

Mikrokornea-Katarakt ve Glokom Birlikteliği Olan Bir Olguda Fakotrabekülektomi

Phacotrabeculectomy in a Case of Microcornea-Cataract and Glaucoma

M. Sinan SARICAOĞLU¹, Ahmet KARAKURT², Ömer Faruk RECEP¹, Hikmet HASİRİPİ³

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Mikrokornea, katarakt, glokom ve miyopi birlikteliği olan tek gözlü bir olguda göz içi basıncı (GİB) kontrolü ve gör- sel rehabilitasyonu sağlamak için, sol göze mitomisin C (MMC) ile fakotrabekülektomi ameliyatı uyguladık. Ameli- yatın klinik sonucu ve hastanın sosyal ve eğitim yaşantısına olan etkilerini tartıştık.

Anahtar Kelimeler: Mikrokornea, katarakt, glokom, fakotra- bekülektomi.

ABSTRACT

We performed phacotrabeculectomy with mitomycin C in one eye of a patient having microcornea, cataract, glauco- ma, and myopia to regulate the intraocular pressure and to rehabilitate vision. We discussed the result of the opera- tion and the effects on the patient's social and educational life.

Key Words: Microcornea, cataract, glaucoma, phacotrabecu- lectomy.

Glo-Kat 2008;3:55-57

GİRİŞ

Mikrokornea erişkin kornea çapının 10 mm altın- da olmasıdır. Bazen mikroftalminin bir parçası olabilir. Ancak mikroftalmide tüm göz yapılarının küçük olması söz konusudur ve iris, retina, koroid ve optik sinir ko- lobomu ile birliktelik gösterebilir. Nadir olgularda mik- rokornea dermal aplazi ve sklerokornea ile beraberdir (MİDAS sendromu). Bazı olgular sporadik iken, otozo- mal dominant ya da otozomal resesif genetik geçişler bildirilmiştir.¹

Bu sunumda sağ gözünde ileri derecede görme kay- bı bulunan, mikrokornea, katarakt, glokom ve miyopi beraberliği gösteren bir olguya uygulanan mitomisin C (MMC) ile fakotrabekülektomi ameliyatının klinik sonu- cu ile hastanın sosyal ve eğitim yaşantısına olan etkileri tartışıldı.

Geliş Tarihi : 20/02/2008

Kabul Tarihi : 13/03/2008

Received : February 20, 2008

Accepted : March 13, 2008

- 1- ANEAH. 3. Göz Kliniği, Ankara, Uzm. Dr.
- 2- ANEAH. 3. Göz Kliniği Şef Muavini, Ankara, Uzm. Dr.
- 3- ANEAH. 3. Göz Kliniği Şefi, Ankara, Uzm. Dr.

- 1- M.D. Ankara Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhiye Ankara / TURKEY
SARICAOĞLU M.S., msinansarica@yahoo.com
RECEP Ö.F., Faruk.recep@isikgoz.com.tr
- 2- M.D. Ankara Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhiye Ankara / TURKEY
KARAKURT A., karakurta@hotmail.com
- 3- MD. Ankara Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhiye Ankara / TURKEY
HASİRİPİ H., hhasiripi@tnef.net.tr

Correspondence: M.D. M. Sinan SARICAOĞLU
Ankara Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhiye
Ankara / TURKEY

