

Anterior Keratokonus

ANTERIOR KERATOCONUS

Ömer Faruk RECEP*, Hikmet SARIKATIPOĞLU"

Keratokonüs (konik kornea), kornea merkezinin herhangi bir iltihabı durum olmaksızın incelerken koni şeklinde öne doğru uzaması ile karakterize ektatik bir distrofidir. Koni küçük veya büyük, yuvarlak ya da oval olabilir veya görme ekseninin yakınında ya da altında yerleşebilir (1).

Keratokonüs genellikle puberte dönemi veya sonrasında ortaya çıkar. Çoğunlukla çift taraflı (%85) (2) olmasına rağmen bazen tek taraflı da olabilir ve hatta ileri derecede asimetri gösterebilir (3). İlerlemesi oldukça değişkendir. Koni aynı şekilde kalabilir ya da 3-5 yıl boyunca hızla ilerleyip sonra durabilir. Bazı vakalarda ise daha uzun bir süre içerisinde aralıklı olarak ilerleme gösterebilir. İlerleme en çok 10-20 yaşları arasında olur. 20-30 yaşları arasında daha azdır ve 30 yaş üzerinde pek muhtemel değildir.

Keratokonüsün genel popülasyondaki insidansı 4-600/100.000 olarak kaydedilmektedir. Bu durum tüm ırklarda görülebilir (1) ve kızlarda daha sıktır (4).

Pekçok vakada aile hikayesinin pozitif olmamasına rağmen otozomal dominant ve resesif geçiş bildirilmiştir. Bazı vakalar için tam olmayan penetrans söz konusudur. Son zamanlarda geliştirilen bilgisayarlı aletlerle korneanın en küçük topografik anormallikleri dahi tesbit edilebilmekte ve kalıtımın rolü daha iyi incelenebilmektedir (5). Etkilenmemiş gibi görülen aile bireylerinde fotokeratoskop ile yapılan incelemelerde merkezi dikleşmede artış ve astigmatizma yakalanmıştır. Ailesel keratokonusa etkilenen bireylerin yaklaşık üçte ikisinde sindaktili, Raynaud fenomeni ve brakidaktili gibi bağ dokusu anormalliklerine rastlanmaktadır (3).

Hastalar başlangıçta görme bozukluğuyla doktora başvururlar. Astigmatizmalarını düzelterken silindirik gözlük camlarıyla bir süre için şikayetleri durur. Daha sonra görme gözlük camlarıyla düzeltilemeyecek hale gelir ve hastalık çok belirginleşir. Skiyoskopide pupilla gölgesi düz aynayla aynı eksende hareket yerine daire

şeklinde hareket eder (4) ya da makas şeklinde reflektirir. Keratometri mirleri düzensizdir ve kornea eğriliği 70 D'yi geçebilir (3).

Keratokonusta korneanın koni şeklinde uzamasına ek olarak değişik biyomikroskopik özellikler de görülür. Koninin tabanını kısmen veya tamamen çevreleyen epitelyal bir pigment halkası bulunabilir ve buna *Fleischer halkası* denir. Bu halkanın rengi, epitel bazal katmanında biriken ferritin miktarına göre sarı-yeşil arasında değişebilir. En iyi oblik kobalt mavisıyla görülür.

Fleischer halkası tam olmadığında koninin sınırlarını tesbit etmek için korneaya direk oftalmoskopiyle retroiluminasyon yapılması faydalı olabilir. Koni, ışığı yansıtır ve aydınlanan bölgede karanlık bir alan oluşur.

Stroma içinde ve Descemet zarında koninin dik eksenine paralel olarak küçük dik katlantılar bulunabilir. Bunlara *Vogt çizgileri* denir. Parmakla hafifçe basınç yapıldığında bu çizgiler geçici olarak kaybolur.

Ön stromada Bowman zarındaki idyopatik çatlakların tamiri sonucu ortaya çıkan küçük skarlara sık rastlanır. Büyümüş kornea sinirleri, kornea endotelyal reflesinin yoğunluğunda artış, küçük epitel altı fibriller çizgiler (1), posterior krokodil şaşgren ve guttalar da görülebilir. Kornea duyusu özellikle alt kısımda azalmış olabilir.

