

T.C.
NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ
MERAM TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**PEDİATRİK KATARAKT CERRAHİSİ GEÇİREN OLGULARDA
GÖRSEL PROGNOZUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

DR. MOHAMMED DARAGHMA

UZMANLIK TEZİ

KONYA, 2018

T.C.
NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ
MERAM TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**PEDİATRİK KATARAKT CERRAHİSİ GEÇİREN OLGULARDA
GÖRSEL PROGNOZUN DEĞERLENDİRİLMESİ**

DR. MOHAMMED DARAGHMA

UZMANLIK TEZİ

Danışman: PROF.DR. AHMET ÖZKAĞNICI

KONYA, 2018

ÖZET

Amaç: Kliniğimizde konjenital katarakt nedeniyle cerrahi geçiren hastalarda görme keskinliği, refraksiyon, aksiyel uzunluk ve postoperatif komplikasyonların değerlendirilmesi.

Gereç ve Yöntem: 2004-2013 yılları arasında Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği'nde konjenital katarakt nedeniyle cerrahi geçiren pediatrik yaştaki (0-18) hastalar çalışmaya dâhil edildi. Primer operasyon yaşına göre 0-24 ay (Grup I) ve > 24 ay (Grup II) olmak üzere 2 gruba ayrılan hastalar, uygulanan cerrahi teknik, ek oküler patolojiler, görsel ve refraktif sonuçlar ve ameliyat sonrası komplikasyonlar açısından değerlendirildi. Erken veya geç cerrahi yaşının; görme keskinliği ve gelişebilecek komplikasyonlar (AKO ve sekonder glokom gibi) üzerine olan etkisini gözlemlemek amaçlandı. Analizler *SAS University Edition 9.4* programı kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya 49 hastanın 77 gözü dâhil edildi. Hastaların 28'i (56 göz) bilateral, 21'i (21 göz) ise unilateral konjenital katarakt nedeniyle opere edilmişti. Grup I'deki hastalara (0-24 ay) göz içi lens (GİL) implante edilmedi. Grup II'deki hastalara GİL implantasyonu yapıldı. Grup I'de 24 hasta (36 göz) incelendi. Ortalama cerrahi yaşı 9.39 ± 6.98 ay, ortalama takip süresi ise 125.27 ± 55.45 aydı. Grup II'de ise 25 hasta (41 göz) incelendi. Ortalama cerrahi yaşı 73.81 ± 40.97 ay, ortalama takip süresi 101.49 ± 27.66 aydı.

Primer cerrahi yaşı ileri olanların görme keskinlikleri diğer gruptaki gözlerin görme keskinliklerinden anlamlı olarak yüksek bulundu ($p < 0.0001$). Grup II'de hastaların % 78'i 0.5 ve üstü görmeye sahipken, bu oran Grup I'de % 5.0 idi. Hastaların aksiyel uzunlukları (AU) opere olan gözde preoperatif olarak Grup I'de 18.99 ± 1.79 mm ve Grup II'de 21.22 ± 1.86 mm olarak tespit edildi. Postoperatif opere olan gözde gruplardaki aksiyel uzunluk ortalamaları sırasıyla 22.77 ± 1.91 , 22.67 ± 1.34 mm olarak bulundu. Tek gözden cerrahi geçiren hastaların cerrahi sonrası AU karşılaştırıldığında grup I'de opere olan gözlerde AU 23.43 ± 2.11 mm iken kontrol gözlerde 23.17 ± 1.19 mm bulundu. Grup II'de ise opere olan gözlerde AU 22.78 ± 0.82 mm iken kontrol gözlerde 22.91 ± 0.44 mm bulundu. Gruplar karşılaştırıldığında hastaların postoperatif AU'ları arasında anlamlı bir değişiklik izlenmedi ($p = 0.69$).

Postoperatif komplikasyonlar ve eşlik eden durumlar arasında en sık görülen miyopik kaymaydı. Hastaların 21'inde (% 43.0) pediatrik katarakta şaşılık eşlik etmekteydi. Grup I'de şaşılık oranı % 67.0 iken grup II'de % 20.0 idi. Arka kapsül opasitesi (AKO) tüm hastaların % 7'sinde izlendi. Grup I'deki tüm hastalarda ön vitrektomi ve arka kapsülotomi uygulandığından AKO gelişmedi. Ön vitrektomi yapılmayan gözlerde % 50.0 oranında AKO

izlendi. Grup I'de 2 hastada (% 8.0) sekonder glokom izlendi, 3 hastada (% 12.5) nistagmus varlığı kaydedildi.