OLGU SUNUMU

Sağ gözünde ileri derecede görme kaybı olan 13 yaşında kız hasta. Sol gözde görme azalması ve göz ağrısı ile kliniğimize başvurdu. Mithat Enç görme engelliler okulunda okuyordu. Hikayesinden başka bir merkezde 3 yıl önce sağ gözüne katarakt ameliyatı yapıldığı, bu ameliyattan 2 yıl sonra ise proliferatif vitreoretinopatinin eşlik ettiği retina dekolmanı (PVRD) gelişmesi nedeniyle, pars plana vitrektomi (PPV) ve silikon verilmesi ameliyatı uygulandığı öğrenildi. Kliniğimize başvurduğunda sağ göze timolol maleat %0.5+dorzolomid %2 fiks kombinasyonu, sol göze bu tedaviye ek olarak brimonidin %0.2 damla kullanılmaktaydı. Aile hikayesinden 2 erkek kardeşi olduğu, 9 yaşındaki en küçük kardeşinin de katarakt nedeniyle sol gözünden ameliyat edildiği öğrenildi. Yine amcasının bir erkek çocuğunda ve halasının 1 erkek çocuğunda da benzer göz problemleri olduğu ve ameliyat edildikleri bilgisi alındı. Ebeveynler arasında akrabalık yoktu. Hastanın mental fonksiyonları iyi, sistemik bir patolojisi bulunmamaktaydı. Yapılan muayenesinde sağ gözde görme el hareketleri, sol gözde 1 metreden parmak sayma (mps) düzeyindeydi. Kullandığı yüksek miyopik tashihle (- 9.0 D) görmeler artmamaktaydı. Goldmann applanasyon tonometrisi ile yapılan göz içi basınç (GİB) ölçümleri, kombine antiglokom tedavisiyle sağda 15 mmHg, solda 24 mmHg idi. Kornea çapları sağ ve sol gözde 9 mm'ydı (Resim 1). Pakimetric değerlendirme ile santral kornea kalınlıkları sağ gözde 650 μ , sol gözde 630 μ idi. Santral korneal kalınlık ölçümüne göre düzeltilmiş GİB'leri sağda 11 mmHg, solda 21 mmHg olarak hesaplandı. Biyomikroskopik muayenede sağ göz psödo-fakdi (arka kamara göz içi lensi). Sol gözde nükleer ve arka subkapsüler katarakt vardı (Resim 2). Gonyoskopik muayenede her iki gözde açı açık olup, yüksek iris inserasyonu mevcuttu. Fundus muayenesinde sağ gözde optik atrofi olup, intravitreal silikon ve inferior retinada lokalize sığ dekolman izleniyordu. Sol göz katarakt nedeniyle flu aydınlanıyor, ancak retinadan yatışık refle alınıyordu. Bu gözün B mod USG'sinde retina yatışık. Aksiyel uzunluk sol gözde 29.12 mm olarak tespit edildi.

Bu bulgularla hastanın mevcut durumu da göz önüne alınarak, hem göz tansiyonunu kontrol altına almak, hem de görsel rehabilitasyonu sağlamak amacıyla sol göze MMC ile fakotrabekülektomi ameliyatı uygulandı. Ameliyat sırasında herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadı. Ameliyat sonrası 1. gün görme keskinliği 2 mps,