Hastalığın ilerlemesi ile birlikte kornea merkezinin incelmeye başlamasına rağmen perforasyon nadirdir (3). Fakat Descemet zarında meydana gelen yırtıklar sonucu kornea endotel bariyeri bozulur ve koni bölgesinde akut stromal ödem gelişir. Bu duruma *akut korneal hidrops* (1) ya da *akut keratokonus* adı verilir. Hasta görmesinin çok azalmasından, ağrıdan, göz yaşarmasından, fotofobiden ve blefarospazmdan şikayet eder (4). Descemet zarındaki yırtık genellikle 6-10 hafta içinde spontan olarak iyileşir (6) ve ödem 4 aya kadar kaybolur, fakat bir miktar skar dokusu kalır. Eğer skar dokusu görme ekseninde ise görme keskinliği düzelebilir (1).

Akut hidrops sonrası korneada neovaskülarizasyon gelişebilir. Hidropsun boyutu ve limbal damarlara

Geliş Tarihi: 25.5.1994

Kabul Tarihi: 25.7.1994

* Dr.Ankara Numune Hast. 3. Göz Kli. Asistanı

** Op.Dr.Ankara Numune Hast. 3. Göz Kli. Uzmanı, ANKARA

yakınlığı neovaskülarizasyon için temel risk faktörleridir (7).

Keratokonusun iki tipik bulgusu Munson ve Rizzuti bulgularıdır. Bunlardan *Munson bulgusu*, aşağı bakışta ektatik korneanın alt kapakta oluşturduğu V şeklindeki değişikliktir. *Rizzuti bulgusu* ise kornea dış yandan aydınlatıldığında nazal limbus yakınında ışığın keskin bir şekilde odaklaşmasıdır. Işın orta dereceli vakalarda limbusa yakinken koni ilerledikçe perilere doğru hareket eder.

İlerlemiş vakaların tanısı dış muayene ve biyomikroskopik inceleme ile kolayca konabilir. Erken tanı için ergenlik dönemi ile 20 yaş arasında hızlı ilerleyen miyopik astigmatizması olan hastalara dikkat etmek gerekir.

Keratokonus, klinik olarak tanınan evre ve sadece plasido disk incelemesi ile tanınan daha erken latent evre olarak sınıflandırılabilir (1). Günümüzde, korneanın ardışık topografik analizleriyle subklinik keratokonusun belirlenmesi mümkündür (8). Keratoskopideki en erken bulgu inferotemporal dikleşmeye bağlı olarak merkezi kornea mirinin yumurta şeklinde karakteristik bir görünüm almasıdır. Durumun ilerlemesi ile birlikte inferotemporal kadrandaki daha periferik mirlar dikleşir, sonra da inferonazal, superotemporal ve superonazal kadrantlar etkilenir (1). Hastalık ilerledikçe koninin pozisyonu, boyutu ve şekli de değişebilir. Çoğunlukla koni kısmen yuvarlak olup hafifçe inferonazal kadrana doğru kayıktır. Buna rağmen oval, sarkık veya küçük meme başı şeklinde de olabilir (3).

Keratokonus diğer kornea ektazileri olan pellusid marjinal dejenerasyon ve keratoglobus ile birlikte bulunabilir. Hatta bazı yazarlar bunları aynı hastalığın değişik varyasyonları olarak ele almaktadır. Fakat başlama yaşı, ilerleyiş, biyomikroskopik inceleme ve perforasyon riski yönünden keratoglobus keratokonus-tan ayrılık göstermektedir (1).

Keratokonus, bu ektazilerden başka göz ve göz dışı pekçok hastalıkla ilişki gösterebilir. Bunlardan en iyi ortaya konan vernal keratokonjonktivit, atopik dermatit ve diğer atopik hastalıklardır, fakat aradaki ilişki pek bilinmemektedir (3). Özellikle atopi hikayesi olan keratokonuslu hastalarda IgE seviyeleri yüksek bulunabilir. HLA grupları ise farklılık göstermemektedir.

Down sendromunda anormal kapak aralığı, epikan-tus, katarakt, Brushfield noktaları, strabismus, nistagmus ve blefarokonjonktivit gibi oküler anormallikler yanısıra keratokonus sıklığı da artmaktadır. Ayrıca korneal hidrops Down sendromlu hastalarda diğer keratokonus-lulara göre daha fazla görülmektedir (1).

Çok sayıda bağ dokusu hastalığında keratokonusun da eşlik ettiği bildirilmiştir. Mitral kapakçık prolapsusunun %38-58 arasında bildirilmesi bu iki hastalığın kolajen metabolizmasındaki benzer bozuklukların farklı bulguları olduğunu düşündürmektedir (9). Ayrıca anormal korda tendinea ile ilişki de bildirilmiştir (10).

