

#### ÖZ

Primer konjenital glokom (PKG) intrauterin hayatta dış akım yollarının yeterince gelişmemesi nedeniyle göz içi basıncının (GİB) arttığı en sık raslanılan gelişimsel glokom tipidir.<sup>1,2</sup> Klasik tanı üçlüsü (triad) gözde aşırı sulanma (epifora), ışığa aşırı hassasiyet (fotofobi) ve kapakların sıkıca kapatılması (blefarospazm)'dir. Gözde büyüme (bupthalmus), kornea genişlemesi (megalokornea) ve bulanıklığı, Descemet zarındaki yırtıklar (Haabs striae) artmış GİB sonucudur.<sup>1,3,4</sup> Bu yazıda PKG'un kliniği ve tanı yöntemleri ile ayırıcı tanısı anlatılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Gelişimsel glokom, primer konjenital glokom, bupthalmus, megalokornea, haabs striae.

#### ABSTRACT

Primary congenital glaucoma is the most common form of developmental glaucomas, which has an isolated maldevelopment of the outflow pathways. Epiphora (excessive tearing), photophobia (hypersensitivity to light), and blepharospasm (squeezing of the eyelids) are the classic triad of PCG. Buphthalmus, corneal enlargement and clouding and tears in Descemet's membran (Haab's striae) result from elevated intraocular pressure. In this paper, the clinics, the diagnostic methods and the differential diagnosis of PCG is described.

**Key Words:** Developmental glaucoma, primary congenital glaucoma, buphthalmus, megalocorneae, haabs striae.

**Glo-Kat 2011;6:Özel Sayı:41-48**

**Geliş Tarihi : 05/09/2011**

**Kabul Tarihi : 07/09/2011**

**Received : September 05, 2011**

**Accepted : September 07, 2011**

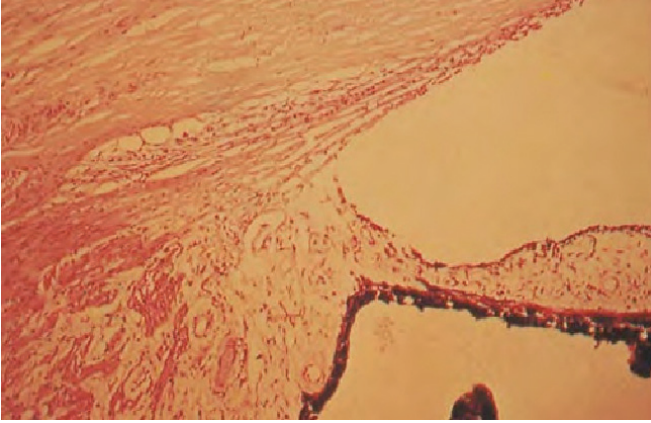
1- İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı İstanbul, Prof. Dr.

1- M.D. Professor, İstanbul University Cerrahpaşa Medical Faculty, Department of Ophthalmology, İstanbul/TURKEY

OCAKOĞLU Ö., ocakoglu@superonline.com

**Correspondence:** M.D. Professor, Özcan OCAKOĞLU

İstanbul University Cerrahpaşa Medical Faculty, Department of Ophthalmology, İstanbul/TURKEY



**Resim 1:** PKG'da ön kamara açısı (histolojik görünüm).

### PRİMER KONJENİTAL GLOKOM (PKG)

En sık rastlanılan gelişimsel glokom tipidir. Primer infantil glokom terimi ile aynı anlamı ifade eder. Gelişimsel glokomların büyük çoğunluğunu oluşturur. Görülme sıklığı 1:10.000 canlı doğumdur.

Bu grupta en fazla görülen anomali tipi "İzole trabekülo-disgenesis" tir. Bu anomalide GİB artışının tek nedeni trabeküler ağörgüsünde gelişim bozukluğudur (Resim 1). Göz ve eklerinde GİB artışına neden olabilecek başka anomali görülmez.<sup>1,2</sup>

Primer konjenital glokomda genellikle her iki göz birlikte etkilenir ama ciddiyet farklı olabilir (Resim 2). Tek taraflı hastalık sıklığı %25-30'dır. Erkek bebekler kızlardan biraz daha fazla etkilenirler (3:2).<sup>4,5</sup>

### Konjenital Glokom-İlk Tanı?

İlk tanı genellikle bebekle ilk kez karşılaşan kadın-doğum uzmanı, yeni doğan uzmanı, ya da hasta yakınları tarafından konulur.

