

Pupiller Bloğa Baęlı Gz İi Basıncı Yksekligi Olan Mikrosferofaki Olgusunda En Uygun Tedavi Nedir?*

What is the Best Treatment of Microspherophakia That Pupillary Block Caused Intraocular Pressure Elevation?

aęrı İLHAN¹, Mehmet Yasin TEKE², Mehmet Murat UZEL¹, Kemal TEKİN¹, Fikriye Gzde BAYRAK¹,
Dursun ERDEM¹, Mehmet KAYGISIZ¹

Z

Mikrosferofaki, lens zonllerinin hatalı geliřimi sonucu grlen, nadir bir konjenital anomalidir. Lensin Őekil olarak sferik ve instabil hatta oęu zaman sublukse olması grme azlığı ve pupiller bloęa yol amaktadır. Antiglomatz medikasyon, lense ynelik cerrahi, lazer ve glokom cerrahileri dahil tm tedavi alternatifleri dřnldęnde bunların tamamı, kalıcı tek bir tedavi olmaktan uzaktır. Bu tarz hastalara cerrahi uygulanmış olsa bile, hem grsel rehabilitasyon hem de antiglomatz tedavi aısından hayat boyu kontrol altında olmaları gereklilięi aıktır. Biz bu alıřmamızda, klinięimize grme azlığı ve pupiller bloęa baęlı aı kapanması glokomu ile bařvuran geen bir olgunun ynetimindeki tedavi seeneklerini gncel literatre bařvurarak deęerlendirmeyi amaladık.

Anahtar Kelimeler: Katarakt, glokom, mikrosferofaki.

SUMMARY

Microspherophakia is the defective development of lens zonules caused a rare congenital anomaly. Spherical, unsta-
bil and subluxated lens causes low visual acuity and pupillary block. When all treatment options considered, antiglaucoma medica-
tion, surgery for lens, laser or glaucoma surgery, are not single permanent treatment. It is clear that these patients require
under the control, all of their life for rehabilitation of vision and antiglaucoma medication even if have been performed
surgery. In this study, we aimed evaluation of treatment options in management of young case by referring to the current
literature who presented our clinic with low vision and pupillary block caused angle closure glaucoma.

Key Words: Cataract, glaucoma, microspherophakia.

*Bu alıřma TOD 38. Bahar Sempozyomu'nda sunulmuřtur.

- 1- M.D. Ulucanlar Eye Training and Research Hospital,
Ankara/TURKEY
ILHAN C., cagrilhan@msn.com
UZEL M.M., muratuzel1907@gmail.com
TEKİN K.,
BAYRAK F.G.,
ERDEM D.,
KAYGISIZ M., dr.mehmetkaygisiz@hotmail.com
- 2- M.D. Associate Professor, Ulucanlar Eye Training and Research
Hospital, Ankara/TURKEY
TEKE M.Y., mehteke@gmail.com

Geliř Tarihi - Received: 11.06.2015
Kabul Tarihi - Accepted: 04.08.2015
Glo-Kat 2015;10:299-301

Yazıřma Adresi / Correspondence Address: M.D., Cagri ILHAN
Ulucanlar Eye Training and Research Hospital, Ankara/TURKEY

Phone: +90 312 312 62 61
E-mail: cagrilhan@msn.com

GİRİŞ

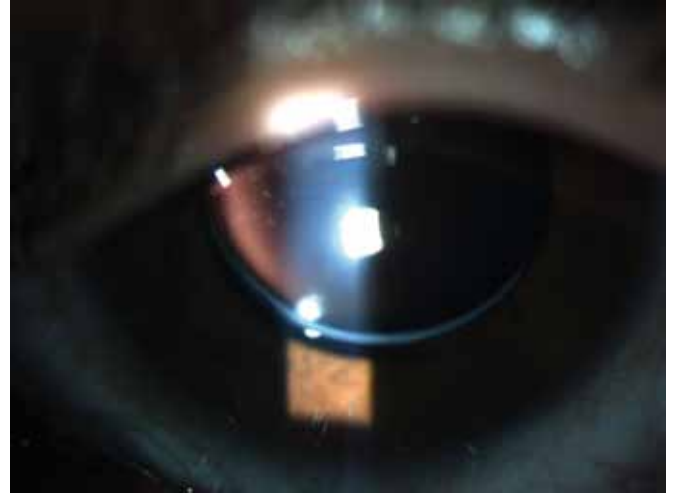
Mikrosferofaki, embriyogenezde lens zonllerinin hatalı geliřimi sonucu ortaya çıkmaktadır.¹ Lensin hacim olarak kk, anteroposterior kalınlıđının artmıř, Őekil olarak sferik ve instabil olduđu bu nadir durum izole olgular Őeklinde grlebilirken bazen Weil-Marchesani Sendromu (WMS), Marfan Sendromu veya homosistinri gibi hastalıklara eřlik edebilmektedir.²⁻³ Bunun yanı sıra bir takım n segment anomalileriyle de birliktelikleri tanımlanmıřtır. Kliniđinde yksek miyopik ve astigmatik deđerlere bađlı grme azlıđının yanı sıra, gz ii basıncı (GİB) artıřı, ođu zaman ilk muayenede dahi saptanmaktadır. Bu olguların takip ve tedavisinde uygulanacak strateji, eřlik eden anomali ve muayene bulgularıyla uyumlu olacak Őekilde, cerrahi mdahaleyi de kapsamaktadır. Hastaların takip sreci tanı konduktan itibaren hayat boyu periyodik olarak devam etmelidir nkn ilerleyen yıllar iin glokom riskini ortadan kaldıracak kesin bir tedavi yntemi yoktur.