Keratokonuslu hastalarda eklemlerde hipermobilitte saptanmıştır. Marfan sendromu ve osteogenezis imper fekta ile keratokonus nadiren birlikte görülmektedir. Ehlers-Danlos sendromu ile daha iyi bir ilişki kurulmuştur. Bu sendrom doku frajilitesi, aşırı deri esnekliği, aşırı eklem hareketliliği ve kanama eğilimi gibi klinik özellikler içeren heterojen bir bağ dokusu hastalıklar grubudur. Bu dört klinik tablonun görülme «lurumuna göre 7 klinik alt tip belirlenmiştir. Tip VI'da oküler bulgular daha fazla görülmektedir (1).

Sallanan göz kapağı sendromu son zamanlarda tanımlanmıştır. Daha çok şişman kişilerde görülmektedir. Karakteristik bulguları kolayca çevrilebilen üst göz kapağı, tarsal laksite ve yaygın papiller konjonktival değişikliklerdir. Bu bozuklukta keratokonusun sebebi bilinmemesine rağmen ağır vakalarda keratokonusun şiddetinin de arttığı kaydedilmiştir (11).

Keratokonus, Apert sendromu, Noonan sendromu, Crouzon sendromu, Little hastalığı, Duane sendromu, Addison hastalığı, kseroderma pigmentosa ve Laurence-Moon-Bardet-Biedel sendromuna da eşlik edebilir.

Keratokonusun gözle ilgili olarak da retinitis pigmentosa, Leber konjenital amarozu, ektopia lentis, konjenital katarakt, aniridi, mikrokornea, prematurite retinopatisi ve mavi sklera gibi durumlarla birlikte görüldüğü bildirilmiştir (3).

Histopatoloji

Keratokonusun ilk morfolojik değişiklikler korneanın ön kısmında olmaktadır. Erken dönemde Bowman tabakasında fibrilasyon ve düzensizlik görülmektedir (1). Tipik vakalarda Bowman tabakasında çok sayıda çatlak ve merkezi epitelde incelleme olurken diğer bir grupta bu bulgulara rastlanmamaktadır (12). Bu çatlakların, aktive olmuş stromal keratositlerin oluşturduğu bağ dokusuyla onarımı sonucu biomikroskopta görülebilen korneal skarlar ortaya çıkmaktadır. Keratositler ve kornea epitelindeki Bowman tabakasındaki çatlaklara doğru ilerleyebilir. Bu alanlarda ön stromal lameller, karakteristik Z şeklindeki kıvrımlara dönüşürler. Keratositlerce üretildiği sanılan PAS-pozitif granüler madde bu lamelleri çevreler. Koniden uzaktaki stromal keratositler ise normaldir.

Hastalık ilerledikçe epitel incelir ve kornea normal yapısını kaybeder. Speküler mikroskop ile büyümüş, uzamış yüzeyel epitel hücreleri görülebilir, speküler, ışık ve elektron mikroskopuyla fazla sayıda epitelial karanlık hücre izlenir. Koninin çevresinde bazal epitelde hücre içi ve hücre dışı ferritin birikmesiyle Fleischer halkası oluşur.

Stromadaki incelmeyi mekanizmasının iyi bilinmemesine rağmen kornea lamellerinin kalınlığı aynı kalmakta, fakat sayıları azalmaktadır. Kolajen fibrillerinde erime gösterilememiştir. Stromal maddedeki değişikliklerin lameller arasındaki bağlan zayıflattığı, dolayısıyla

lamellerin birbirinden ayrılarak kolajen erimesi olmaksızın fokal stromal incelmeye yol açtığı ileri sürülmektedir.

Çok ileri evrelere kadar Descemet zarı ve endotel etkilenmemektedir. Endotelyal hücre yoğunluğu genellikle normaldir, fakat uzun eksenleri koninin merkezine doğru uzanan büyük ve uzamış bir grup hücreye rastlanabilir.

Akut korneal hidropsta yoğun stroma ödemi göze çarpar. Descemet zarı arka yüzden ayrılır, kıvrılır ve kabarıklık yapar. İyileşme esnasında endotel, Descemet zarının ön ve arka yüzüne ilerler (1).

