

Gelişimsel Glokomlu Üç Kardeş: Tedavide Özellikli Durumlar

One Brother and Two Sisters with Developmental Glaucoma: Particular Conditions at the Treatment

M. Sinan SARICAOĞLU¹, Görkem BİLGİN², Ahmet KARAKURT³, Hikmet HASİRİPİ⁴

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Bu makalede buftalmik tek gözlü erkek hasta (diğer gözü fizik) ve ısrarlı sorgulamalar ile muayeneye getirilen gelişimsel glokomlu iki kız kardeşinin klinik tabloları ve tedavi yaklaşımları değerlendirildi. Erkek hastanın maksimal glokom tedavisiyle kontrol altında olmayan buftalmik ve yüksek miyop olan tek gözüne Mitomisin C (MMC) ile trabekülektomi ve sonrasında tenon kisti gelişimi nedeniyle iğneleme yapıldı. Yapılan uygulamalar ile göz içi basıncı (GİB) kontrolü sağlanırken, ameliyat öncesi görme düzeyi korunabildi. Bir gözü buftalmik, diğer gözünde ise geç başlangıçlı gelişimsel glokom tablosu olan kızkardeşlerden birinde, ışık hissi olan buftalmik göze MMC ile trabekülektomi uygulanırken, diğer gözde ilaç tedavisiyle GİB kontrolü sağlandı. Yıllar önce başka bir merkezde keratoplasti uygulanmış olan ve bir gözünde ışık hissi bulunmayan diğer kızkardeşin katarakt ve glokom beraberliği bulunan el hareketleri seviyesindeki gözüne ise, lens ekstraksiyonu + Ahmet valvi implantasyonu ve çok zayıf skleranın allograft (Tutoplast) ile desteklenmesi ameliyatları gerçekleştirildi.

Gelişimsel glokomlu hasta ailesi, gerek mevcut hasta bireyler, gerekse geç başlangıçlı glokom olguları açısından sorgulanmalı ve muayene edilmelidirler. Bu zorlu olgularda glokoma yönelik cerrahiler özellikli olup, dikkatli uygulama ve takip gerektirir.

Anahtar Kelimeler: Gelişimsel glokom, trabekülektomi, Ahmed valvi implantı, mitomisin C.

ABSTRACT

In our study we evaluated the clinical picture and treatment approaches of a male patient whose one eye is buphthalmic (the other eye is phthisic) and his two sisters who came to the clinic with insistent questioning. We performed trabeculectomy combined with MMC to the male patient's only eye which was buphthalmic, highly myopic and had uncontrolled glaucoma although the maximum medical treatment. Then we made needling because of the tenon cyst development. At the end of these procedures the intraocular pressure (IOP) was under control and we managed to protect the visual acuity that the patient had before the operations. For one of the sisters whose one eye is buphthalmic and the other eye has late-onset developmental glaucoma we performed trabeculectomy with MMC for the buphthalmic eye that has visual acuity of light perception, the other eye's IOP was brought under control with medical treatment. The second sister had keratoplasty for one eye many years ago at a different medical center and the other eye was perceiving only the hand movements and this eye had cataract and glaucoma. For this eye we made lens extraction + Ahmed valve implantation and we supported the very weak sclera with allograft (Tutoplast).

All the families with developmental glaucoma must be questioned and examined for both the individuals who are ill and for late-onset cases. In those difficult cases glaucoma operations are very special needing careful technique and follow-up.

Key Words: Developmental glaucoma, trabeculectomy, Ahmed-valve implant, mitomycin C.

Glo-Kat 2009;4:68-71

Geliş Tarihi : 16/02/2009

Kabul Tarihi : 10/03/2009

Received : February 16, 2009

Accepted : March 10, 2009

- 1- ANEAH. 3. Göz Kliniği, Uzm.Dr.
- 2- ANEAH. 3. Göz Kliniği, Asis. Dr.
- 3- ANEAH. 3. Göz Kliniği şef yard. Uzm.Dr.
- 4- ANEAH. 3. Göz Kliniği şefi, Uzm. Dr.