İlk tanı zamanı; doğumda, yaşamın ilk birkaç haftası veya ilk birkaç yılı içinde (en sık), veya nadiren daha sonraki yaşlarda olabilir. Tanı konulduğu zamana göre adlandırılabilir.



**Resim 3:** PKG'lu bebek gözünde buftalmik görünüm.



**Resim 2:** PKG'da bilateral buftalmus.

Eğer klinik belirtiler doğumda görülüyorsa yenidoğan tipi, ilk 2-3 yaş içinde ortaya çıkarsa infantil tip veya erken çocukluk ve genç adolesan döneminde tespit edilirse juvenil tip olarak adlandırılır. Klinik belirtiler, hastalığın ortaya çıkış zamanı ile yakın ilişkilidir.<sup>3,6</sup>

### Hangi Belirtilerden Şüphelenilmelidir?

Konjenital glokomun temel belirtileri şunlardır;

1. Fotofobi (ışığa aşırı duyarlılık),
2. Epifora (aşırı sulanma),
3. Blefarospazm (özellikle gün ışığında),

Bu klasik üçlü (triad) yüksek GİB sonucu kornea epitelindeki ödemin gözde oluşturduğu irritasyona bağlıdır.

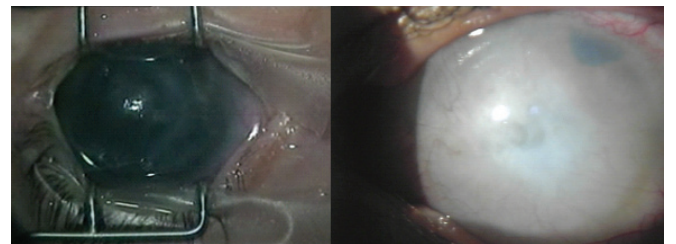
Diğer konjenital glokom bulguları arasında;

1. Bebeklerin sık sık gözlerini ovuşturmaları,
2. Konjonktivite benzer kızamık gözler,
3. Büyük, iri göz (Buftalmus),
4. Korneanın grimsi beyaz görünümü sayılabilir.

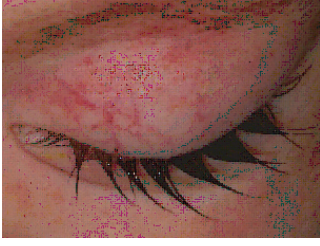
### Buftalmus

Elastik skleraya sahip bebek gözlerinde intrauterin yaşamdan itibaren artan GİB sonucu göz küresinde büyüme olur (Resim 3). Anatomik sınırlar değişikliğe uğramıştır. Ön kamara derinleşir, kornea skleral bileşke genişler. Gözün ön arka eksen (ÖAE) uzar (Bu uzamaya bağlı olarak buftalmik gözlerde miyopi görülebilir).

Eğer etkin GİB düşüşü sağlanabilirse gözün ön arka ekseninde 0.5-1 mm'lik azalma görülebilir. Yüksek GİB, ilk 2-3 yıl (kimi yazarlara göre 4-5 yıl) içinde gözü büyütebilir.



**Resim 4:** Ciddi kornea ödemi ve korneada skarlaşma.



**Resim 5:** PKG'lu gözde üst kapak venlerinde dilatasyon.

Bu nedenle bu dönemde teşhis klinik bulgulardan faydalanılarak kolayca konulabilir.<sup>6-8</sup> Ancak daha ileri yaşlarda sklera sertliği erişkin seviyesine ulaşacağı için artmış GİB göz küresinde büyüme yapmaz.