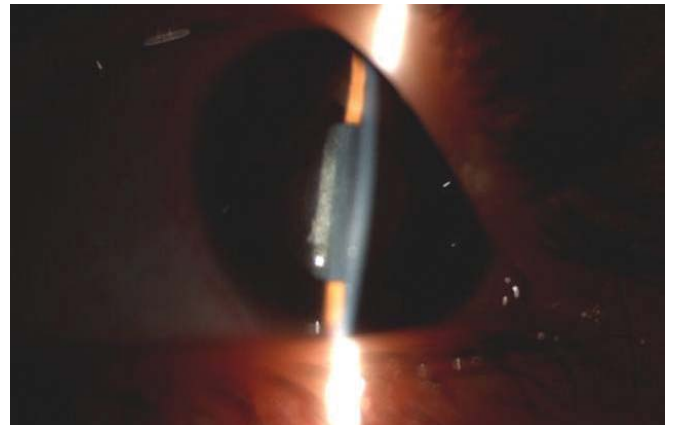
GİB 14 mmHg, santral korneal kalınlık ölçümüne göre düzeltilmiş GİB 10 mmHg idi. Biyomikroskopik muayenede göz içi mercek santralize ve ön kamara doğal olup, kısmen avasküler blep formasyonu izleniyordu, optik disk soluk ve cup/disk (c/d) oranı 6/10 idi. Bir ay sonraki kontrolünde görme keskinliği 0.05, GİB 18 mmHg düzeltilmiş GİB 14 mmHg olarak tespit edildi. Fonksiyonel kısmen avasküler blep formasyonu izleniyordu. Üç ay sonraki görme keskinliği 0.1, düzeltilmiş GİB yine 14 mmHg olarak ölçüldü. Hasta kliniğimiz az görenler bölümü ile değerlendirilerek kendisine teleskopik gözlük (4.2x12 fokus 0.20- ∞ , Eschenbach ayarlanabilir teleskopik gözlük) verildi. Bu gözlükle Snellen eşeline göre uzağı 0.6, standart yakın eşelinde ise NO:3 düzeyinde okuyabildiği tespit edildi. Hasta bu süre içerisinde devam eden eğitimini görme engelliler okulundan ayrılarak kazandığı Anadolu lisesinde sürdürmeye başladı. Ameliyattan sonra 1. yıl süresince yapılan periyodik kontrol muayenelerinde görme keskinliği aynı düzeyde kalırken, c/d oranında artış olmadı. Santral korneal kalınlığa göre düzeltilmiş GİB ölçümleri 14-15 mmHg aralığında seyretti (Resim 3).

Cerrahi Teknik

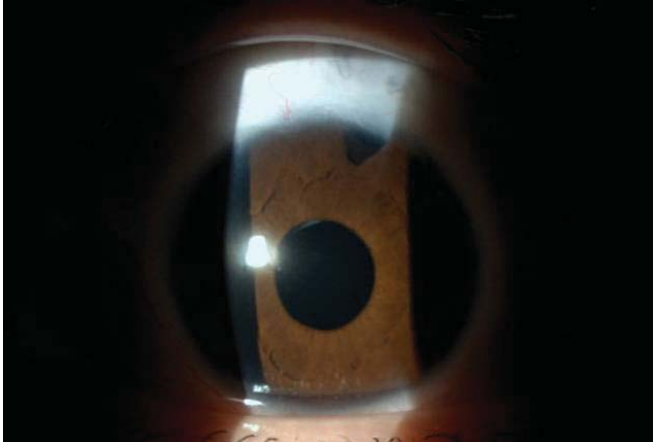
Saat 12 hizasından forniks tabanlı konjonktiva açılımı yapıldıktan sonra, 3x3 mm üçgen bir skleral flep kaldırıldı. MMC 0.2 mgr/ml 2 dakika süreyle skleral yüzeye uygulandı MMC uygulanan skleral yüzey bol sıvı ile yıkandı. Daha sonra 3.2 mm'lik korneal insizyonla süperotemporal lokalizasyonda fakoya geçildi. Viskoelastik desteğinde kontinü sirküler kapuloreksis yapıldı. Hidrodiseksiyonu takiben fakoemülsifikasyon (ALCON-LEGACY) uygulandı. Daha sonra korneal insizyon 4 mm'ye genişletilerek, katlanabilir akrilik göz içi lensi (GİL) kapsül içine yerleştirildi. Korneal kesi 1 adet 10/0 monoflaman suture ile kapatıldı. Fakoimplantasyonun tamamlanmasının ardından trabekülektomi bölgesine geçilerek, 2x1 mm olarak işaretlenen sklerektomi tamamlandı ve periferik iridektomi uygulandı. Skleral flap 2 adet ve konjonktiva her iki ucundan 2 adet 10/0 monoflaman suture ile kapatıldı. Trabekülektominin tamamlanmasının ardından ön kamaradaki viskoelastik madde temizlenerek uzaklaştırıldı. Takiben fakoemülsifikasyon öncesi hazırlanan yan girişten, dengeli tuz solüsyonu (BSS) ile filtrasyonun ve korneal insizyondan sızdırmazlığın kontrolü yapıldı. Kontrol sonrası ön kamara oluşturularak, subkonjoktival gentamisin-deksametazon enjeksiyonu ile ameliyata son verildi.