- 1- M.D. Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhıye Ankara/TURKEY SARICAOĞLU M.S., msinansarica@yahoo.com
- 2- M.D. Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhıye Ankara/TURKEY BİLGİN G., gence@hotmail.com
- 3- M.D. Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhıye Ankara/TURKEY KARAKURT A., karakurta@hotmail.com
- 4- MD. Numune Training and Research Hospital 3 st Eye Clinic Sıhıye Ankara/TURKEY HASİRİPİ H., hhasiripi@tinet.net.tr

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

GİRİŞ

Gelişimsel glokom trabeküler ağ ve ön kamara açısındaki gelişimsel anomali nedeniyle dışa akım kolaylığının bozulduğu ve tedavi edilmediği takdirde körlükle sonuçlanan ciddi bir çocukluk çağı hastalığıdır. Hastalık otozomal resesif olarak kalıtılsa da, ülkemiz örneğinde olduğu gibi izole toplumsal yaşam ve akraba evliliklerinin sıklığı hasta birey doğum riskini artırmaktadır. Ayrıca etnik farklılıklar nedeniyle değişen gen penetransı önemli bir faktördür. Gelişimsel glokomlatıda görsel prognoz genetik etkiler yanında, erken tanı ve etkin tedaviyle ilişkilidir.¹

Bu sunumda üç kardeş olgudan yola çıkılarak gelişimsel glokomlu hastalara klinik yaklaşım ve tedavide dikkat edilmesi gereken noktalar vurgulanmaya çalışıldı.

OLGULAR

Olgu 1

Sağ ve sol gözden yıllar önce glokom cerrahisi geçirdiği öğrenilen 16 yaşında erkek hastanın sağ gözünde fitizis bulbi, sol gözünde buftalmik görünüm mevcuttu (Resim 1). Muayenesinde sağ gözde ışık hissi bulunmazken, sol gözde görme -15 D ile 2 metreden parmak sayma (mps) düzeyindeydi. Göz içi basıncı (GİB), Goldmann applanasyon tonometrisi ile solda maksimal glokom tedavisi altında (Cosopt, Alphagan, Xalatan) 33 mmHg'ydı. Biomikroskopide sol gözde kornea periferden vaskülarizeydi ve lenste üst temporalde arka subkapsüler opasiteler izleniyordu. Gonyoskopik muayenesinde açığı açık olup, yüksek iris insersiyonu görünümü vardı. Arka segment muayenesinde solda c/d oranı 10/10'du



Resim 1: Olgu 1: Sağ göz fitizik, sol göz buftalmik görünümde.



Resim 2: Olgu 1: İğneleme sonrası 6. ay blebin görünümü.

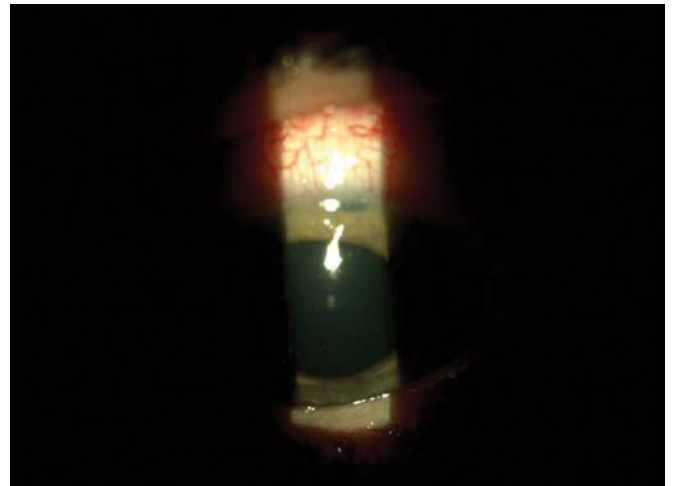
ve yaygın koryoretinal atrofi alanları mevcuttu. Bu bulgularla Sol göze MMC (0.2 mgr/ml 2 dakika süreyle) ile trabekülektomi ameliyatı uygulandı. Ameliyatta herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadı. Ameliyat sonrası 1. gün göz hipoton, ancak ön kamara derinliği normaldi. Amaliyat sonrası 4. günde hipotoniye bağlı inferior kadrandaki koroid dekolmanı geliştiği görüldü. Ertesi gün topikal anestezi ile parasentez bölgesinden ön kamara viskoelastik madde verilmesi ve blebe otolog serum enjeksiyonu yapıldı. Bu uygulamalarla hipotoni kontrol altına alındı, ancak takip muayenelerinde tekrar hipotoni sorunu ile karşılaşılmaması üzerine trabekülektomi alanının explorasyonuna karar verildi. Eksplorasyon sırasında skleromalazi nedeniyle geliştiği düşünülen skleral flep bölgesindeki zayıflama flebin yan kenarlarına konulan ek 10/0 sütürlerle güçlendirildi. Bu uygulamayı takip eden 1 hafta içerisinde GİB yükseldi ve koroid dekolmanı ortadan kaktı. Hastanın 2 ay sonraki kontrolünde blebin enkapsüle olduğu görüldü ve enkapsüle blebe iğneleme yapıldı. Bir ay sonraki kontrol muayenesinde görme -15 D ile 1,5 mps düzeyinde olup, GİB 6 mmHg'ydı. Ön segment muayenesinde filtran blep mevcut, arka subkapsüler opasitelerde artış yoktu. Hasta yaklaşık iki yıldır retina ve glokom bölümlerimizde takipte olup, son kontrol muayenesinde sol gözde GİB ilaçsız olarak 8 mmHg, fonksiyonel blep mevcut ve görme -15 D ile 2 mps olarak tespit edildi (Resim 2).