İleri yaşlarda teşhis için gonyoskopik bulgulardan faydalanılır.<sup>9</sup>

### Kornea Bulanıklığı (Ödemi)

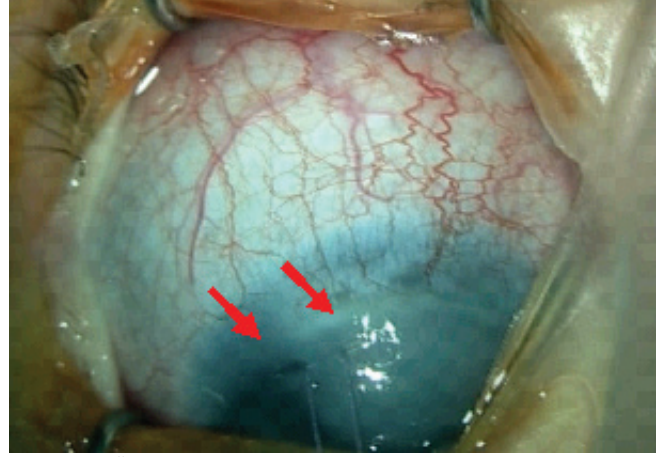
PKG'da yüksek GİB sonucunda başlangıçta "kornea epitel ödemi" görülür. Bebeğin iris rengi ve ön kamera ayrıntıları rahat seçilemez. Kornea ödemi özellikle bebek ağlarken barizleşir (GİB artışına bağlı).

Nadiren, endotel ve descemet zarındaki korneanın gerilimi sonucu oluşacak yırtığa bağlı olarak ani kornea bulanıklığı görülebilir.

Uygun GİB kontrolü yapılırsa ödemli kornea şeffaflaşır.<sup>4-6</sup> Ancak tedavisiz bırakılan ya da yeterli GİB düşüşü sağlanamayan gözlerde kalıcı stroma ödemi, düzensiz korneal astigmatizma ve ilerleyici skarlaşma gelecekte görme azalmasında önemli rol oynarlar (Resim 4).

### İlave Bulgular

Göz küresinin genişlemesi sonucu (GİB yüksek olsun olmasın) üst kapak venlerinde dilatasyon (Resim 5) ve yaşlılarda görülen arcus senilis benzeri-özellikle üst limbusta daha belirgin- soluk, yarım ay tarzında üzerinde ince vasküler yapıların olduğu bir oluşum (ön embriyotokson) görülebilir (Resim 6).<sup>9,10</sup>



**Resim 6:** Ön embriyotokson.

### Konjenital Glokomda Tanı

Uyanık durumda bebeklerde ağlamaya bağlı olarak intrakraniyel ve intraorbital basınç yükselir. Bu nedenle konjenital glokom şüphesi duyulan her bebekte gözlerin ayrıntılı değerlendirilmesi ancak "genel anestezi" (GA) altında yapılır.

Kısa muayenelerde sadece IV ve maske anestezi yeterli iken daha uzun ve ayrıntı gerektiren durumlarda endotrakeal tüp ile anestezi gerekir (Resim 7-8). Ayrıntılı kornea ve ön segment kontrolü için mutlaka operasyon mikroskobu veya el mikroskobu kullanılmalıdır.<sup>4,7,10</sup>

### Genel Anestezi Muayenesi

GA altında bebeklerde yapılması gereken göz muayeneleri ve sırası şöyle olmalıdır;

1. GİB ölçümü (anestezinin ilk birkaç dakikası içinde yapılmalıdır)
2. Ön segment muayenesi  
Kornea çapının ve kalınlığının ölçümü,  
Kornea şeffaflığı değerlendirilmesi  
Haab's stria varlığı değerlendirmesi
3. Direkt gonyoskopi (Sekonder glokomlardan ayırım)



**Resim 7,8:** PKG'lu çocuklarda maske anestezi altında muayene.



**Tablo 1:** Bebek ve çocuklarda GA altında ölçülen GİB üst ve alt değerleri (mmHg).

Yaş	En düşük GİB (mmHg)	En yüksek GİB (mmHg)
1 yaş altı	8.4	9.4
1-2 yaş	9.4	10.2
2-3 yaş	10.4	11.1
3-4 yaş	10.9	12.0
4-5 yaş	11.6	13.1
5-6 yaş	12.2	14.2

4. Oftalmoskopi (Optik sinir hasarının değerlendirilmesi)

5. Diğer muayeneler

Pakimetri

Retinoskopi (Yapılabilirse streak retinoskop ile)

USB-US (Kornea opaksa, ön ve arka segment yapılarının değerlendirmesinde yardımcı olabilir).

### GİB Ölçümü

Bebeklerde uygulanan anestezi tekniği ve kullanılan tonometre tipi GİB ölçümünde önemli etkiye sahiptir. Tüm anestetik maddeler ve anestezinin seviyesi GİB üzerinde etkilidir. Örneğin Halotan ile hızlı GİB düşüşü görülürken, siklopropan ve süksinil kolin ile geçici GİB artışı olabilir.