Biyokimya

Keratokonusta kornealarda değişik biyokimyasal anormallikler bildirilmiştir. Fakat bunların çoğu diğer çalışmalarla ne doğrulanmış ne de reddedilmiştir. Bunlardan bazıları glukoz -6- fosfat dehidrogenaz seviyesinde azalma, lizin hidroksilasyonu ve hidroksilizin glikozilasyonunda niçpi azalma, toplam kolajende azalma ve yapısal glikoproteinlerde nispi bir artış olmasıdır (13). Bir çalışmada indirgenebilir kolajen çapraz bağlanmasında artış kaydedilmiştir. Doku kültüründe ise keratositlerin bazılarında RNA translasyonunda anormallik olduğu, dolayısıyla protein sentezinin azaldığı görülmüştür. Kolajenolitik aktivite normalden daha yüksektir. Proteoglikanlarda bir anormallik olduğu ileri sürülmektedir. Ayrıca keratositlerin yüzeyindeki glikoproteinlerde de anormallikler bulunmuştur. Toplam proteoglikan içeriği artmıştır. Stromada kolajenöz olmayan anormal bir madde de kaydedilmiştir. Elektron histokimyası ve X ışını difraksiyonu proteoglikan konumunun kolajen fibrillerine göre anormal olduğunu göstermiştir. Kolajen fibrilleri ile proteoglikan arasındaki etkileşim normal korneal sağlamlığın sağlanması açısından önemlidir. Dolayısıyla bu anormallikler stromada gerilme ve incelmeye yol açabilir (3).

Etyopatogenez

Değişik biyokimyasal bulgulara bakılarak keratokonusta birden fazla mekanizmanın sebep olduğu söylenebilir. Bazı hastalarda kolajen bozuk olabilir. Örneğin Ehlers-Danlos tip VTda kolajen çapraz bağlanması yoktur. Keratositlerce anormal kolajen sentezi, anormal çapraz bağlanma ve kolajenolitik aktivitede artışı gösteren çalışmalar bu mekanizmayı desteklemektedir. Diğer çalışmalarda bazı hastalarda proteoglikan anormalliklerinin sorumlu olduğu ileri sürülmüştür.

Sert kontakt lens kullanımının da keratokonusa yol açtığı kaydedilmiştir. Sert kontakt lens kullanan pekçok hastada keratokonusta gelişmiş ve oldukça yüksek oranda, keratokonusta tanısı alan hastada sert kontakt lens kullanımı hikayesi alınmıştır (3). Yalnız bu çalışmalardan kiminde keratokonusta gelişmeden önceki muayeneler biyomikroskop, keratometri ve refraksiyon ile yapılmış, fotokeratoskop kullanılmamıştır. Dolayısıyla bu vakalarda latent keratokonusta ortaya çıkmış olması da muhtemel görülmektedir (14).

Bir diğer önemli nokta sert kontakt lenslere bağlı gelişen korneal çarpıklıktır (warp). Bu durum ileri derecede düzenli ya da düzensiz astigmatizmaya yol açarak gözlükle görmeyi bozar. Kontakt lens kullanımı bırakıldığında kornea eğriliği bir süre değişkenlik gösterdikten sonra dengeye kavuşur. Buna rağmen önemli ölçüde astigmatizma kalabilir. Çarpıklığın sebebinin uygun yerleştirilmeyen lensin alt kenarının yaptığı travma sonucu korneanın orta alt kısmında dikleşmeye yol açması olduğu sanılmaktadır.

Sert kontakt lenslere bağlı keratokonusta ile kornea çarpıklığının ayrımı genellikle zordur. Her ikisinde de düzensiz astigmatizma görülebilir, fakat kontakt lens kullanımı bırakıldığında çarpıklıkta düzelme görülür(1). Korneal çarpıklıkta korneada incelmeye olmaz. Descemet çizgileri ve Fleischer halkası görülmez. Keratoskopide düzensiz astigmatizma görülür, fakat inferotemporal yönelimli yumurta şeklindeki mirlere rastlanmaz(3), Korneal çarpıklığı olan hastalarda dairesel merkezi mir ve alt mirlere düzensiz dikleşme izlenir. Keratokonusta ile korneal çarpıklık birarada bulunduğu yumurta şeklinde bir merkezi mir ile düzensiz inferior mirlere görülür.

Korneal çarpıklık ile keratokonusta subklinik formu arasındaki ayırıcı tanı daha da zordur. Keratoskopile değerlendirme zor olduğunda Klyce bilgisayarlı yüksek rezolüsyonlu grafik prezentasyonu faydalı olabilir (1).