OLGU SUNUMU

Yirmisekiz yařında kadın hasta, grme azlıđı Őikayetiyle polikliniđimize bařvuruyor. Hastanın pnmotometre ile llen GİB'lerinin 32/34 mmHg olduđu ve otorefraktometre ile yapılan lmlerinin cevapsız olduđu grld. Bilinen bir hastalıđı olmayan hastanın kısa boylu olduđu, el ve ayak parmaklarının normalden kısa olduđu dikkat ekti. Herhangi bir travma yksnn olmadıđı, herhangi bir ila kullanmadıđı ve anne babasının akraba olduđu, iki kardeřinin de kendisi gibi az grdđ đrenildi.

Hastanın dzeltilmemiř grme keskinliđi seviyeleri 0.01/0.02 olarak muayene edildi. Biyomikroskop ile yapılan muayenesinde her iki gzde lokalize n kamara sıđlıđı ve middilate pupil tespit edildi. Her iki lensin hacim olarak kk, Őekil olarak sferik ve instabil olduđu grld (Resim) ve lens zonlleri izlendi. Lenslerdeki mevcut patoloji mikrosferofaki olarak deđerlendirildi. Fundus muayenesinde retina yatıřık, makula dođal olarak deđerlendirildi ve cup-disk oranı her iki gz iin 0.4-0.5 dzeylerinde belirlendi. Hastanın santral kornea kalınlıkları 635/645 mikrometre lld ve applanasyon ile yapılan gz ii basıncı lm sonuları da 30/32 mmHg idi.

Hastanın GİB yksekliđi pupiller bloklu sekonder aı kapanması lehine yorumlandı. Lentikler astigmatizma ve azalmıř grme keskinliđi olan hastaya hem muhtemel grme keskinliđi kazancı hem de gz ii basıncı stabilizasyonu amacıyla ncelikle lense ynelik cerrahi planlandı. Lense ynelik majr bir cerrahiyi kabul etmeyen hastaya, lazer iridotomi uygulandı ve topikal antiglokomatz ila kombinasyonu ile kısa sre iinde gz ii basıncı stabilizasyonu sađlandı.



Resim: Dilatasyonun ardından biyomikroskopik grnm.

Her iki gze topikal beta bloker ve karbonik anhidراز enzim inhibitr kombinasyonu tek ila kullanan hasta poliklinik takibine alındı ve bir yıllık takip sresince gz ii basıncının normal sınırlar dahilinde olduđu ve glokom progresyon ltlerinde de olumsuz bir deđerliklik olmadıđı gzlendi.

TARTIřMA

Konjenital bir lens anomalisi olan mikrosferofaki olguları iinde, sporadik olgular ođunlukta olsa da, yaklaşık drtte birinin sistemik birlikteliđi vardır.² Bunlardan biri de Mikrosferofaki-Brakidaktili Sendromu olarak bilinen WMS'dur. WMS tanı kriterlerini tipik gz bulguları (mikrosferofaki, ektopia lentis), kısa boy, brakidaktili, eklem sertliđi ve kalp defektleri (nadiren) oluřturmaktadır.⁴ Bizim olgumuzda kısa boy, kısa parmaklar, gz bulguları vardı. Bilinen herhangi bařka bir hastalıđı olmadıđını ifade eden, akraba evliliđi ve benzer durumdaki kardeřlerine ynelik yk veren hasta, mevcut klinik bulgularıyla WMS lehine deđerlendirildi.