**Tablo 2:** PKG'lu gözlerde ÖKA tipi, ön arka eksen (ÖAE) uzunluğu ve kornea çapına göre cerrahi yöntem seçimi.

Tip I ÖKA	Tip II ÖKA
Patolojik mezodermal kalıntı+	Bariz yüksek iris yapışıklığı+
ÖAE uzunluğu < 23 mm	ÖAE uzunluğu > 23 mm
Kornea çapı < 13 mm	Kornea çapı > 13 mm
Tercihan trabekülotomi ya da Gonyotomi	Kombine cerrahi (Trabekülotomi+trabekülektomi)

Ketamin etkisi tartışmalıdır (GİB artabilir veya azalabilir). Son zamanlarda sıklıkla tercih edilen anestetik olan Sevofluran, Halotan benzeri GİB etkileşimi gösterir. Bu nedenle genel anestezinin erken döneminde ölçüm gereklidir.<sup>11</sup>

On beş günlüğe kadar olan yeni doğanlarda GA verilmeksizin GİB ölçümleri yapılabilir.

### Bebeklerde "Yaşa Göre" Normal Gib Değerleri

Bebeklerde normal GİB genel anestezi etkisi olmaksızın bile erişkinlere göre yaklaşık 5 mmHg daha düşüktür.

Bu nedenle genel anestezi altında 15 mmHg ve üstü GİB şüpheli, 20 mmHg ve üstü "tanısal değer" olarak kabul edilebilir.<sup>12</sup>



Self Tonometre: Ocutome



Goldmann aplanasyon tonometresi

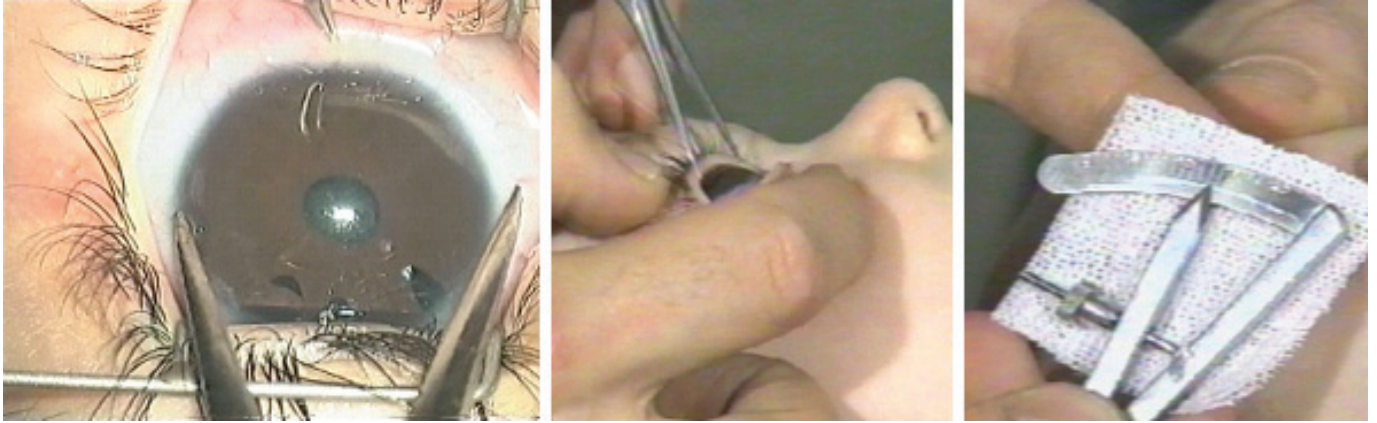


Tonopen



İ-care tonometre

**Resim 9:** Çocuklarda GİB ölçüm yöntemleri.



**Resim 10:** PKG'da kornea çapı ölçümü.

### Tonometre Seçimi

Schiotz tonometresi ile yapılan GİB ölçümleri; oküler sertlik, kornea kurvatürü ve kornea çapı ile ilişkili sayısız hataya yol açar.<sup>13</sup> Bu nedenlerle bebeklerde GİB ölçümünde Schiotz tonometresi tercih edilmemelidir.

Perkins el tonometresi veya günümüzde pratiğimize girmiş olan elektronik tonometreler (Tonopen-İcare) tercih edilmelidir.<sup>14,15</sup>

Anestezi altında ameliyat odasına getirilen biomikroskoba monte Goldmann aplanasyon tonometresi ile de zor da olsa ölçümler yapılabilir. Daha büyük çocuklarda ev tipi tonometreler kullanılabilir,<sup>16</sup> aileler bu konuda eğitilebilir (Resim 9).