Gözlerin oğuşturulması da keratokonusta sebebi olarak düşünülmüştür, fakat bunun delili azdır. Atopik hastalarda ve Down sendromlu hastalarda göz oğuşturulmasına çok rastlanmaktadır. Bir vakada da yoğun günlük masaj ile normal korneada keratokonusta geliştiği bildirilmiştir (3).

Tedavi

Akut hidrops konservatif olarak tedavi edilmeli ve hastaya bu durumun düzeleceği söylenmelidir. Sikloplejiler, hipertonic solüsyon ve pomadlar semptomatik rahatlama sağlayabilir (3). Ayrıca göz sıkı bandaj altında tutulur ve kornea ödemi azaltmak için göz içi basıncını düşüren diazomid ya da mannitol kullanılır (4). Sonuçta biraz skar katabilir, fakat bazı vakalarda kornea düzleşir ve kontakt lens kullanımı kolaylaşır (3). bandaj yerine yumuşak kontakt lensler de kullanılabilir (2).

Neovaskülarizasyon riski olan hastalar yakından takip edilerek topikal tedavi etkisiz kaldığında neovasküler reaksiyonu inhibe etmek için sistemik steroidler verilmelidir (7).

Korneada perforasyon geliştiğinde göze bandaj uygulanır ve skar dokusu yarayı kapatmaya kadar bandaj günlük olarak değiştirilir (15).

Komplikasyon gelişmemiş vakalarda tedaviye gözlük camları ile başlanır. Gözlüklerle iyi görüş sağlanamadığında kontakt lens kullanılarak ektatik korneanın ortaya çıkardığı düzensiz astigmatizmayı maskeleyen düzgün bir yüzey elde edilir. Kontakt lenslerin kerato-

konusu yol açtığı söylenmesine rağmen keratokonus tedavisinde kontakt lens kullanımı kaçınılmazdır (1). Cerrahi için büyük merkezlere sevk edilen olguların çoğu da dahil olmak üzere pekçok keratokonus olgusu kontakt lenslerle yaşamını sürdürebilmektedir (16). Uygulama tekniği, koninin boyutu, şekli, konumu ve dikliğine göre değiştiği için kontakt lens kullanımı hastalara öğretilmelidir. Genel bir kural olarak 52 D'den fazlası kontakt lens kullanımını zorlaştırmakta, 60 D üzerinde ise hemen hemen imkansızlaşmaktadır. Yuvarlak konilere ve görme eksenini yakınındaki konilere kontakt lens uygulanması oval konilere ve limbosa yakın konilere yerleştirmekten daha kolaydır.

Keratokonusta kontakt lens uygulaması çoğunlukla deneme-yanılma ile yapılır. Koni ilerlemesi ve ileri derecede ektatik vakalardaki apikal dokunma lens değişimini sıklaştırmaktadır. Bu durum oldukça sıkıcı ve zaman alıcı olduğu için hem hasta hem de göz doktorununun sabırlı ve motivasyonlu olması gerekir.

inferior oval konilerde daha düz korneal meridyene yakın bir baz eğriliği olan büyük çaplı (8.5-10.0 mm) tek eğrilikli polimetil metakrilat (PMMA) veya PMMA-silikon kornea lensleri kullanılabilir.

Merkezde bulunan yuvarlak, meme başı şeklindeki koniler için ilk denenecek lens taban eğriliği dik tarafından biraz daha düz, çapı 7.5-8.5 mm olan tek eğrilikli sert lens veya koni merkezine uyacak minilenstir. Daha ektatik konilerde çift eğrilikli Soper ya da McGuire lensi kullanılır. Bunlarda merkezi ekzatiye daha iyi bir çatı sağlayan dik bir merkezi baz eğriliği ile dört tane dereceli ara eğrilik bulunur.

Sert kontakt lense intolerans geliştiğinde orta dereceli konileri olan hastalarda dana sağlam yumuşak kontakt lensler gözlükle birlikte denenebilir.

İstekli hastalarda büyük çaplı yumuşak lens üzerine yerleştirilmiş sert kontakt lens içeren "piggyback" lens sistemi kullanılabilir (1).

İyi kontakt lens kullanımına rağmen görme 5/10'un altına düşerse, kontakt lense intolerans gelişirse, lensi sık sık değiştirme gerekir ve korneada önemli ölçüde periferik incelme olursa penetran keratoplasti gerekebilir. Kontakt lens kullanımında temel başarısızlık nedenleri ise başlangıçta ki görmenin düşük olması, keratometre değerlerinin 55 D ve üzerinde olması, yaşın 40'ın üzerinde olması ve hastalığın süresinin 5 yılın üzerinde olmasıdır (17).