Mikrosferofaki olgularında tam bir grme tashihi lensin anormal boyut ve lokalizasyonundan dolayı zor olsa da yksek miyopi ve miyop astigmatik deđerlerin bir miktar grme artıřı sađladıđı bilinmektedir.³ Aynı zamanda bu olgularda glokom birlikteliđi, yapılan bir alıřmada %51 olarak bildirilmiřtir ve bunların ok byk bir blm aı kapanması glokomu Őeklinindedir.² Bizim olgumuz da bu verilerle uyumlu olarak grme azlıđı ve pupiller blok nedeniyle yksek GİB ile kliniđimize bařvurmuřtur. Bunun yanı sıra literatrde, dev retinal yırtık ve retina dekolmanı gibi alıřılmadık bir Őekilde prezente olan mikrosferofaki olguları da vardır.⁵

Glokomun eřlik etmediđi gen mikrosferofaki olgularında refraktif amalı fakik gz ii lensi (GİL) yerleřtirilmesi bir Őeenek olarak dřnlebilir. Literatrde iris fiksasyonlu bir fakik GİL yerleřtirilen mikrosferofaki olgusunda grme kazanımıyla birlikte olumlu sonular bildirilmiřtir.⁶

Fakat bu tercihin çok dikkatli yapılması gerektiği ve sadece seçilmiş, sınırlı hasta grubunda uygulanabilirliği olduğu açıktır. Bu tarz lens uygulamaları sonrası uzun dönem komplikasyonlar bildirilmiştir.⁷

Katarakt cerrahisi sırasında fakoemülsifikasyon işlemi uygulanarak kapsüler kesenin (KK) korunduğu bir olguda KK, iris hook ile stabilize edilmiş ve KK içine monoblok katlanabilir GİL yerleştirilmiştir. Postoperatif hastanın GİB stabil seyretmiş, görme keskinliği artmış, rezidüel miyopi saptanmamış fakat biyo-mikroskopide zontüler instabilite ve psödo-fakodonezis gözlenmiştir. KK içine GİL implante edilen bir başka olguda, erken kapsül kontraksiyonu geliştiği rapor edilmiş ve 7. gün haptik luksasyonu nedeniyle olgu tekrar ameliyata alınmıştır. Lens ve KK nin küçük olmasından kaynaklanan bu komplikasyonun kapsül germe halkası kullanılarak azaltılabileceği bildirilmiştir.⁹ Ülkemizde yayınlanan bir makalede, benzer bir başka olgu için lens aspirasyonu, Cionni Kapsül Germe Halkası uygulamasını takiben hidrofobik akrilik katlanabilir GİL yerleştirilmiş ve görme keskinliğindeki artışla beraber olumlu sonuçlar bildirilmiştir.¹⁰

Pupiller blok nedeniyle yüksek GİB yla gelen olgularda, lens ekstraksiyonu ve skleral fiksasyonlu göz içi lens (SFGİL) implantasyonu, görme artışı, GİB stabilizasyonu nedeniyle mantıklı bir seçenektir. Ayrıca SFGİL doğru teknik ile uygulandığında santralizasyonu ve stabilizasyonu mükemmel olarak rapor edilmiştir. Bu tarz olgularda malign glokom riski de göz önünde bulundurulacak olursa cerrahinin anterior vitrektomi ile kombine edilmesi de yine uygun bir tercih olacaktır.

Eğer görme artışı hedeflenmiyorsa antiglokomatöz tedavide birinci basamağı antiglokomatöz medikasyon oluşturmaktadır. Senthil ve ark.,² 68 gözlük serilerinde, antiglokomatöz medikasyonla 51 olgunun GİB'nı normal seviyelere indirebilmiştir. Topikal antiglokomatöz tedavi seçenekleri arasında pupiller bloğu ağırla edeceği için miyotiklerin yeri yoktur. Bunun yanı sıra açılı kapanması şeklinde karşımıza çıkan GİB yüksekliğinde lazer tedavisi uygulanabilir. Bu tedavi seçeneği diğer cerrahi seçeneklere göre daha az invazivdir fakat etkinliği tartışmalıdır. Bahsi geçen çalışmada 16 göze Nd:YAG lazer iridotomi uygulanmış, bunların yalnızca 2'sinde ilave tedaviye ihtiyaç kalmadan GİB stabil seyretmişken 10 tanesine ilerleyen zamanda cerrahi uygulandığı rapor edilmiştir.²

