

Crouzon Sendromu Olan Bir Olguda Fakoemülsifikasyon ile Katarakt Ekstraksiyonu*

Cataract Extraction with Fakoemulsification in a Patient with Crouzon Syndrome

Levent T. ÖZDÖKER,¹ Aylin ARDAGİL AKÇAKAYA,² Sevil ARI YAYLALI,² Yücel KARAKURT,¹ Hasan H. ERBİL³

ÖZ

Crouzon sendromu en sık rastlanan kraniosinostozdur. Göz bulguları arasında sığ orbita, hipertelorizm, ekzotropiya, optik atrofi, katarakt, glokom, aniridi ve mavi sklera yer almaktadır. Kliniğimizde Crouzon sendromu olup Evre III sol nükleer kataraktı olan bir olguya komplikasyonsuz fakoemülsifikasyon ve göz içi lensi (GİL) implantasyonu yapılmıştır. Cerrahi sırasında sığ orbita, yüksek göz içi basıncı ve ameliyat sırasında ön kamara derinleşmesi nedeniyle zorluklar meydana gelebilir, ancak gerekli önlemler alındıktan sonra Crouzon sendromunda fakoemülsifikasyon ile katarakt ekstraksiyonu güvenli ve etkin bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Crouzon sendromu, katarakt, fakoemülsifikasyon.

ABSTRACT

Crouzon syndrome is the most common craniosynostosis. Shallow orbita, hypertelorism, exotropia, optic atrophy, cataract, glaucoma, aniridia and blue sclera are some of the ocular findings of this syndrome. Phakoemulsification and intraocular lens implantation without any complications was performed in our clinic to a patient with Crouzon syndrome having Grade III nuclear cataract in his left eye.

Cataract surgery in a patient with Crouzon syndrome may be challenging because of shallow orbita, high intraocular pressure and deep anterior chamber during the surgery, but given the necessary measures are taken cataract extraction with phakoemulsification is a safe and efficient method in Crouzon syndrome.

Key Words: Crouzon syndrome, cataract, phakoemulsification.

Glo-Kat 2007;2:63-65

GİRİŞ

Crouzon sendromu ilk kez 1912'de Crouzon tarafından tanımlanmış bir herediter kraniosinostozdur.¹ Prevalansı 16.5/1.000.000 oranındadır ve kraniosinostozların %4.8'ini oluşturur.² Oküler belirtiler arasında sığ orbita, hipertelorizm, ekzotropiya ve optik atrofi yer almaktadır. Katarakt, glokom, aniridi, mavi sklera da bildirilen oküler beraberlikler arasında yer almaktadır. Bu çalışmada Crouzon sendromu olan bir olguda fakoemülsifikasyon yöntemi ile katarakt ekstraksiyonunun sonucu tartışıldı.

Geliş Tarihi : 14/12/2006

Kabul Tarihi : 26/01/2007

Received : December 14, 2006

Accepted: January 26, 2007

* 28 Ekim-3 Kasım 2006 tarihleri arasındaki TOD 40. Ulusal Oftalmoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

1- S.B. Göztepe Eğitim Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Asist. Dr.
2- S.B. Göztepe Eğitim Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Uzm. Dr.
3- S.B. Göztepe Eğitim Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Prof. Dr.

1- M.D., Göztepe Education and Research Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
ÖZDÖKER L.T., leventtahsin@hotmail.com
KARAKURT Y.,

2. M.D., Göztepe Education and Research Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
AKÇAKAYA A.A., ardagi@gmail.com
YAYLALI S.A., arisevil@hotmail.com

3. M.D. Professor, Göztepe Education and Research Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul/TURKEY
ERBİL H., h.erbil@hotmail.com

Correspondence: M.D., Levent Tahsin ÖZDÖKER

Dumlupınar Mah. Erman Apt. No:1/13 Fikirtepe İstanbul/TURKEY

OLGU SUNUMU

Her iki gözde az görme şikayeti ile kliniğimize başvuran 59 yaşındaki erkek hastada belirgin hipertelorizm, bilateral ekzoftalmus ve fasial asimetri mevcuttu (Resim 1). Anamnez bilgilerinden daha önce bir üniversite hastanesinde Crouzon sendromu tanısı aldığı ve bir süre aynı hastanede takip edildiği anlaşıldı. Yapılan oftalmolojik muayenesinde uzak ve yakında 20 PD ekzotropeya tespit edildi. Görme keskinliği sağ ve sol gözde 2 mps düzeyinde, göz içi basıncı (GİB) sağ göz 22 mmHg sol göz 28 mmHg olarak tespit edildi. Ön segment muayenesinde sağ gözde Evre II (orta yoğunlukta nükleer skleroz), sol gözde ise Evre III nükleer katarakt (yoğun nükleer kesa-fet) saptandı (Resim 2). Fundus muayenesinde sağ gözde optik atrofi tespit edildi, sol gözde ise yoğun lens kesafeti nedeni ile retina izlenemedi. B scan ultrasonografisinde retina bilateral olarak yatışık izlendi.