Penetran keratoplasti, keratokonus tedavisinde bugün için en çok tercih edilen cerrahi yöntemdir. Penetran keratoplasti endikasyonları içinde keratokonus %17-24'lük bir oranla büyük serilerde ilk sırayı almaktadır (18-22). İkinci bir keratoplasti gerektirme yönünden ise keratokonus majör endikasyonlar içinde son sırayı almaktadır (23). Yine majör keratoplasti endikasyonları içinde en yüksek başarı keratokonusta elde edilmektedir (24).

İyi bir postoperatif takip yapıldığında %90 üzerinde greft berraklığı elde edilmektedir (1). 5 yıllık greft sağ kalımı %97'dir (25). Görme keskinliği hastaların %80'den fazlasında 5/10 ya da daha iyi olmaktadır. Endotelial greft reaksiyonunun %6-9 arasında olmasına karşın greft reaksiyonuna bağlı başarısızlık %0-3 olarak bildirilmektedir.

İkinci göze penetran keratoplastinin zamanlaması belirgin değildir. Bir yıl ara ile yapılan iki taraflı keratoplastilerde tek taraflı olanlara göre iki kat başarısızlık görülmektedir ve bu aralık tavsiye edilmektedir.

Penetran keratoplasti sonrası düşük görme keskinliğinin temel nedenlerinden biri yüksek astigmatizmadır. İleri cerrahi tekniklerin kullanımına rağmen vakaların %20-26'sında 6 D'den fazla astigmatizma olmaktadır. Bu durumu açıklamak için greftin eksantrik yerleştirilmesi, trefinasyon esnasında koninin periferik bölümünün alınmaması, greft-verici çaplarındaki farklılıklar, sütün tekniği ve trefine bağlı olarak korneanın distorsiyonu gibi teoriler öne sürülmüştür (1).

Greft, alıcı çapından büyük olduğunda her ne kadar sinesi ve kesi sızıntısı gibi komplikasyonlar azalmakta ve daha fazla endotelial hücre sağlanmakta ise de ortaya çıkan astigmatizma ve korneal dikleşme nedeniyle aynı boyutta greft önerilmektedir (26). İleri derecede ektatik konisi olan hastalarda koninin ucuna termokoter uygulanarak ya da merkezi korumasız trefin (Hessburg-Barron vakum trefini) kullanılarak kornea distorsiyonu önlenir. Sütürasyon için 10/0 ve 11/0 monofilament naylon sütün kombine olarak kullanılır. 10/0 sütün 2-3 ay içinde alınıp gözlük ya da kontakt lens kullanımına geçilir. 11/0 sütün 1 yıla kadar kalabilir. Sütürasyon tek tek yapılırsa postoperatif yüksek astigmatizmayı giderme şansı olabilir.

Ön kamara enflamasyonu minime ininceye kadar topikal kortikosteroid tedavisine devam edilir. Bu arada uzun süreli kortikosteroid kullanımına bağlı olarak gelişebilecek olan arka subkapsüler katarakt yönünden dikkatli olunmalıdır.

Penetran keratoplasti sonrası iris atrofisi ve glokomla birlikte kalıcı midriazis gelişebilir. Bu duruma Urrets-Zavalía sendromu denir. Sıklığı %18'e kadar çıkabilmektedir. Midriazis genellikle operasyondan sonraki ilk 48 saat içinde kaydedilmektedir. Pupil fiks ve dilate olabilir, ya da kısmen dilatedir. Parezi geçici olabilir, fakat çoğunlukla kalıcıdır. İris atrofisi fokal ya da sektoral olabilir. Kalıcı dilate pupillerde sektör atrofisi çok sık olarak görülür. Bu durumun, postoperatif dönemde kuvvetli midriyatiklerin kullanımına ve korneal yara kenarının irise baskısından dolayı iris sfinkter kasının iskemik paralizine bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir.

Keratokonusta, greft üzerinde de ortaya çıkabilir. Çoğu vakanın anormal korneanın tamamen alınmamasından kaynaklanmasına rağmen yıllar sonra ortaya çıkan vakalar da bildirilmiştir. Bu fenomen greftteki kera-

tokonus ve alıcı keratositleriyle epitel hücrelerinin grefte ilerlemesiyle açıklanmaktadır.