### Kornea Çapı Ölçümü

İki-5 aylık çocuklarda normal kornea çapı 9-9.5 mm'dir. 5-6 aylık çocukların çoğunluğunda ise yaklaşık 11 mm civarında ölçülür. Eğer yatay kornea çapı 11.5 mm üzerinde ise dikkat çekmelidir. 1 yaş içindeki bir çocukta 12 mm üzerinde kornea çapı PKG için kuvvetli şüphe kabul edilir (Resim 10).<sup>4,5,7</sup>

### Haab's Striae

Intrauterin yaşamda artmaya başlayan GİB sadece sklerayı etkilemez aynı zamanda kornea üzerinde germe etkisi yapar.

Sklera kadar elastik olmayan kornea endoteli ve Descemet zarı bu gerilime dayanamaz ve bu tabakalarda yırtıklar oluşur.

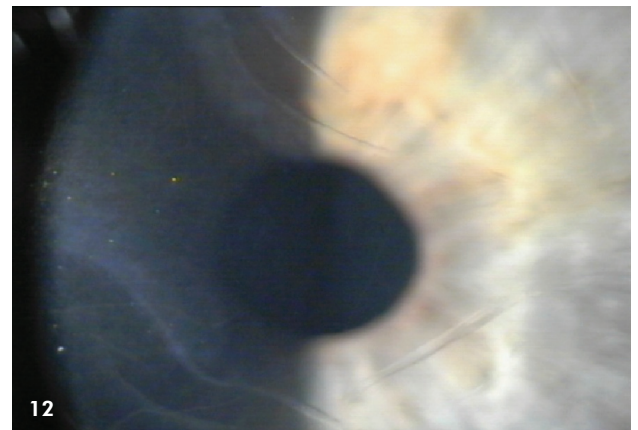
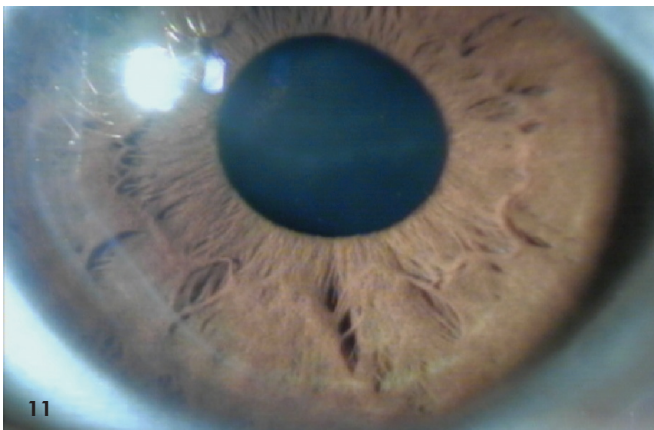
Bu yırtıklar ilk kez 1863'de Haab tarafından görülüp tanımlanmıştır bu nedenle Haab's striae adı verilmiştir. Haab striaları kornea merkezinde genellikle yatay ve çizgisel, kenarlarda ise limbusa paralel ya da eğrisel görünümlü olurlar.

İyileştikleri zaman yerlerinde görmeyi etkileyen ve astigmatik kornea değişiklikleri yapabilen çizgisel izler bırakırlar (Resim 11-12).<sup>4,9,10</sup>

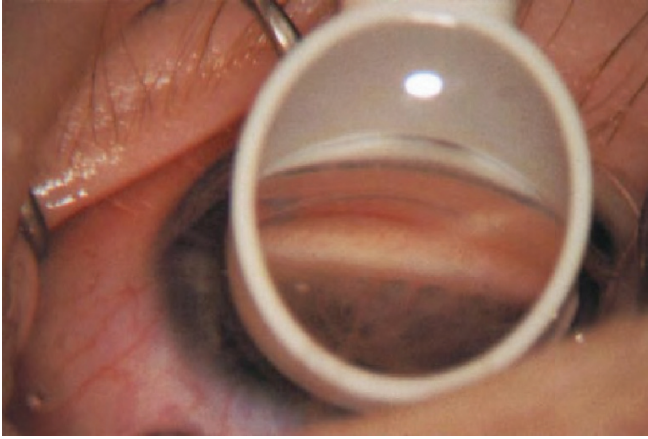
### Direkt Gonyoskopi

Bebeklerde ön kamara açısı (ÖKA) nın muayenesi için çeşitli gonyolensler ile birlikte ameliyat veya el mikroskobu kullanılabilir (Resim 13). İzole trabekülo-disjenezis sonucu oluşan konjenital glokomun etyopatogenezini iyi anlayabilmek ve özellikle ileri yaşlarda tanıyı daha rahat koyabilmek için gonyoskopi çok değerli bir muayenedir.