Olgu 2

Birinci olgumuzun ablası olan 20 yaşındaki bayan hastanın sol gözünde buftalmik görünüm mevcuttu (Resim 3). GİB'ları glokom tedavisiyle sağda 11 mmHg, solda 40 mmHg olarak ölçüldü. Hasta sağ göze



Resim 3: Olgu 2: Sol gözün buftalmik görünümü.



Resim 4: Olgu 2: Trabekülektomi sonrası ön segment ve blebin görünümü.

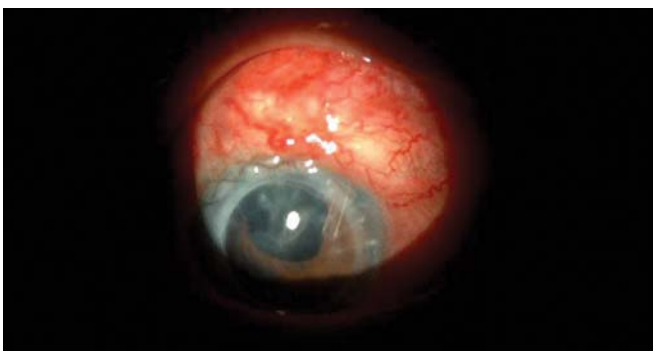
Travatan, sol göze Cosopt, Alphagan, Travatan kullanıyordu. Görmeler sağda 0.7, solda el hareketleri düzeyindeydi. Gonyoskopik muayenesinde her iki gözde açı açık ve yüksek iris insersiyonu mevcuttu. Arka segment muayenesinde c/d oranı sağda 7/10, solda 10/10 idi, Hastanın sağ gözünde glokom tedavisine devam edilirken, sol gözüne MMC (0.2 mgr/ml 2 dakika süreyle) ile trabekülektomi ameliyatı uygulandı. Ameliyat sonrası 2. günde sol gözde görme el hareketleri düzeyinde olup, GİB ilaçsız 6 mmHg'ydı. Filtran blep mevcut ve fonksiyoneldi. Arka segment muayenesinde retina yatışık olarak izleniyordu. Hastanın 1. ve 3. aylardaki takip muayenelerinde GİB'ları sağ gözde glokom tedavisiyle (Travatan 1x1) 11-12 mmHg ve trabekülektomi uygulanan sol gözde ilaçsız 6-8 mmHg aralığında seyretti. Fonksiyonel blep mevcuttu (Resim 3). Yaklaşık 6 ay sonraki kontrol muayenesinde ise sol gözde retina dekolmanı olduğu görüldü. Sol göze vakit geçirmeden pars plana vitektomi+silikon tamponadı+endolazer ameliyatı yapıldı. Bir ay sonraki kontrolünde solda alt yarıda retina dekolmanının sebat ettiği ve proliferatif vitreoretinopati (PVR) geliştiği izlendi. Sol göze tekrar ameliyat planlandı ve silikon alınması+sıvı-hava-silikon değişimi+membranektomi+endolazer ameliyatı uygulandı. Hastanın bu ameliyat sonrası yaklaşık 3 ay sonraki kontrol muayenesinde GİB'ları sağda glokom tedavisi ile 12 mmHg, solda ilaçsız 8 mmHg 'ydı. Ancak total retina dekolmanı vardı. Sol gözde ışık hissi kaybı ve ileri PVR varlığı nedeniyle hastanın 3. bir ameliyattan faydalanmayacağı düşünülürdü.

