

Konjenital Kataraktlarda Cerrahi Tedavi Endikasyonları ve Optik Rehabilitasyon

Uğur Keklikçi

ÖZET

Konjenital kataraktlar çocukluk çağındaki körlüklerin önemli bir kısmını oluşturur. Çocukluk çağı körlük nedenleri arasında en sık görülen tedavi edilebilir hastalıktır. Asıl tedavisi cerrahidir. Cerrahinin zamanlaması ve cerrahi sonrası hızlı ve uygun görsel rehabilitasyon prognozu büyük ölçüde etkilemektedir. Tanı konduktan sonra mümkün olan en kısa sürede cerrahi yapılması ambliyopi gelişimini önlemek için gereklidir. Konjenital kataraktın görsel rehabilitasyonu optik düzeltme ve ambliyopi tedavisini içermektedir. Ambliyopinin en etkili tedavisi kapama tedavisidir.

Bu makalede, konjenital kataraktlar son literatürler ışığında değerlendirildi, cerrahinin zamanlaması ve görsel rehabilitasyonun önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Katarakt, Cerrahi Tedavi, Görsel Rehabilitasyon.

The Indication of Surgical Treatment and Visual Rehabilitation in the Congenital Cataracts

SUMMARY

Congenital cataracts constitute an important part of blindness in childhood. It's a curable disease which is one of the most common causes of blindness in childhood. Main treatment is surgical operation. Timing of surgery, appropriate and rapid post surgery visual rehabilitation have a major effect on prognosis. Surgery should be performed as soon as possible after the diagnosis in order to prevent amblyopia. Visual rehabilitation of congenital cataract includes optical correction and amblyopia treatment. The most effective treatment of amblyopia is occlusion therapy.

In this article congenital cataracts were evaluated in the light of recent literature and the importance of the timing of surgery and visual rehabilitation were attempted to be emphasized.

Key Words: Congenital Cataract, Surgery Treatment, Visual Rehabilitation.

GİRİŞ

Katarakt; anatomik olarak kabaca lens opaklaşmasına, fonksiyonel olarak yalnızca görmeyi engelleyen opaklaşmalara verilen addır. Biokimyasal olarak dönüşümsüz protein koagülasyonu sonucu gelişen kesafetlerdir.

Doğum ve sonrası ilk 3 ay içinde gelişen kesafetler konjenital katarakt olarak adlandırılır. Bilateral olguların yarısında etioloji tespit edilebilirken, unilateral olgularda bu oran daha düşüktür. Genetik ve metabolik hastalıklar, intrauterin enfeksiyonlar etiolojide önem

arzeder. Galaktozemi, diabet, mannosidozis sık görülen metabolik bozukluklardır. Radyasyon ve ilaç kullanımına bağlı olarak da konjenital katarakt gelişebilir (1).

Opaklaşma lensin tümü veya bir kısmında olabilir. En çok tutulan bölge fütal çekirdeğe komşu kortekstir. Görmeyi bozmayan opasiteler durağan olabilirler. Veya ilerleyerek daha geç evrelerde, adolosan – juvenil – presenil dönemlerde katarakt oluşturabilirler (2).

Klinik olarak lens opasiteleri önemli olmasına karşın, katarakt terimi görmeyi bozan opasiteler için kullanılmalıdır.

Konjenital kataraktlar, çocukluk çağı körlük nedenleri arasında en sık görülen tedavi edilebilir hastalıktır. Erken tanı ve tedavi, prognoz yönünden çok önemlidir. Konjenital kataraktların üçte biri kalıtımla ilişkili, üçte biri başka bir hastalığa eşlik etmekte ve kalan üçte birinde de etiyoloji tespit edilememektedir (3).

GÖRÜLME SIKLIĞI

A.B.D.'deki çalışmalarda çocukluk çağı körlüklerinin %10-38'inin konjenital kataraktlara bağlı olduğu saptanmıştır (4). İnsidansı 250 canlı doğumda bir (%0.4) olarak bildirilmiştir. Görmeyi bozmayan lens sütürleri hizasındaki opasiteler ise %20-25 oranındadır (5).

Dünya sağlık örgütünün yaptığı çalışmada çocukluk çağı körlüklerinde konjenital katarakt oranı; Afrika'da %15.5 , Güney Hindistan'da %7.4, Şili'de %9.2 olarak bildirilmiştir (6).