Normal yenidoğanda ÖKA'sında, iris sklera mahmuzunun gerisinde -düz olarak-yapışmıştır, zamanla biraz geriye eğimlenir. Trabekülüm erişkinlerden daha geniş ve daha saydam gözükür. Trabekülüm az pigmentlidir. Periferik iris daha incedir.<sup>1,8</sup>



**Resim 11,12:** Kornea'da Haab's çizgileri.



Resim 13: Gonyolens ile bebeklerde ÖKA muayenesi.

### PKG'lu Bebek Gözlerinde ÖKA

Primer konjenital glokom patogenezinde uzun zaman ön planda kabul görmüş olan ön kamara açısı üzerinde dışı akımına engel bir zar örtüsü (Barkan zarı) mevcudiyetine dayalı teori günümüzde geçersizdir. Ön kamara açısını örten histolojik olarak kanıtlanmış bir membran yoktur.<sup>1</sup>

PKG'lu gözlerde ÖKA'sında temel görünüm "iris trabekülüm içine doğru önde yerleşik" olmasıdır. Trabekülüm normalden geniş ve saydam görünümlüdür.<sup>2,8</sup> PKG'lu gözlerde gonyoskopik olarak iki tip ÖKA varlığından sözedilebilir:

Tip I açığı görünümünde iris trabekülüm önünde düz olarak yapışıktır; iris ile Schwalbe hattı arasında ince, düzensiz iris uzantılarına benzer mezodermal kalıntılar vardır (Resim 14).

Tip II açığı görünümünde açıda iris Schwalbe hattı dahil tüm açığı elemanlarını örtecek şekilde yüksek yapışık; iris planı daha aşağıda olabilir (atki iris), (Resim 15).



Resim 16: PKG'lu bebekte optik disk görünümü.



Resim 14,15: Tip 1 ve Tip 2 ÖKA görünümleri.

Her iki tipte de iris trabekülüm ağörgüsünün önünde yapışıktır.<sup>8,10</sup> PKG'lu bebeklerde ön kamara açısı tipine ve gözün ön arka aksiyel uzunluğuna göre uygulanacak cerrahi yöntemler belirlenebilir.<sup>18,19</sup>

### Oftalmoskopi

Gözdeki ve optik disk tetkiki direkt yada indirekt oftalmoskopi ile yapılabilir. Optik disk muayenesi sırasında GİB ölçümü de yapılacaksa sikloplejiler kullanılarak pupilla dilate edilmemelidir.

Çünkü sikloplejik etki ile GİB artabilir. Pupilla dilatasyonu için %0.5 tropicanamid (%1'i sikloplejik etkili), %2.5 fenilefrine kullanılabilir.

### Konjenital Glokomlu Gözlerde Optik Disk

Bebekler gözlerinde optik diskte glokoma bağlı görünüm erişkin glokomlarında görülen optik disk bulgularından farklıdır.<sup>20</sup> Glokomatöz bebek optik diskleri;