Resim 1: Mikrokorneanın biyomikroskopik görünümü.



Resim 2: Katarakta ait opasitelerin biyomikroskopik görünümü.



Resim 3: Fakotrabekülektomi sonrası 12. ayda ön segment ve fonksiyonel blebin biyomikroskopik görünümü.

TARTIŞMA

Yenidoğanda kornea çapı 9.5-10 mm'dir. Erişkede ise 10.5-12.5 mm aralığındadır. Mikrokornealı olgularda başta glokom ve katarakt olmak üzere diğer gelişimsel anomaliler ile birliktelik görülebilir.¹ Literatürde mikrokornea ve aksiyel miyopi birlikteliği nadir olarak rapor edilmiştir.²

Patogenezin erken prezantasyonu ve diğer oküler anomamilerin (iris ve açı anomalileri, persistan tunica vasküloza lentis, retinal distrofi gibi) eşlik etme durumuna göre görsel prognoz kötü olabilir. Bu olgularda küçük kornea çapı, dar ön kamara, kötü pupiller dilatasyon cerrahiye güçleştirmektedir. Ameliyat sonrası gelişen komplikasyonlar da, görme prognozunu etkileyen önemli bir handikaptır. Nishina ve ark. erken cerrahi uyguladıkları 11 olgunun 22 gözünün cerrahi sonuçlarını değerlendirdikleri retrospektif çalışmalarında, erken cerrahinin önemi vurgulanmış (deprivasyon ambliyopisi riski), ancak ameliyat sonrası komplikasyonların da dikkatle takibi ve tedavisi önerilmiştir. Bu olgularda özellikle glokom gelişiminin takibi önem arz etmektedir. Bu çalışmada ameliyat sırasında hiçbir olguda komplikasyonla karşılaşılmazken, ameliyat sonrası %55 olguda komplikasyon gelişmiştir. Bunlar, retinal yırtık, seröz veya yırtıklı retina dekolmanı gelişimi, glokom, korneal opasite gibi görme düzeyini etkileyebilecek ciddi problemlerdir.³ Yine ameliyat sırası ve sonrasında komplikasyonla karşılaşılmasa da, patogenezin doğal seyri olarak görme keskinliği düşük kalabilmektedir. Bizim olgumuzda ameliyat sırasında ve sonrasında komplikasyonla karşılaşmadık. Son kontrol muayenesinin yapıldığı ameliyat sonrası 15. ayda da herhangi bir sorun yoktu. Ancak mikrokornea, katarakt ve glokom birlikteliği ve ileri yaştaki müdahale final görme keskinliğini önemli ölçüde etkilemiş görünmektedir. Ayrıca hastanın diğer gözündeki retina dekolmanı ve optik atrofi gelişimi de dikkate alındığında, geç dönem problemler açısından periyodik kontrollerin ve hastanın olası komplikasyonlar konusunda bilgilendirilmesinin önemi bir kat daha artmaktadır.

Mikrokornea olgularında glokom farklı şekillerde açığa çıkabilmektedir. Açık açılı glokom tablosu yanında, küçük korneaya rağmen büyüyen lens nedeniyle açı kapanması tipinde glokom tablosuyla da karşılaşabilmektedir. Olgumuzda yüksek iris insersiyosunun söz konusu olduğu açı anomalisi mevcuttu (trabekülodisge-

nezis). Çocukluk çağı ya da genç erişkinlerdeki glokom olgularında (gelişimsel ve juvenil açık açılı glokomlar) filtran cerrahi, kuvvetli doku iyileşmesi ve fibroblastik aktivite nedeniyle başarısızlıkla sonuçlanabilmektedir. Bu nedenle yüksek risk grubunda olan bu olgularda ameliyata antimetabolit ajan, özellikle de MMC ilavesi başarıyı artırmaktadır.⁴⁻⁶