Batı ve Japon toplumunda ciddi görsel defekt yapan konjenital katarakt oranı %13-19'dur (7).

Ülkemizde ise körlük okulunda yapılan çalışmalarda bu oran %15-21 olarak bildirilmiştir (8,9).

KONJENİTAL KATARAKTLARDA TEDAVİ

Konjenital kataraktlarda asıl tedavi cerrahidir. Bununla birlikte bazı parsiyel kataraktlarda özellikle görmeyi önemli derecede bozacağı şüpheli gelişimsel unilateral lens opasitelerinde pupil dilatasyonu ve oklüzyon tedavisi denenebilir. Dilatasyon tedavisi bilateral parsiyel kataraktlarda da faydalı olabilir. Ama görmeyi bozabilecek opasitelerde asıl tedavi cerrahidir (1).

Cerrahi tedavide geçmişte optik iridektomi, dissizyon, intrakapsüler lens ekstraksiyonu, lineer lens ekstraksiyonu gibi yöntemler kullanılmıştır. Fakoemülsifikasyon, neodmium YAG-laser anterior kapsülotomi gibi yöntemlerde uygulanmakla birlikte pek tercih edilmemektedir. Daha sıklıkla aspirasyon ve lensektomi-vitrektomi kullanılmaktadır. Günümüzde en popüler yöntem lensektomi-vitrektomi yöntemidir (10-12).

CERRAHİ TEDAVİ ENDİKASYONLARI

Cerrahi zamanlaması belirlenirken görme keskinliği, binoküler görme ve fiksasyon refleksi dikkate alınır. Görme keskinliği ve binoküler görme yönünden en hassas dönem ilk 6-7 yaşdır (13). Fiksasyon refleksi doğumda yoktur. İlk 2-3 ayda bu refleks gelişir (14). Bu dönemde uyarı deprivasyonuna bağlı olarak fiksasyon refleksi gelişmezse bir daha gelişmesi mümkün değildir. Nistagmusun ortaya çıkışı, fiksasyon refleksinin gelişmesinin artık mümkün olmadığını gösterir (15).

BİLATERAL TOTAL KONJENİTAL KATARAKTLARDA CERRAHİ PRENSİPLERİ

-Yoğun, fundusun görülmesini engelleyen kataraktlar ilk 2 ay içinde opere edilmelidir (9,16).

-İki göz aynı seansta veya mümkün olan en kısa sürede opere edilmelidir. Bu sürenin bir haftayı geçmemesi birçok çalışmada belirtilmiştir (16,17,18).

-İki göz ameliyatı arasındaki sürede her iki gözde kapatılmalıdır (16).

BİLATERAL KISMİ KONJENİTAL KATARAKTLARDA CERRAHİ PRENSİPLERİ

Çocuğun görsel davranışı ve lens opasitesi önem taşır. Retina, özellikle makula yeterli uyarı alıyorsa, erken yaşta cerrahi ve rehabilitasyonun zorluğu dikkate alınarak operasyonun geciktirilmesi önerilmektedir (19).

Operasyon kriterleri;

-Görmenin 0.1'in altına düşmesi (19).

-Görmesi alınamayan hastalarda fundusun detaylı görülememesi, lensteki kesafetin 3 mm'den büyük olması ve çocuğun çevreye olan görsel ilgisinin azalması (19,20).



-Kesafette ilerleme, şaşılık veya nistagmus gibi bir ilerleme bulgusunun ortaya çıkması (21).

İki gözdeki opasitenin farklı olduğu hastalarda bir göz opere edilmişse opere edilen göze çok iyi bir optik rehabilitasyon gerekir. Aksi takdirde opere gözde ambliyopi gelişebilir (20).

Yukarıdaki özellikleri taşımayan olgularda operasyon 3-6 yaşa hatta okul çağına ertelenebilir (19,21).

UNİLATERAL KONJENİTAL KATARAKTLARDA CERRAHİ TEDAVİ PRENSİPLERİ

Unilateral kataraktlarda prognoz daha kötüdür. Buna rağmen ameliyat çok erken yaşta yapıldığı takdirde sonuçların başarılı olduğu belirtilmektedir. Bu kritik periyod doğumdan 4.aya kadardır. Bu süreç ambliyopi gelişiminin önlenmesi ve binokuler görme kazanılması yönünden önemlidir (21,22,23).