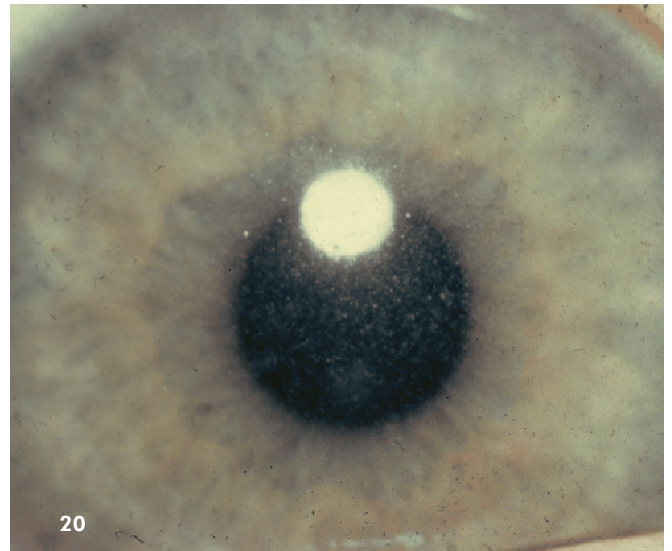
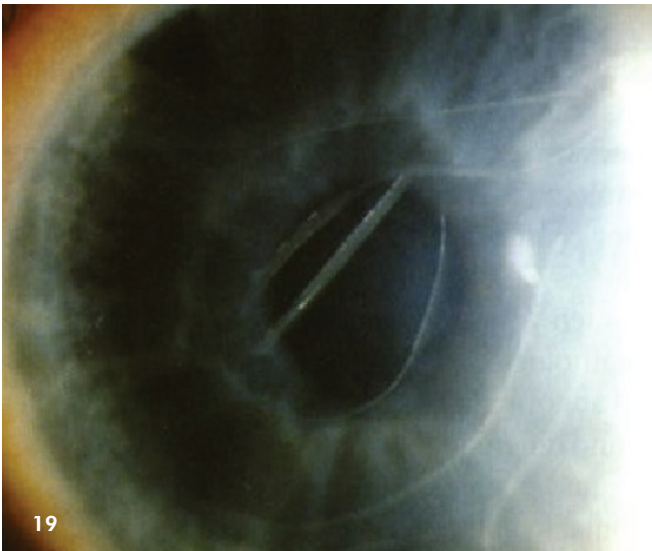
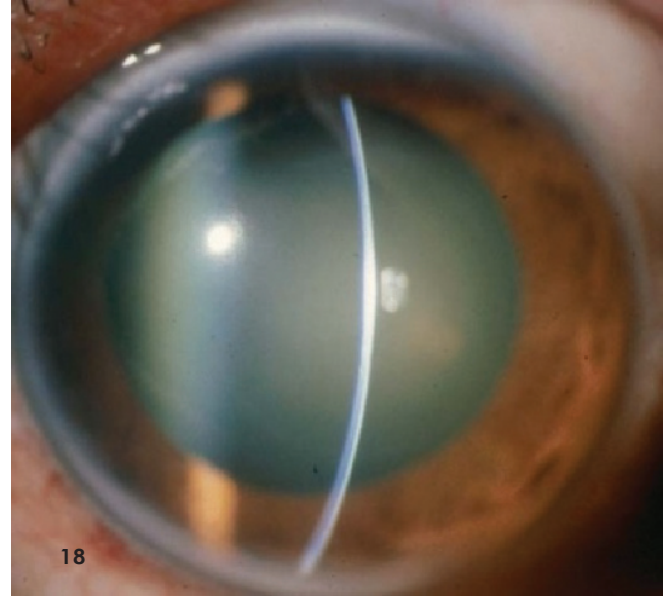
1. Genellikle yuvarlak, kenarları dik, merkezi çukurluğun etrafı pembe renkli NRR ile çevrilmiştir.
2. Muhtemelen sklera kanalının gerilmesinden ötürü çukurlaşma dairesel olarak büyüme eğilimindedir (Resim 16).
3. Bebeklerde bu görünüm hızla gelişmekle beraber, başarılı GİB kontrolü sonrasında gerileyebilir.

Ancak uzun süren olgularda ve daha büyük çocuklarda NRR'de geri dönüşsüz incelmeye ve çentikleşmeye görülür.<sup>21,22</sup>

### Ayrırcı Tanı

Primer konjenital glokom diğer gelişimsel glokomlardan ve glokoma benzer klinik bulgular verebilen hastalıklardan mutlaka ayrılmalıdır.

Bulgular ve klinik belirtilere göre yapılacak ayrırcı tanıda dikkat edilecek tablolar şunlar olmalıdır (Resim 17-22);



**Resim 17-20:** PKG'un ayırıcı tanısına giren bebeklik dönemi göz hastalıkları.

Konjenital dakriosistit (17); X'e bağlı resesif megalokornea (18); Doğum travmasına bağlı descemet yırtığı (19); Sistinozise bağlı kornea ödemi (20).