Sonuç: Konjenital katarakt, çocukluk çağı körlüklerinin başlıca sebeplerinden birisidir. Konjenital katarakt cerrahisi komplikasyonlarla sık karşılaşılan bir cerrahidir. Güncel cerrahi yaklaşımlarla komplikasyon oranları azalmaktadır. Görme keskinlikleri hastaların yaşlarına ve operasyon yaşlarına göre değişmektedir. Tek taraflı kataraktlarda olabilecek en erken dönemde cerrahi görsel sonuçları etkilemektedir. Tüm teknolojik ilerlemeleri rağmen konjenital kataraktların tedavi ve takibi uzun süre gerektirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital katarakt, görme keskinliği, glokom, aksiyel uzunluk, şaşılık.



ABSTRACT

Purpose: To evaluate visual acuity, refraction, axial length and postoperative complications in patients who underwent surgery for congenital cataract in our clinic.

Materials and Methods: Pediatric age (0-18) who underwent surgery for congenital cataract in Necmettin Erbakan University Medical Faculty Hospital between 2004 and 2013 was included in the study. The patients that were divided into 2 groups as 0-24 months (Group I) and >24 months (Group II) according to the age of primer operation were evaluated in terms of applied surgical technique, additional ocular pathologies, visual and refractive results and postoperative complications. We aimed to observe the effect of early or late surgical age on visual acuity and possible complications (such as posterior capsule opacification and secondary glaucoma). Analyzes were conducted using the SAS University Edition 9.4 program.

Results: 77 eyes of 49 patients were included in the study. 28 patients (56 eyes) with bilateral and 21 patients (21 eyes) with unilateral congenital cataract were operated. 26 (53.0 %) of the patients were male and 23 (47.0 %) were female. IOL was not implanted in Group I patients (<24 months). IOL implantation was performed in Group II patients. 24 patients (36 eyes) were studied in Group I. Mean surgical age was 9.39 ± 6.98 months and mean follow-up was 125.27 ± 55.45 . In Group II, 25 patients (41 eyes) were examined. The mean age at surgery was 73.81 ± 40.97 months and the mean follow-up was 101.49 ± 27.66 months.

The visual acuities of those with advanced primary surgical age were statistically significantly higher than those of the eyes of the other group ($p < 0.0001$). In Group II, 78.0 % of patients had a visual acuity of 0.5 and higher, and this rate was 5.0% in Group I. Preoperative axial lengths of the operated cases were found to be 18.99 ± 1.79 in Group I and 21.22 ± 1.86 mm in group II. The mean axial lengths of the postoperative eyes were 22.77 ± 1.91 mm and 22.67 ± 1.34 mm, respectively. The postoperative axial length was 23.43 ± 2.11 mm in the operated eyes with Group I, 23.17 ± 1.19 mm in the control eyes when the axial length was compared in the patients who underwent surgery in one eye. In Group II, axial length was 22.78 ± 0.82 mm in operated eyes and 22.91 ± 0.44 mm in control eyes. Postoperative axial length of the patients did not show any significant change between the groups ($p = 0.69$).

The most common postoperative complications is myopic shift. Pediatric cataract was accompanied by strabismus in 21 (43.0 %) of the patients. In Group I, the strabismus rate was 67.0 % while in Group II it was 20.0 %. Posterior capsular opacity was observed in 7.0 % of all patients. Posterior capsular opacity did not develop due to anterior vitrectomy and posterior capsulotomy in all cases of Group I. Posterior capsular opacity was observed in 5

patients (50.0 %) when eyes without anterior vitrectomy were taken. Two patients had secondary glaucoma. Nystagmus was recorded in 3 of the patients (6.0 %). These patients are located in Group II.

Conclusion: Congenital cataract is one of the reasons for childhood blindness. Congenital cataract surgery is a common surgery with complications. Complications rates decrease with current surgical approaches. Visual acuity varies according to age and age of operation. The earliest possible surgery in unilateral cataracts affects visual results. Despite all technological advances, the treatment and follow-up of congenital cataracts requires a long time.

Key words: Congenital cataract, visual acuity, glaucoma, axial length, strabismus.