Olgu 3

İki olgumuzun 26 yaşındaki ablaları olan bayan hastanın hikayesinden, yaklaşık 10 yıl kadar önce başka bir merkezde bilateral gelişimsel glokom tanısı ile takip edildiği ve sol göze önce trabekülektomi sonrasında ise gelişen kornea bulanıklığı nedeniyle keratoplasti ameliyatı yapıldığı öğrenildi (Resim 5).



Resim 5: Olgu 3: Ameliyat öncesi olgunun dış görünümü.



Resim 6: Ahmed valvi implantasyonu ve skleral allogreft uygulaması sonrası erken dönem ön segment ve tüpün görünümü.

Kliniğimize başvurusunda görmeler sağ gözde şüpheli ışık hissi, sol gözde el hareketleri düzeyindeydi. Biyomikroskopisinde sağda kornea santralinde 7 mm çaplı lökom, kornea periferinde vaskülarizasyon, seklüzyo pupilla bulguları mevcutken, sol gözde grefon üzerinde parasantralde 2 mm çaplı nefelyon, üst kadranda skleral incelleme ve limbustan 4 mm uzaklıkta iki noktada anterior stafilom alanı ile birlikte saat 12 hizasında geniş iridektomi ve total lens kesafeti izlenmekteydi. Lensin parçalı olduğu imajı alınmaktaydı. GİB'ları sağda hipoton, solda 52 mmHg'ydı. Sağ ve sol göze ait gonyoskopik muayeneler kornea kesafeti nedeniyle sınırlı olarak yapılabildi. Sol gözde izlenebildiği kadariyle periferde iris planı heteriform, yer yer geniş tabanlı periferik anterior sineşiler ve irisin yüksek insersiyonu tespit edildi. Ortam bulanıklıkları nedeni ile göz dibi incelemesi yapılamadı, Arka segmentin B mod ultrasonografik incelemesinde sağda traksiyonel total retina dekolmanı, vitreus opasiteleri ve membranları, solda minimal vitreus opasitelerine ait ekografik bulgular saptandı. Sol göze başlanan glokom tedavisi (Cosopt, Alphagan) sonrası takiplerde bu gözde GİB 38-45 mmHg aralığında seyretti. Glokom tedavisiyle GİB'nın kontrol altına alınamaması, lens kesafeti varlığı ve hastanın isteği üzerine sol göze cerrahi planlandı. Bu göze Ahmed glokom valvi implantasyonu, lens ekstraksiyonu ve allogreft (Tutoplast) ile skleral örtme ameliyatları uygulandı. Ameliyat sırasında skleranın geçirilen cerrahi ve skleromalaziye bağlı olarak oldukça ince olduğu, bazı bölgelerde anterior stafilomların geliştiği görüldü. Bu nedenle cerrahi diseksiyonlar ve manipulasyonlar son derece dikkatli bir şekilde yapılırken, tüpün üstü ve zayıf skleral alan Tutoplast greft ile örtüldü. Ameliyat sırasında herhangi bir komplikasyonla karşılaşılma. Ameliyat sonrası 1 haftadaki kontrol muayenesinde c/d oranının bu gözde 10/10 olduğu görülebildi. GİB ilaçsız 10 mmHg olarak tespit edildi. Fonksiyonel blep mevcut olup, Ahmed valvi çalışıyordu ve grefon saydamdı. Hastanın ameliyat sonrası 3. ve 6. ay muayenelerinde solda GİB 14-16 mmHg aralığında seyretti, Filtran blep mevcut, valv yerinde ve çalışır durumdaydı. Hastanın görmesi sol gözde 50 cmps düzeyinde olup, tashih ile artmıyordu. Ancak hastanın evde kendi işlerini yapabildiği, kardeşlerinden daha az yardım aldığı ve bu nedenle kendisini daha mutlu hissettiği öğrenildi.