Tek taraflı total kataraktlarda çok erken dönemde ameliyat yapılmalı ve optik rehabilitasyona geçilmelidir. 2 yaştan sonra yapılan cerrahinin fonksiyonel başarısı düşüktür (21,22,23).

Tek taraflı kısmi olgularda fundusun detaylı görülebilmesine göre karar verilmelidir. Ambliyopi gelişme riski yüksek olan, 6 yaştan küçük çocuklarda görme 20/70 ten az ise cerrahi gerekir. Ayrıca şaşılık ve santral fiksasyon kaybı da cerrahi endikasyon yönünden önem taşır (21).

GÖRSEL REHABİLİTASYON

Görsel rehabilitasyon optik düzeltme ve ambliyopi tedavisini içerir. Afak çocuklarda kullanılacak optik düzeltme yöntemi şu kriterleri karşılamalıdır (24);

-Kırılma kusurundaki dinamik değişikliklere ayak uydurabilmeli.

-Zaman kaybı olmadan,hızlı ve berrak bir görüntü sağlamalı.

-İrritasyon yapmamalı ve uzun dönemde komplikasyon oluşturmamalıdır.

Günümüzde optik düzeltme için, gözlük camları, kontakt lensler, intraokuler lensler ve epikeratofaki gibi yöntemler uygulanmaktadır.

GÖZLÜK CAMLARI

Gözlüğün avantajları (24,25);

-İnvaziv değildir ve direkt oküler komplikasyonları yoktur.

-Ucuzdur, kullanımı ve değiştirilmesi kolaydır.

-Diğer yöntemlere göre daha güvenlidir.

Gözlüğün dezavantajları (24);

-Prizmatik etki ve görme alanında daralmaya yol açar.

-Anizokoni nedeniyle tek taraflı olgularda tolere edilmesi zordur ve önerilmez.

-Ağırlığı ve estetik olmayışı da dezavantajdır.

-Bilateral olgularda adaptasyonu daha kolay olup tercih edilebilir.

Ayrıca, İOL veya epikeratofaki uygulanmış olgularda kırılma kusuru tam düzeltilmemişse, bunlara gözlük uygulanabilir. Diğer yandan eğitim ve sosyo-ekonomik düzeyin düşük olduğu yerlerde kolay kullanımı ve ucuz oluşu nedeniyle tercih edilmektedir (24).

KONTAKT LENSLEER

Afak çocuklarda optik düzeltme için sık tercih edilen bir yöntemdir. İki taraflı olgularda gözlüğe iyi bir alternatiftir. Tek taraflı olgularda iki gözün görüntüsü arasında çok az boyut farkına sebep olması tercih sebebidir (25). Yaşla beraber değişen refraksiyona paralel olarak lensin gücünün de değiştirilebilmesi büyük bir avantajdır. En büyük sorun ise lense uyumsuzluktur. Uyumsuzluk %44 oranına kadar varmaktadır (26). Ameliyat sonrası ilk hafta kontakt lens uygulaması başlatılmalıdır. Skiaskopik değere, bir yaşından küçük çocuklarda 1.50- 3.50 D, bir-dört yaş arasında ise 0.50-1.50 D ekleme önerilmektedir (19).

Son yıllarda sıklıkla günlük değişim yumuşak lensler kullanılmaktadır. Neumann, günlük değişim yumuşak kontakt lenslerle çift taraflı afaklarda %78, tek taraflı afaklarda %14 oranında 20/40 ve daha iyi görme sağlamıştır (25).Günlük kullanılan lenslerle, enfeksiyon, neovaskülarizasyon, kornea opasiteleri ve lensin kaybolmasına bağlı ambliyopi riski gibi sorunlarda azalmıştır. Ancak bilinçli ve ilgili bir aile gerektirir. Yumuşak lenslerin uygulama-



namadığı durumlarda sert lensler denenebilir. Sert gaz geçirgen lensler uygulamada yer bulmuştur (24). Düzensiz kornea, kapak anomalileri ve geniş amplitüdü nistagmusu olan olgular kontakt lens kullanımı için uygun değildir.