İÇİNDEKİLER

Sayfa

ÖZET	iv
ABSTRACT	vi
TABLolar	ix
ŞEKİLLER.....	x
SİMGELER ve KISALTMALAR	xi
1. GİRİŞ ve AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Lens Embriyolojisi	2
2.2. Lens Anatomisi.....	2
2.3. Lens Histolojisi	3
2.4. Lens Fizyolojisi.....	3
2.5. Katarakt.....	4
2.6. Konjenital katarakt.....	5
2.7. Konjenital kataraktlarda tedavi	12
3. GEREÇ VE YÖNTEM	24
4. BULGULAR	26
5. TARTIŞMA	34
6. SONUÇ.....	41
KAYNAKÇA	42

TABLÖLAR

	Sayfa
Tablo 1: Hastaların gruplara göre lateralizasyon ve cinsiyet dağılımı	26
Tablo 2: Hastaların gruplara göre cerrahi yaşı ve takip süresi dağılımı	26
Tablo 3: Hastaların gruplara göre ön vitrektomi dağılımı	27
Tablo 4: Hastaların gruplara göre görme keskinliği dağılımı	28
Tablo 5: Unilateral cerrahi uygulanan hastalarda opere gözün sağlam göze göre görme keskinliğinin dağılımı	28
Tablo 6: Hastaların gruplara göre aksiyel uzunluk dağılımı	29
Tablo 7: Unilateral cerrahi uygulanan hastaların gruplara göre cerrahi öncesi ve sonrası aksiyel uzunluk dağılımı	29
Tablo 8: Bilateral cerrahi uygulanan hastaların cerrahi öncesi ve sonrası aksiyel uzunluk dağılımı	30
Tablo 9: Aksiyel uzunluk çoklu değişken etkileşimi.....	30
Tablo 10: Hastaların preoperatif ve postoperatif aksiyel uzunluklarının cerrahi yaşı ile etkileşimi	31
Tablo 11: Hastaların cerrahi durumu ve cerrahi yaşı ile aksiyel uzunluk çoklu değişken etkileşimi.....	31
Tablo 12: Hastaların gruplara göre komplikasyonlar ve eşlik eden durumların dağılımı	33
Tablo 13: Ön vitrektomi yapılan hastalarda arka kapsül opasite dağılımı	33

ŞEKİLLER

Sayfa

Şekil : Hastaların preoperatif ve postoperatif aksiyel uzunluklarının cerrahi yaşı ile etkileşimi.....	32
--	----



SİMGELER ve KISALTMALAR

ADYK	: Arka Devamlı Yuvarlak Kapsüloreksis
AKKK	: Arka Kontinü Kurvilineer Kapsüloreksis
AKO	: Arka Kapsül Opasitesi
AU	: Aksiyel Uzunluk
DYK	: Devamlı Yuvarlak Kapsüloreksis
EİDGK	: En İyi Düzeltilmiş Görme Keskinliği
GİB	: Göz İçi Basıncı
GİL	: Göz İçi Lens
GK	: Görme Keskinliği
LEH	: Lens Epitelyum Hücreleri
Nd:YAG	: Neodymium: Yttrium-Aluminum-Garnet
ÖK	: Ön Kamara
ÖV	: Ön Vitrektomi
ÖKKK	: Ön Kontinü Kurvilineer Kapsüloreksis
PHPV	: Persistan Hiperplastik Primer Vitreus
Preop	: Preoperatif
Postop	: Postoperatif
TORCH	: Toksoplazma, Rubella, Sitomegalo Virüs, Herpes Simpleks, Varisella Zoster
VDRL	: Venereal Disease Research Laboratory

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Konjenital katarakt terimi doğumda var olan veya ilk bir ayda görülen lens opasiteleri için kullanılır. Yaşamın ilk yılı boyunca ortaya çıkan lens opasiteleri ise infantil katarakt adını alırlar. Ancak çok yoğun olmayan lens opasiteleri doğumda atlandığı ve sonradan tespit edildiğinde kesafetin ne zaman geliştiği bilinmediğinden pek çok hekim tarafından her ikisini kapsayacak şekilde konjenital katarakt terimi kullanılmaktadır.