TARTIŞMA

Gelişimsel glokom tedavisinde GİB'nın erken ve başarılı kontrolü şarttır. Bunu gerçekleştirmek zordur ve büyük oranda cerrahi ile sağlanır. Kalıcı görsel rehabilitasyonu sağlayacak etkili bir cerrahi stratejinin oluşturulması son derecede önemlidir. İlk ameliyat en yüksek başarı şansına sahip olup, doğru cerrahi seçim bu aşamada en kritik basamağı oluşturur. Uygulanacak prosedür seçildikten sonra, komplikasyonları en aza indirmek için cerrahi titizlikle yapılmalıdır.

Gelişimsel glokomlarda gonyotomi ve trabekülotomi korneal şeffaflığın derecesine göre ilk tercih edi-

len cerrahi yöntemlerdir. Cerrahi etkinliğin derecesine göre tekrarlanabilirler. Saf trabekülo-disgenesis olgularında oldukça etkindirler. Tamçelik ve ark. viscotrabekülotomi tanımlamışlar, klasik trabekülotomiye göre Schlemm kanalı lokalizasyonunda, hemoraji kontrolünde ve fibroblastik proliferasyonda önemli katkıları olabileceğini belirtmişler ve bunun da cerrahi başarı oranını artırabileceğini ileri sürmüşlerdir.² Trabekülektomi ise daha çok uygulanan bir diğer seçenek olup, özellikle iris ve kornea anomamilerinin eşlik ettiği komplike gelişimsel glokom olgularında trabekülotomi ile de kombine edilebilmektedir.^{3,4} Trabekülektomi çocuklarda ve gençlerde kuvvetli doku iyileşmesi nedeni ile genellikle antimetabolit ajanlarla birlikte uygulanmaktadır.⁵⁻⁸ Beck ve ark. gelişimsel glokomlarda trabekülektominin 1 yaş üstü çocuklarda ve fakik olgularda daha başarılı olduğunu belirtmişlerdir.⁵ Dirençli gelişimsel glokomlu olgularda antimetabolit ajanlarla trabekülektomi veya implant cerrahisi uygulanabilmektedir.⁴⁻⁹ Tüp implantları sıklıkla antimetabolit ajanlar ile uygulanan filtrasyon cerrahisine rağmen GİB kontrolü sağlanamamış olgularda tercih edilmektedir. Ayrıca üveite ve penetran keratoplastiye sekonder glokomlarda da kullanılmaktadır.¹⁰ Tüp cerrahisi sonrası oluşabilecek komplikasyonlar, glokom filtrasyon cerrahisine göre daha problemlidir.

Bizim gelişimsel glokomlu iki kardeş olgumuzda glokom ve GİB kontrolü MMC ile gerçekleştirilen trabekülektomi ve daha önce keratoplasti uygulanmış olgumuzda ise implant cerrahisi ile sağlandı. İlk olgumuzda MMC ile gerçekleştirilen trabekülektomi sonrası önce hipotoni, arkasından da enkapsüle blep sorunları yaşandı. Skleral yapının gerek gelişimsel problemler, gerek buftalmus, gerekse daha önce geçirilmiş cerrahilere bağlı olarak oldukça zayıf olabildiği bu olgularda, komplikasyonlarla karşılaşmak bazen kaçınılmaz olmaktadır. Ayrıca antimetabolit ajan kullanımı bu komplikasyonları tetikleyebilmektedir. Nitekim gelişimsel patoloji ve daha önce geçirilen cerrahilere bağlı olarak skleranın oldukça zayıf olduğu 3. olgumuzda, aynı zamanda allogreff kullanılarak tüp ve zayıf sklera desteklendi. Bu olgumuzda cerrahi diseksiyon ve maniplasyonlar aşamasında son derece dikkatli davranıldı. Daha önce keratoplasti ameliyatı yapılmış olgularda implant cerrahisine bağlı grefon problemleri gelişebilmektedir. Olgumuzda takip süresi içerisinde grefon saydam kaldı ve grefona ait bir sorunla karşılaşılma. İmplant cerrahisi çocuklarda ve gençlerde glokomu başarı ile kontrol edebilmekte, ancak ameliyat sonrası komplikasyonlarla karşılaşılabilir.^{9,10} Bu cerrahinin en sık yaşanan komplikasyonları ameliyat sonrası hipotoni, gözün büyümesine bağlı tüple ilgili