Sol gözüne katarakt cerrahisi planlanan hastaya ameliyat öncesi dönemde günde iki kez topikal Timolol maleat %0.5+Dorzolamid fiks kombinasyonu ve Brimodin tartrat %0.2 damlası başlandı ve ameliyat gününde GİB'nin 14 mmHg olduğu izlendi. Orbitanın sığ olmasından dolayı anestezisi topikal yolla yapıldı. Cerrahiye başlamadan önce blafarosta glop lüksasyonu tehlikesi nedeniyle son derece dikkatli yerleştirildi. Cerrahiye temporal kadrandan 3.2 mm kesi ile başlandı, viskoelastik madde (sodyum hiyalüronat %3) ön kamaraya enjekte edilerek kapsüloreksis yapıldı. Hidrodiseksiyon sonrası lens nükleusuna rotasyon yaptırıldı ve fako chop tekniği ile fakoe-mülsifikasyon uygulandı. Fako emülsifikasyon Sovereign White Star (Allergan®) cihazın burst modu ile 19 Gauge 30 derece Kelman uç kullanılarak gerçekleştirildi. Öncelikle nükleus fako ucu ile sabitlenerek ikiye ayrıldı ve bu sırada vakum 300 mmHg, fako gücü %10, akım hızı 26 ml/dk, şişe yüksekliği 70 cm olarak ayarlandı. Sonrasında vakum 200 mmHg, fako gücü %50, akım hızı 28 ml/dk olacak şekilde ayarlanarak nükleus hemisferleri tekrardan parçalara ayrılıp temizlendi. Bu esnada ön kamarada derinleşmesi nedeni ile zorlukla karşılaşıldı, buna karşın şişe yüksekliği 55 cm'ye indirilerek ve prob ucu sıvı çıkışına izin verecek şekilde hafifce skleraya bastırıp tutularak fakoe-mülsifikasyon cerrahisi komplikasyonsuz tamamlandı. Son olarak bimanuel aspirasyon-irigasyon yöntemi ile korteks temizliği gerçekleştirildi. En son aşama olarak 22 D hidrofobik akrilik katlanabilir göz içi

lensi bag içine implante edildi ve kesi yerindeki kornea ödemlendirilerek ameliyat sonlandırıldı (Resim 3).

Ameliyat sonrası birinci günde hastanın sol gözünde görme keskinliği Snellen eşeli ile 0.8, GİB topikal Timolol maleat %0.5+Dorzolomid fiks kombinasyonu ile 18 mmHg olarak tespit edildi. Fundus muayenesinde optik sinir başı ve maküla doğal izlendi.

TARTIŞMA

Crouzon sendromu otozomal dominant kalıtım gösterir. Reardan ve arkadaşları FGFR2 (fibroblast growth factor reseptör 2) genindeki değişikliğin bu sendroma neden olduğunu bildirmiştir.³ Bu sendromda kranial sütürlerin erken kapanması sonucu beyin gelişimi sınırlanır ve baş ağrısı, mental retardasyon, epilepsi gibi nörolojik komplikasyonlara yol açar.⁴

Kranial sütürlere ek olarak orbital ve maksiler sütürlerinde erken kapanması sonucu etmoid, frontal, maksiler ve sfenoid kemiklerin hipoplasizi meydana gelir. Bunun sonucunda yüzde asimetri, papağan gagası burun, genişlemiş burun köprüsü, hipoplazik orbital sırt, hipertelorizm ve proptozis ile birlikte sığ orbitalar oluşur (orbita hacminin 6 cc azaldığı, başka bir deyişle %20-25 oranında küçüldüğü hesaplanmıştır). Bu uç örneklerde globun anteriora doğru lukse olmasına sebep olur.⁵

Hipertelorizm ve ekzoftalmus en belirgin bulgulardır. Bunun yanı sıra aniridi, anizokori, mavi sklera, katarakt, ektopia lentis, korektopi, keratokonus, megalomikrokornea, nistagmus, glokom, iris kolobomu, optik sinir hipoplazisi diğer göz bulgularıdır.^{5,6}