Senthil ve ark.,² yaptıkları geniş serilik çalışma, glokom ile prezente olan mikrosferofaki olgularının yönetimi konusunda önemli bir rehberdir. Trabekülektomi uygulanan 24 gözde bir yıllık başarı oranı %77 olarak bildirilmiştir. Aynı amaçla lensektomi uygulanan 14 hastada ilaçsız GİB stabilizasyonu oranı %50 olarak gösterilmiştir. Her ne kadar trabekülektomi sonrası düşük GİB'ları elde edilmiş olsa da, bu kalıcı bir tedavi olarak değerlendirilmemelidir. Yapılan bir başka çalışmada primer trabekülektomi uygulanmış

mikrosferofaki olgularının tamamında cerrahi sonrası erken dönemde düşük GİB elde edilmiş olmasına rağmen, yıllar içinde GİB'nda yükselme bildirilmiştir.¹²

SONUÇ

Kliniğinde görme azlığı ve GİB yüksekliği olan mikrosferofaki olgularında amaç hastanın yaşam kalitesini yükseltmek ve GİB'nı normal değerler aralığında tutmak olmalıdır. Lense yönelik cerrahi müdahale ile görme artışı ve düşük GİB elde edildiğini gösteren çok sayıda çalışma vardır.¹³ Bunun yanında bu olguların cerrahi sonrası takiplerinde göz içi basınçlarının stabil seyretmediği ve yıllar içinde filtran cerrahiye ihtiyaç duydukları gösterilmiştir.¹⁴ Hatta cerrahiye primer trabekülektomi olarak başlanan olgular için dahi bunun kalıcı bir tedavi olarak değerlendirilmesi gerekmektedir.

Tüm bu bilgiler ışığında nadir bir konjenital anomali olan mikrosferofaki olguları gerek GİB stabilizasyonu gerek görme artışı sağlanması hedefiyle cerrahiye sıkça ihtiyaç duymaktadır. Bu hastaların cerrahi öncesinde ve sonrasında GİB artışı yönünden titizlikle incelenmesi ve takip edilmesi gerekliliği açıktır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Khokhar S, Pangtey MS, Sony P, et al. Phacoemulsification in a case of microspherophakia. *J Cataract Refract Surg.* 2003;29:845-7.
2. Senthil S, Rao HL, Hoang NT, et al. Glaucoma in microspherophakia: presenting features and treatment outcomes. *J Glaucoma.* 2014;23:262-7.
3. Muralidhar R, Ankush K, Vijayalakshmi P, et al. Visual outcome and incidence of glaucoma in patients with microspherophakia. *Eye (Lond).* 2015;29:350-5.
4. Morales J, Al-Sharif L, Khalil DS, et al. Homozygous mutations in ADAMTS10 and ADAMTS17 cause lenticular myopia, ectopia lentis, glaucoma, spherophakia, and short stature. *Am J Hum Genet.* 2009;85:558-68.
5. Pal N, Sharma YR, Azad R, et al. Isolated bilateral microspherophakia with giant retinal tear and rhegmatogenous retinal detachment. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2005;42:238-40.
6. Moshirfar M, Meyer JJ, Schliesser JA, et al. Iris-fixed phakic intraocular lens implantation for correction of high myopia in microspherophakia. *J Cataract Refract Surg.* 2010;36:682-5.
7. Burakgazi AZ, Ozbek Z, Rapuano CJ, et al. Long-term complications of iris-claw phakic intraocular lens implantation in Weill-Marchesani syndrome. *Cornea.* 2006;25:361-3.
8. Bhattacharjee H, Bhattacharjee K, Medhi J, et al. Clear lens extraction and intraocular lens implantation in a case of microspherophakia with secondary angle closure glaucoma. *Indian J Ophthalmol.* 2010;58:67-70.
9. Dufay-Dupar B, Blumen Ohana E, Rodalleg T, et al. Rare complication in microspherophakia surgery: early capsular contraction. *J Fr Ophthalmol.* 2007;30:30.
10. Kaya V, Yazgan S, Erdogan H, ve ark. Weil-Marchesani sendromlu pupil bloğu gelişen olguya cionni kapsül germe halkası ve hidrofobik akrilik foldable lens implantasyonu. *Glo-Kat.* 2009;4:119-3.
11. Subbiah S, Thomas PA, Jesudasan CA. Scleral-fixed intraocular lens implantation in microspherophakia. *Indian J Ophthalmol.* 2014;62:596-600.
12. Senthil S, Rao HL, Babu JG, et al. Outcomes of trabeculectomy in microspherophakia. *Indian J Ophthalmol.* 2014;62:601-5.
13. Willoughby CE, Wishart PK. Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia. *J Cataract Refract Surg.* 2002;28:1061-4.
14. Caglar C, Yasar T. Glaucoma caused by isolated microspherophakia: A long story. *Indian J Ophthalmol.* 2014;62:1106.