İNTRAOKULER LENSLELER

Son yıllarda İOL kullanımı artmaktadır. Optik kalitenin iyi olması, doğala yakın büyütme ve uyum yönünden sorun olmaması avantajlarıdır. Ama yaşla birlikte globun büyümesi ile refraktif değişime çözüm bulunamaması önemli bir sorundur. Uygulanabilecek en küçük yaş hakkında fikir birliği olmamasına rağmen, 2 yaş üzerinde güvenli olduğu, daha küçük yaşlarda ise sık ve ciddi komplikasyonlara neden olduğu bildirilmiştir (10,27). Ülkemizde yapılan bir çalışmada sık görülen komplikasyonlar olarak, arka kapsül fibrozisi (%41.6), fibrin reaksiyonu (%20.8), lens üzerinde pigment presipitatlar, sineşi, desant-ralizasyon, tilt ve toksik lens sendromu bildirilmiştir (28).

Genellikle küçük optik çaplı, fleksible haptikli İOL'ler tercih edilmektedir. 2 yaşın altında 10 mm, 2 yaşın üstünde 12 mm çaplı İOL kullanımı önerilmektedir. Erişkin boyutundaki İOL kullanımı kapsül distorsiyonu ve haptik erozyonuna neden olmaktadır. Optik materyal olarak PMMA lensler ve son yıllarda katlanabilir akrilik lensler sıklıkla kullanılmaktadır (29).

Kontakt lens kullanamayan veya kontrendike olan, özellikle unilateral olgularda iyi bir alternatiftir. Ayrıca büyük çocuklarda sonuçlar iyidir ve tavsiye edilmektedir (27). İOL uygulaması sonrası görsel sonuçların bildirildiği çalışmalarda, Zwaan (30), 306 olgunun %44'ünde, Gimbel (31) ise 61 olgunun %79'unda 20/40 ve daha iyi görme keskinliği bildirmiştir.

EPİKERATOPLASTİ

Korneal refraktif cerrahi yöntemidir. Kontakt lensi tolere edemeyen ve ambliyopi tedavisinden fayda görece kadar küçük tek taraflı afak olgularda önerilebilir. Ancak gözün ihtiyaçlarına uygun olarak gücünün değiştirilememesi, uygun olmayan düzeltmelerle sonuç-

lanması ve greftin birkaç ay bulanık kalması gibi dezavantajları vardır. Bununla birlikte başarılı epikeratofaki sonrası görmenin, kontakt lens ve İOL'den iyi olmadığı bildirilmiştir (32,33).

AMBLİYOPİ TEDAVİSİ

Afak çocuklarda optik düzeltme yapılsa bile anizotropik-anizokonik ambliyopi, şaşılık ambliyopisi gelişebilir. Tedavide, kapama tedavisi en iyi yöntemdir. Ancak kapamaya uyum önemli bir sorundur. Kapama süresi hakkında tam bir fikir birliği yoktur. Günün uyanık olunan saatlerinin %50-90'ı oranında kapama önerilmiştir. Bununla birlikte ilk yaştan sonra kapama süresinin arttırılması önerilmektedir (20,34).

KAYNAKLAR

- 1.Monte AM. Diagnosis and management of congenital and developmental cataracts. *Ophth.Clin of North America*.1990; 3: 205-19.
- 2.Bardelli AM, Lasorella G, Vanni M. Congenital and developmental cataracts and multiformation syndromses. *Ophthalmic Pediatr. Genet*. 1989; 10: 293-8.
- 3.Potter WS. Pediatric cataracts. *Pediatr.Clin North Am*. 1993; 40: 841-53.
- 4.Wilson FM. Pediatric ophthalmology and strabismus. California:American Academy of Ophthalmology. 1990; 75-83.
- 5.Robinson DH. Pediatric Ophthalmology. W.B.Saunders Company. Philadelphia. 1983.
- 6.Gilbert CE, Canovas R, Hagan M, Roa S, Foster A. Causes of childhood blindness: Result from West Africa, South India, and Chile(Abstr) *Eye*. 1993; 7: 184-8.
7. Warburg M, Emery AE, Rimoin DL. Congenital blindness, Principles and practice of medical genetics. Churchill Livingstone.1990; 631-6.
- 8.Bekaroğlu Y, Çingil G. Körlük okulu öğrencilerinde körlük nedenlerinin incelenmesi 20. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi Bülteni. Uludağ Üniversitesi Basımevi. Bursa.1986; 527-31.
- 9.Temel A , Coşkun N , Kozakoğlu H. İstanbul-Kilyos körlük okulundaki körlük nedenlerinin dağılımı. XX. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi Bülteni. Ankara. 1990;



20: 364-7.