Keratokonus tedavisinde inlay lameller keratoplasti bir alternatif olarak düşünülmüştür. Fakat teknik zorluğu ve görme yönünden sonuçların pek iyi olmaması nedeniyle kullanımı kısıtlı kalmıştır. Buna rağmen bazı vakalarda tercih edilir. Endotelyal greft rejeksiyonu riski olmadığı için uyumsuz hastalarda kullanılır. Koni limbua yakın olduğunda penetran keratoplasti sonrası inlay lameller keratoplasti denenebilir.

inlay lameller keratoplastide tesbit için globa Fliaringa halkası dikilebilir. Trefinin çapı koninin boyutu ve konumuna göre ayarlanır. Periferal koniler için 10-11 mm'lik bir trefin gerekir. 0.1 mm derinliğinde bir kesi yapıldıktan sonra jilet ya da elmas bıçakla 360°'ye tamamlanır. Diseksiyonu korneaya doğru 2-3 mm genişletmek için Paufigue bıçağı veya lameller dteektör kullanılır. Alıcı lameller dokusu, cerrahi lameller diseksiyon bıçağıyla çıkarılır ya da asistan Flieringa halkasından tutarken cerrah iki forseps ile lamellerden çekerek çıkarır. Lameller, koni bölgesinde çok yapışık olmadıklarından çoğu vakada kolaylıkla çıkar.

Bir diğer cerrahi yöntem termokeratoplastidir. Bu teknikte ısı ile stromal kolajenin büzüşmesi sağlanır. Termokeratoplasti sonrası vakaların çoğunluğunda iyi görsel sonuçlar elde edilmemektedir. Ayrıca korneal eğrilikte düzensizlik, kalıcı epitel defektleri, kornea ödem ve aseptik stroma nekrozu gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. Termokeratoplasti sonrası penetran keratoplasti yapıldığında aynı başarı elde edilmektedir.

Keratokonus tedavisi için son 10 yıl içinde epikeratofaki (onlay lameller keratoplasti) uygulamaya girmiştir. Bu teknikte, modifiye bir Barrequer kriyotezgağında şekillendirilip liyofilize durumda saklanan düz lameller greft rehidrate edilir ve koni bölgesindeki ince kornea dokusunu düzeltip güçlendirmek için dairesel yüzeyel keratektomiye suture edilir. Postoperatif dönemde grefti korumak ve epitelizeasyonu hızlandırmak için yüksek su içerikli bir bandaj lensi kullanılır (1). Epikeratofaki sonrası olguların %97'sinde anatomik başarı sağlanmakta, başarılı olmayan olgularda ise penetran keratoplasti denenebilmektedir (27).

Bu teknik tanısal amaçla kontakt lens kullanıldığında 5/10 ya da daha iyi görme düzeyi elde edilebilen kornea skarına sahip hastalarda (1), birinci gözünde penetran keratoplasti sonrası rejeksiyon görülen hastalarda, Down sendromlularda ve daha çabuk görme sağladığı için çocuklarda tercih edilir (28). Epikeratofakinin bazı avantajları mevcuttur. Greft rejeksiyon riski inlay lameller keratoplastide olduğu gibi düşüktür. Ayrıca alıcı stromasında ileri derecede diseksiyona gerek yoktur. Böylece ön kamaraya girme ve dokular arasında kesafet oluşma riski en aza iner.

Bu teknik ile 9 D'lik bir düzleşme ve 5/10'dan daha iyi bir görme sağlanır, iyi görüş elde edilemeyen vakalarda en önemli neden kronik epitelial defektlerdir (1)-

Değişik tedavi teknikleri kıyaslandığında cerrahi olmayan tedavi hâlâ ilk sırayı almaktadır. Diğer taraftan öpere edilen olgulara da yine ameliyat sonrası büyük oranda kontakt lens uygulanmakta, az bir kısmına da gözlük verilmektedir, %5-10'luk bir hasta grubuna herhangi bir şey uygulanmamaktadır (27). Keratokonus tedavisinde en çok kullanılan metodlar olan kontakt lens, penetran keratoplasti ve epikeratofaki karşılaştırıldığında en kötü sonuçlar epikeratofakide elde edilmektedir (29).

