidler ve midriyatikler kronik iritis ve pupiller membran oluşumunu azaltacaktır.

Aspirasyon ve kesme (cutting) derecelerinin düşük tutulması, ameliyat süresini önemsiz düzeyde uzamasına neden olsa bile, kistoid makula ödemi, büllöz keratopati ve retina dekolmanı oluşma riskini azaltacaktır.

Viskoelastik maddelerin kullanımı ve gelişen lensektomi-vitrektomi cihazları, konjenital katarakt ameliyatından sonra gelişen büllöz keratopati insidansını çok azaltmıştır.

Bütün bu bilgilerin ışığında, konjenital kataraktlarda gelişen cerrahi metodlar ve ameliyat sonrası uygun vizüel rehabilitasyon, görme prognozunu olumlu yönde etkilemekte ve hastaların ilerideki yaşantılarında yararlı bir görme düzeyine ulaşmalarına olanak sağlamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Wilson FM. Pediatric ophthalmology and strabismus. In: Hect KA, editors. Basic and Clinical Science Course. American Academy of Ophthalmology 1990; 70-6.
2. Robinson DH. Pediatric ophthalmology. Philadelphia: WB Saunders Company 1983.
3. Frey T, Friendly D, and Wyatt D. Re-evaluation of monocular cataracts in children. Am J Ophthalmol 1979; 87:675.
4. Helveston EM, Saunders A, and Ellis FD. Unilateral cataracts in children. Ophthalmic Surg 1980; 2:102.
5. Beller R, Hoyt CS, Marg E, and Odom JV. Good visual function after neonatal surgery for congenital monocular cataracts. Am J Ophthalmol 1981; 91 :559.
6. Kushner BJ. Visual results after surgery for monocular juvenile cataracts of undetermined onset. Am J Ophthalmol 1986;102:468.
7. Scheie HG. Aspiration of congenital cataracts: A new technique. Am J Ophthalmol 1960; 50:1048.

8. Jaffe NS, Jaffe MS, Jaffe GF. Cataract surgery and special techniques. In: Cataract Surgery and Its Complications. St Louis, CV Mosby Company 1990;86-8.
9. Kelman CD. Phaco-emulsification and aspiration. A new technique of cataract removal. Am J Ophthalmol 1967; 64:23.
10. Machemer R, Parel J, and Buettner H. A new concept for vitreous surgery. Instrumentation. Am J Ophthalmol 1972; 73:1.
11. Hing S, Speedwell L, Taylor D. Lens surgery in infancy and childhood. Br J Ophthalmol 1990; 74:73.
12. Hoyt CS, Nickel B. Aphakic cystoid macular edema. Occurrence in infants and children after transpupillary lensectomy and anterior vitrectomy. Arch Ophthalmol 1982; 100:746.
13. Poer DV, Helveston EM, Ellis FD. Aphakic cystoid macular edema in children. Arch Ophthalmol 1981; 99:249.
14. Gilbard SM, Peyman GA, Goldberg MF. Evaluation for cystoid maculopathy after parsplacata lensectomy-vitrectomy for congenital cataracts. Ophthalmology 1983; 90(10):1201.
15. Rasooly R, BenEzra D. Congenital and traumatic cataract. The effect on ocular axial length. Arch Ophthalmol 1988; 106:1066
16. BenEzra D, Paez JH. Congenital cataract and intraocular lenses. Am J Ophthalmol 1983; 96:311.
17. Margan KS, McDonald MB, Hiles DA, et al. The nationwide study of epikeratophakia for aphakia in older children. Ophthalmology 1988; 95:526.
18. Alaçayır F, Eldem B, Sanaç AŞ, Bilgiç S, irkeç M. Konjenital kataratlarda ameliyat sonuçları ve prognozu etkileyen faktörler. XXIV. Ulusal Türk Oft Kong Bülteni. Ankara: Yıldırım Basımevi 1991; 201.
19. Sanaç AŞ. Konjenital kataraktlarda ambliyopinin önlenmesi. IX. Kış Simp. (Kataraktlar ve Tedavisi) Bülteni. Bursa: Uludağ Üniv. Basımevi 1988; 201.
20. Cheng KP, Hiles AD, Biglan AW. Visual results after early surgical treatment of unilateral congenital cataracts. Ophthalmology 1991; 98:903.
21. Pearson RV, Ayiward GW, Marsh RJ. Ocutome lensectomy: results and complications. Br J Ophthalmol 1991; 75:482.

KAPSÜLOREKSİS TEKNİĞİ İLE KAPSÜLİÇİ GÖZİÇİ LENSİ YERLEŞTİRMENİN REFRAKTİF ETKİSİ

*Refractive effect of capsular bag lens placement with the capsulorhexis technique
[T.A.Armstrong. J Cataract Refract Surg 18:121-124]*

Can-opener tekniği ile katarakt ekstraksiyonu ve göziçi lensi implante edilmiş 50 olgu aynı işlemlerin kapsüloreksis tekniği ile gerçekleştirildiği 50 olgu ile karşılaştırıldı. Tüm olgularda kapsül içi yerleşim biyomikroskopisiyle teyid edildi. Gerçek ve öngörülen post-operatif refraksiyon SRK II ve Holladay formülleri ile hesaplandı. Heriki formülle kapsüloreksis yapılan olgular, aynı A-konstantı ve cerrah faktörü olan can-opener tekniği ile opere edilmiş olgulardan 0.43 dpt daha fazla düzeltme gerektirdiler. A-faktörü tekrar hesaplandığında can-opener olguları için 118.23, kapsüloreksis olguları için 118.76 bulundu. Üretici firmanın A-konstantı 118.3 idi. Bu çalışmada cerrahi teknikteki olası değişikliklerin refraktif sonuçları değiştirebileceği istatistik olarak anlamlı bulundu. Üreticilerin göziçi lensleri için A-sabitinin hangi teknikte elde edildiğini belirtmeleri gerektiği ve bunun önemi vurgulandı.

Özetleyen: Dr.B.S.Aslan