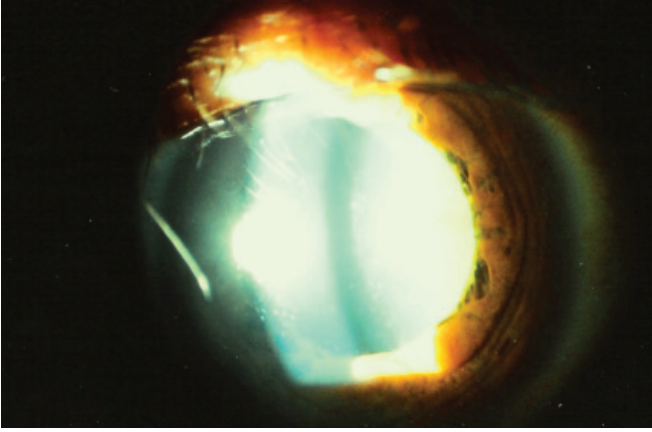
Olguların %80'inde optik atrofi veya papil ödem mevcuttur ve muhtemelen artmış kafa içi basıncına bağlıdır. Bizim olgumuzda da sağ gözde optik atrofi tespit edilmiştir. Hastalarda %92 oranında şaşılık görülür ve en sık V patern ekzotropeya şeklindedir.⁷

Crouzon sendromunda katarakt cerrahisine ilişkin literatür bilgisine rastlanmamıştır.

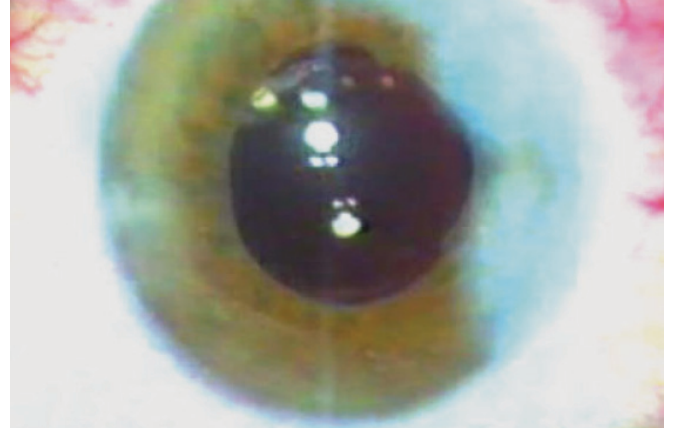
Bizim olgumuzda fakoe-mülsifikasyon sırasında karşılaştığımız belli başlı zorluklar ameliyat öncesi GİB'in yüksek olması, orbita sığılığı nedeni ile peribulber anestezinin yapılamaması ve kooperasyon zayıflığına rağmen cerrahinin topikal anestezile yapılabilmesi, blefarosta takılması esnasındaki karşılaşılan zorluklar ve ameliyat sırasında ön kamarada derinleşmesidir.



Resim 1: Olgudaki ekzoftalmus, hipertelorizm ve ekzotropeya izlenmektedir.



Resim 2: Olgunun sol gözündeki nükleer kesafet izlenmektedir.



Resim 3: Olgunun sol gözünün ameliyat sonrası dönemdeki görüntüsü.

Crouzon sendromunda görülebilecek konjenital veya senil kataraktlarda fakoemülsifikasyon cerrahisi karşılaşılabilecek güçlüklerle karşı yeterli önlemler alındığı takdirde güvenilir ve etkin bir yöntemdir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Crouzon O: Dystostose craniofaciale herediture. Bull Mem Soc Med Hosp Paris. 1912;33:545.
2. Cohen MM Jr, Frieberg S: Birth prevalence studies of Crouzon syndrome: Comparison of direct and indirect methods. Clin Genet. 1992;41:12.
3. Reardon W, Winter RM, Rutland P, et al.: Mutation in the fibroblast growth factor receptor 2 gene cause Crouzon syndrome. Nat Genet. 1994;8:98-103.
4. Kreiborg S: Crouzon syndrome: A clinical and roentgen cephalometric study. Scand J Plast Reconstr Surg. 1981;18:1.
5. Bentelton TI: The premature synostosis of the cranial sutures. Arch Ophthalmol. 1958;5:47.
6. Waardenburg J, Franceschetti A, Klein D: Genetics and Ophthalmology, p 123. Vol 1. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1961.
7. Choy AE, Margolis S, Breinin GM et al.: Analysis of preoperative and postoperative extraocular muscle function in surgical translocation of bony orbits: A preliminary report. In Converse JM (ed): Symposium on Diagnosis and Treatment of Craniofacial Anomalies, p 128. St Louis: CV Mosby, 1979.