Kaynaklar

1. Maguire LJ, Meyer RF. Ectatic corneal degenerations. In: The Cornea. Kaufmann HE, ed. New York: Churchill Livingstone, 1988; 485-503.
2. Kanski JJ. Clinical Ophthalmology A systemic Approach. Hong Kong: Butterworth Heinemann, 1992: 118-9.
3. Arffa RC. Grayson's Diseases of the Cornea. St Louis: Mosby Year Book, 1991:401-9.
4. Bengisu Ü. Göz Hastalıkları, İstanbul: Beta, 1990: 80-1.
5. Gonzalez V, McDonnell PJ. Computer-assisted corneal topography in parents of patients with keratoconus. Arch Ophthalmol 1992; 110:1413-4.
6. American Academy of Ophthalmology, section 1990-91: 7: 206-8.
7. Rowson NJ, Dart JK, Buckley RJ. Corneal neovascularisation in acute hydrops. Eye 1992; 6: 404-6.
8. Maguire U; Lowry JO Identifying progression of subclinical keratoconus by serial topography analysis. Am J Ophthalmol 1991; 112:41-5.
9. Sharif KW, Casey TA, Coltart J. Prevalence of mitral valve prolapse in keratoconus patients. J R Soc Med 1992; 85: 446-8.
10. Besmudez FJ et al. Association of keratoconus and false chordae tendineae in the left ventricle. Am J Ophthalmol 1989; 108: 93.
11. Donnenfeld ED, Perry HD, Gibraltar RP, Ingranam HJ, Udell IJ. Keratoconus associated with floppy eyelid syndrome. Ophthalmology 1991; 98: 1674-8.
12. Scroggs MW, Proia AD. Histopathological variation in keratoconus. Cornea 1992; 11: 553-9.
13. Leibowitz HM, Keratoconus. In: Corneal Disorders Clinical Diagnosis and Management. Leibowitz HM. Philadelphia: WB Saunders Co, 1984: 100-11.
14. Macsa MS, Varley GA, Krachmer JH. Development of keratoconus after contact lens wear. Patient characteristics. Arch Ophthalmol. 1990; 108: 534-8.
15. Vaughan D. Cornea. In: General Ophthalmology. Vaughan D, ed. Lebanon: Lange, 1989: 117.

16. Belin MW, Fowler WC, Chambers WA. Evaluation of recent trends in the surgical and nonsurgical correction of keratoconus. *Ophthalmology* 1988; 95: 335-9.
17. Dana MR, Puts JL, Viana MA, Sugar J, McMahon TT. Contact lens failure in keratoconus management. *Ophthalmology* 1992; 99:1187-92.
18. Sharif KW, Casey TA. Changing indications for penetrating keratoplasty, 1971-1990. *Eye* 1993; 7: 485-8.
19. Mamalis N, Anderson CW, Kreisler KR, Lundergan MK, Olson RJ. Changing trends in the indications for penetrating keratoplasty. *Arch Ophthalmol* 1992; 110:1409-11.
20. Lindquist TD, McGlothlan JS, Rotkis WM, Chandler JW. Indications for penetrating keratoplasty 1980-88. *Cornea* 1991; 10: 210-6.
21. Mamalis IM, Craig MT, Coulter VL, Lundergan MK, Olson RJ. Penetrating keratoplasty 1981-88. Clinical indications and pathologic findings. *J Cataract Refract Surg* 1991; 17: 163-7.
22. Damji KF, Rootman J, White VA, Dubord PJ, Richards JS. Changing indications for penetrating keratoplasty in Vancouver, 1978-87. *Can J Ophthalmol* 1990; 25: 243-8,
23. Rapuano CJ, Cohen EJ, Brady SE, Arentson JJ, Laibson RR. Indications for and outcomes of repeat penetrating keratoplasty. *Am J Ophthalmol* 1990; 109: 689-95.
24. Price FW Jr, Whitson WE, Marks RG. Graft survival in four common groups of patients undergoing penetrating keratoplasty. *Ophthalmology* 1991; 93: 322-8.
25. Kirkness CM, Ficker LA, Steele AD, Rice NS. The success of penetrating keratoplasty for keratoconus. *Eye* 1990; 4: 673-88.
26. Perry HD, Foulks GN. Oversize donor buttons in corneal transplantation surgery for keratoconus. *Ophthalmic Surgery* 1987; 18: 751-2.
27. Lass JH et al. Clinical management of keratoconus. A multicenter analysis. *Ophthalmology* 1990; 97:433-45.
28. Marguerite B, McDonald, Keith S, Morgan, Herbert E, Kaufman, David H, Leach. Epikeratophakia: Theory, case selects and variables in success or failure. In Frederick S. Brightbill (ed). *Corneal surgery: Theory, technique and tissue*. Mosby, 1993: 445-53.
29. Carney LG, Lembach RG. Management of keratoconus: comparative visual assessments. *CLAO-J* 1991; 17: 52-8.