10.Lorraine C, Jugnoo R, Ken N, Isebell R, David T. Outcome of lens aspiration and intraocular lens implantation in children aged 5 years and under. *British Journal of Ophthalmology*. 2001; 85: 540-2.

11.Bradford GM, Keech RV, and Scott W.E. Factors affecting visual outcome after surgery for bilateral congenital cataracts. *Am.J.Ophthalmol*.1994; 117: 58-64.

12.Grossman SA, Peyman GA. Long-term visual results after pars plicata lensectomy-vitreotomy for congenital cataracts. *Br.J.Ophthalmol*. 1998; 72: 601-6.

13.Keech RV, Tongue AC, Scott WE. Complications after surgery for congenital and infantile cataracts. *Am.J.Ophthalmol*.1989; 108: 136-41.

14.Hubel DH, Wiesel TN. Period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens. *J.Physiol*.1970; 206: 419-36.

15.Parks MM. Management of the posterior capsule in congenital cataracts. *J.Pediatric Ophthalmol and Strabis*.1984; 21: 115-7.

16.Gelbart SS, Hoyt CS, Jastrebski G, Marge E. Longterm visual results in bilateral congenital cataracts.1982; 93: 615-22.

17.Guo S, Nelson LB, Colhoun J. Simultaneous surgery for bilateral congenital cataracts. *J.Pediatric Ophth.Strabismus*.1990; 27: 23-27.

18.Onur C. Konjenital kataraktlarda lensektomi ön vitrektomi zamanlaması ve iki göz ameliyatı arasında geçen sürenin görme düzeylerine etkisi. *TOD. 28. Ulusal kongresi Bülteni*.1994; 2: 580-2.

19.Parks MM. Posterior lens capsulotomy during primary cataract surgery in children. *Ophthalmology*.1983; 90: 344-5.

20.Parks MM, Johnson DA, Reed GW. Longterm visual results and complications in children with ophatika. A function of cataract type. *Ophthalmology*.1993; 100: 826-40.

21.Cheng KP: Treatment of pediatric cataracts. In Stamper R.L(eds): *Ophthalmology Clinics: Philadelphia, W.B Sunder Company, June 1996.*

22.Birch EE , Stager DR. Prevalence of good visual acuity following surgery for congenital unilateral cataract. *Arch. Ophthalmol*.1988; 106: 40-3.

23.Cheng KP, Hiles DA, Biglan AW, Pettapiece MC. Visual results after early surgical treatment of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology*. 1991; 98(6): 903-10.

24.Baker J.D. Visual rehabilitation of aphakic children-contact lenses: *Surv Ophthalmol*.1990; 34: 366-71.

25.Neumann D, Weissman BA, Isenberg SJ, Rosenbaum AL, Bateman JB. The effectiveness of daily wear contact lenses for the correction of infantile aphakia. *Arch Ophthalmol*.1993; 111: 927-30.

26.Assaf AA, Wiggins R, Engelk K, Senft S: Compliance with prescribed optical correction in cases of monocular aphakia in children. *Saudi J Ophthalmol*. 1994; 8: 15-22.

27.Markham RH, Bloom PA, Chandna A, Newcomb EH. Results of intraocular lens implantation in pediatric aphakia. *Eye*. 1992; 6: 493-8.

28.İçğasıoğlu A, Kubaloğlu A, Güzelce T,Yılmaz ÖF. Çocukluk çağı kataraktlarında intraoküler lens implantasyonu. *T Oft Gaz*. 1992; 22: 145-9.

29.Dahan E: Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. *J Cataract Refract Surg*. 1994; 20: 607-9.

30.Zwaan J: Pediatric intraocular lens implantation. *Ophthalmol*. 1998; 105: 112-19.

31.Gimbel HV, Ferensowicz M, Ranaan M, DeLuca M: Implantation in children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1993; 30: 69-79.

32.Morgan KS. Visual rehabilitation of aphakia children: IV Epikeratophakia. *Surv Ophthalmol*. 1990; 34: 379-84.

33.American Academy of Ophthalmology: *Epikeratoplasty*. *Ophthalmol*. 103:983-90, 1996.

34. Brady KM, Atkinson CS: Cataract surgery and intraocular lens implantation in children. *Am J Ophthalmol*. 1995; 120: 1-9.