Glokom ve katarakt beraberliği olan olgularda fakotrabekülektomi, hem görsel rehabilitasyonu, hem de GİB kontrolünü aynı anda sağlayabilmesi açısından son derece önemlidir. Etkinliği ve güvenilirliği bir çok çalışma ile gösterilmiştir.⁷⁻⁹ Hastamızın mevcut durumu dikkate alındığında, kombine cerrahi teknik kendisi açısından oldukça yararlı olmuştur. Görme engelliler okulunda başlayan eğitim hayatı, ameliyatın ardından teleskopik gözlüğe adaptasyonun sürecinin tamamlanmasıyla daha da hız kazanmış, Anadolu lisesini kazanabilmesiyle sonuçlanmıştır. Hastamız eğitime buradan devam etmektedir.

Gelişimsel kataraktlar yaklaşık %50 oranında kalıtsaldır. Kalıtsal olanların bir çoğunda genetik geçiş otozomal dominant olup, fenotipik ve genotipik heterojenite söz konusudur. Mikrokornea-katarakt birlikteliğinde son yıllarda ivme kazanan moleküler genetik çalışmalarda, GJA8 (gap junction protein) ve MAF (Leusin zipper transcription factor, musculoaponeurotik fibrosarcoma oncogene homolog gene) genlerinde yeni mutasyonlar tanımlanmıştır.^{10,11} Olgumuzun aile hikayesinin dominans paterni dikkate alındığında, moleküler genetik araştırma için son derece uygun olduğu görülmektedir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Sugar J: Congenital corneal anomalies Yanoff M, Duker JS, Ophthalmology, Mosby Co. St. Louis. 1999;431-434.
2. Sohaşda Z, Holló D, Berta A, et al.: Microcornea associated with myopia. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2006;244:1211-1213.
3. Nishina S, Noda E, Azuma N: Outcome of early surgery for bilateral congenital cataracts in eyes with microcornea. Am J Ophthalmol. 2007;144:276-280.
4. Sarıcaoğlu MS, Karakurt A, Şengün A: Dirençli gelişimsel glokom olgularında mitomisin-C ile trabekülektomi. MN Oftalmol. 2004;11:140-144.
5. Sidoti PA, Belmonte SJ, Liebmann JM, Ritch R: Trabeculectomy with mitomycin C in the treatment of pediatric glaucomas. Ophthalmology. 2000;107:422-429.
6. Mandal AK, Walton DS, John T, et al.: Mitomycin C augmented trabeculectomy in refractory glaucoma. Ophthalmology. 1997;104:996-1001.
7. Devranoğlu K, Üstündağ C, Özdemir H, et al.: Açık açılı glokom ve kataraktlı olgularda trabekülektomi ile birlikte uygulanan küçük kesili katarakt cerrahisinin sonuçları. T Oft Gaz. 2000;30:456-460.
8. Caporossi A, Casprini F, Tosi GM, et al.: Long-term results of combined 1-way phacoemulsification, intraocular lens implantation, and trabeculectomy. J Cataract Refract Surg. 1999; 25:1641-1645.
9. Sarıcaoğlu MS, Karakurt A, Hacıoğlu H: Fakoemülsifikasyon ve trabekülektomi: kombine ve ardışık cerrahi tekniklerin karşılaştırılması. Glo-Kat. 2006;1:29-33.
10. Hansen L, Eiberg H: Rosenberg Novel MAF mutation in a family with congenital cataract-microcornea syndrome. Mol Vis. 2007;13:2019-2022.
11. Devi RR, Vijayalakshmi P: Novel mutations in GJA8 associated with autosomal dominant congenital cataract and microcornea. Mol Vis. 2006;12:190-195.