#### 1. Epifora-Blefarospazm

Konjonktivit, doğumsal kanal tıkanıklığı (Resim 17)

Kornea-konjonktiva yaralanmaları

#### 2. Megalokornea

X'e bağlı (resesif) megalokornea görünümü (Resim 18)

Aksiyal miyopi

#### 3. Descemet yırtığı

Doğum travmasına bağlı (genellikle dikey yırtıklar) (Resim 19)

#### 4. Kornea ödemi

Metabolik hastalıklar (Resim 20)

CHED sendromu (aşırı kalın kornea)

#### 5. Optik disk çukurlaşması

Fizyolojik çukurluk

Konjenital disk anomalileri

#### **Muayene Bulgularının Değerlendirilmesi**

Birçok vakada, klinik bulgular ve GAA muayene bulguları (Buftalmus, GİB yüksekliği, kornea değişiklikleri, optik disk görünümü) PKG tanısını rahatça koydurur ve cerrahi kararı alınabilir.<sup>3,9,12,21</sup>

Ancak;

1. GİB normal diğer bulgular mevcut ise;

GA muayenesi sırasında GİB aşırı düşmüş olabilir.

2. GİB yüksek ancak buftalmus ve optik disk değişiklikleri tipik değilse veya yoksa; GA muayenesi 3-4 hafta sonra tekrarlanmalı ve teşhisten kesin emin olunmalıdır.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Hoskins HD Jr, Shaffer RN, Hetherington J.: Anatomical classification of the developmental glaucomas. *Arch Ophthalmol.* 1984;102:1331-1336.
2. Anderson DR.: The development of the trabecular meshwork and its abnormality in primary infantile glaucoma. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1981;79:458-485.
3. Seidman DJ, Nelson LB, Calhoun JH, et al.: Signs and symptoms in the presentation of primary infantile glaucoma. *Pediatrics.* 1986;77:399-404.
4. deLuise VP, Anderson DR.: Primary infantile glaucoma (congenital glaucoma) *Surv Ophthalmol.* 1983;28:1-19.
5. Ho CL, Walton DS.: Primary congenital glaucoma: 2004 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2004;41:271-288.
6. Morin JD.: Primary infantile glaucoma: influence of age at onset. *Can J Ophthalmol.* 1983;18:233-234.
7. Hoskins HD Jr, Kass MA.: *Becker-Shaffer's diagnosis and therapy of the glaucomas*, 6th edn. CV Mosby, St.Louis, 1989.
8. Barkan O.: Pathogenesis of congenital glaucoma. Gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1955;40:1-11.
9. Beck AD.: Diagnosis and management of pediatric glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am.* 2001;14:501-512.
10. Sampaolesi R, Zarate J, Sampaolesi JR (eds): *The Glaucomas Volume I Pediatric Glaucomas* Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg. 2009;5:29-31.
11. Blumberg D, Congdon N, Jampel H, et al.: The effects of sevoflurane and ketamine on intraocular pressure in children during examination under anesthesia. *Am J Ophthalmol.* 2007;143:494-499.
12. Dominguez A, Banos S, Alvarez G, et al.: Intraocular pressure measurements in infants under general anesthesia. *Am J Ophthalmol.* 1974;78:110-116.
13. Ytteborg J.: Investigations of the rigidity coefficient in children's eyes. *Acta Ophthalmol.* 1960;38:658-674.
14. Levy J, Lifshitz T, Rosen S, et al.: Is the tono-pen accurate for measuring intraocular pressure in young children with congenital glaucoma? *J AAPOS.* 2005;9:321-325.
15. Lundvall A, Svedberg H, Chen E.: Application of the ICare rebound tonometer in healthy infants. *J Glaucoma.* 2011;20:7-9.
16. Flemmons MS, Hsiao YC, Dzau J, et al.: Home tonometry for management of pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 2011;152:470-478.
17. Kiskis AA, Markowitz SN, Morin JD.: Corneal diameter and axial length in congenital glaucoma *Can J Ophthalmol.* 1985;20:93-97.
18. Burke JP, Bowtell R.: Primary trabeculectomy in congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 1989;73:186-190.
19. Ocakoğlu Ö, Tamçelik N, Üstündağ C, ve ark.: Gelişimsel glokomda tek trabekülotomi başarısının irdelenmesi *T Off Gaz.* 1999;29:122-128.
20. Khodadaust AA, Ziai M, Biggs SL.: Optic disc in normal newborns. *Am J Ophthalmol.* 1968;66:502-504.
21. Quigley HA.: The pathogenesis of reversible cupping in congenital glaucoma *Am J Ophthalmol.* 1977;84:358-370.
22. Wu SC, Huang SC, Kuo CL, et al.: Reversal of optic disc cupping after trabeculectomy in primary congenital glaucoma. *Can J Ophthalmol.* 2002;37:337-341.