pozisyonu ve uzunluk problemleri ile blep enkapsülasyonudur. Bu olgularda basınç kontrolü için sıklıkla ek medikasyon veya cerrahi müdahaleler gerekmektedir.¹⁰

Bizim iki olgumuzda yapılan etkin cerrahiye rağmen optik atrofi nedeniyle görme artışları sınırlı kalsa da, hastaların kendi işlerini yapmada daha az yardıma ihtiyaç duymaları, cerrahiden beklentilerini önemli ölçüde karşıladı. Özellikle tek gözlü olgularda sınırlı görme artışının dahi çok büyük önem arzettiği gözardı edilmemelidir. İkinci olgumuzda ise filtran cerrahi uygulanan buftalmik gözde retina dekolmanı ile karşılaşıldı ve arka segment cerrahisinde deneyimli arkadaşlarımızca uygulanan erken internal girişimlere (vitrektomi+silikon tamponad) rağmen ışık hissi kaybı gelişti. Dolayısıyla gelişimsel glokomlu olguların takipleri ve gelişebilecek ek problemlerin tedavisi, konusunda deneyimli alt birimlerce birlikte yürütülmelidir.

Sonuç olarak gelişimsel glokomlu olgularda çok dikkatli ve ısrarlı sorgulama yapılmalıdır. Bu olgulara yapılacak cerrahi müdahalelerde patolojik anatomik yapı (buftalmus, skleromalazi, ek iris ve kornea anomalileri gibi) dikkatli cerrahi maniplasyon gerektirir. Hasta ve ailesi cerrahi zorluklar, karşılaşılacak olası sorunlar ve periyodik kontrollerin önemi konusunda bilgilendirilmelidirler.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Sarıcaoğlu MS: Glokomun moleküler genetiği. Glo-Kat. 2006;1:231-237.
2. Tamçelik N, Ozkiris A: Long-term results of viscotrabeculotomy in congenital glaucoma: comparison to classical trabeculotomy. Br J Ophthalmol. 2008;92:36-39.
3. Arıtürk N, Öge F, Öge İ: Konjenital glokomun primer tedavisinde uygulanan cerrahi yöntemlerin karşılaştırılması. MN Oftalmol. 1998;5:345-349.
4. Sarıcaoğlu MS, Kalaycı D, Karakurt A, ve ark.: Konjenital glokom olgularında cerrahi sonuçlarımız. MN Oftalmol. 2004;11:19-23.
5. Beck AD, Wilson WR, Lynch MG et al.: Trabeculectomy with adjunctive mitomycin-C in pediatric glaucoma. Am J Ophthalmol. 1998;126:648-657.
6. Giampani J JR, Borges-Giampani AS, Carani JC, et al.: Efficacy and safety of trabeculectomy with mitomycin C for childhood glaucoma: a study of results with long-term follow-up. Clinics 2008;63:421-426.
7. Mandal AK, Walton DS, John T, et al.: Mitomycin C augmented trabeculectomy in refractory glaucoma. Ophthalmology. 1997;104:996-1001.
8. Sarıcaoğlu MS, Karakurt A, Şengün A.: Dirençli gelişimsel glokom olgularında mitomisin-C ile trabekülektomi. MN Oftalmol. 2004;11:140-144.
9. Eid TE, Katz JL, Spaeth GL et al.: Long-term effects of tube-shunt procedures on management of refractory childhood glaucoma. Ophthalmology. 1997;104:1011-1016.
10. Schwatz KS, Lee RK, Gedd SJ.: Glaucoma drainage implants: a critical comparison of types. Curr Opin Ophthalmol. 2006;18:1-189.