Konjenital kataraktlar halen bebeklik ve çocukluk çağındaki tedavi edilebilir körlüklerin en önemli sebeblerinden birini oluşturmaktadır. Çocuk gözü, büyümekte olan bir gözdür. Doğumda gelişimini henüz tamamlamamıştır, merkezi sinir sistemi de gelişimini henüz tamamlamadığı için büyüme anormalliklerine ve gelişimsel geriliklere karşı oldukça hassastır.

Erken tanı ve tedavi prognozu oldukça etkiler. Tedavide amaç, mümkün olduğunca kısa sürede ve erken dönemde net bir retina görüntüsü oluşmasını sağlamaktır. Cerrahi müdahale ile deprivasyon ambliyopisi engellenmeye çalışılır. Cerrahinin ardından ortaya çıkan izometropik veya anizometropik kırma kusurunun gözlük veya kontak lens ile düzeltilmesi ve ambliyopiye yönelik kapama tedavisi yapılması gerekmektedir. Son yıllarda gelişen cerrahi teknikler katarakt cerrahisini oldukça kolaylaştırmıştır. Bununla birlikte pediatrik popülasyonda postoperatif dönemde oluşan inflamasyon, gözün büyümesi ile kırıcılıkta ortaya çıkan değişimler, afaki veya iki göz arasında belirgin refraksiyon farklılığının (anizometropi) olmasına bağlı ortaya çıkan ambliopi ve glokom postoperatif dönemde önemli sorunlar oluşturabilmektedir.

Çalışmamızın amacı, kliniğimizde operasyonu ve takipleri yapılan konjenital katarakt cerrahisi geçiren hastaları aksiyel uzunluk (AU), refraksiyon, görme keskinliği, göz içi basıncı (GİB) ve postoperatif komplikasyonlar açısından değerlendirmektir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Lens Embriyolojisi

Gözler embriyoda 22. günde ön beynin yanlarında belirmektedir. Optik veziküller nöral tüpün kapanmasıyla ortaya çıkmaktadır. Optik vezikül yüzeyinde mevcut olan ektoderm hücrelerden lens plağı oluşmaktadır. Lensin ön kapsülü, vezikülün ön hücrelerinden salgılanan hyalin benzeri maddeden oluşmaktadır. Vezikülün arka hücreleri ise öne doğru uzayarak primer lens liflerini oluşturmaktadır. Bu primer lens liflerine embriyoner nükleus adı verilir. Ekvator bölgesindeki liflerde sekonder lens lifleri (fötal nükleus) hayat boyu sentezi sürekli gerçekleşmektedir. Doğumdan sonra ekvator hücrelerinin yeni lifleri erişkin nükleusu ve lens korteksini üretmektedir. Ekvatoryel sekonder lens lifleri, anterior epitelyum altında öne doğru, arkada kapsülün altına göç edip sütürler oluşturmaktadır. Sütürler önde düz Y arkada ters Y şeklinde yerleşmektedir. Lens gelişim safhasında, oftalmik arterin bir dalı olan hyaloid arterden köken alan tunika vaskülozalis tarafından beslenmektedir. Hyaloid arter doğuma kadar regrese olup hyaloid kanalı oluşturmaktadır. Bazen hyaloid arter kalıntısı lensin arka kutbunda nokta şeklinde (mittendorf noktası) kalmaktadır. Embriyogenez esnasında lensin oluşmaması; korneanın düzleşmesi ve aksiyel uzamanın yavaşlamasına neden olmaktadır (1-2).

2.2. Lens Anatomisi

Lens, elastik ve bağ dokusundan oluşan bikonveks şekilli saydam bir yapıdır, irisle vitreus arasında yer alır. Hayat boyunca gelişimini devam ettirir. Lensin ön ve arka yüzü mevcut olup ön yüz arka yüze göre daha düz bir yapıya sahiptir. Lensin ön ve arka yüzünün birleştiği yere ekvator denilmektedir.

Lensin önünde iris ve aköz humor, arka yüzünde vitreus ön yüzüne yapışıklığı bulunan ön hyaloid membran mevcuttur. Lens arka kamarada zonül fibrilleriyle asılı bulunmaktadır. Zonül fibrilleri siliyer cisim ve pars planadan köken alır. Siliyer cisimden köken alan ekvatoryal zonül fibrilleri lensin ekvatoruna, pars planadan köken alan ön ve arka zonül fibrilleri ise lens ekvatorunun 1-2 mm ön ve arkasına yapışık bulunmaktadır.

Lensin ekvatoryal çapı doğumda 6-6,5 mm, erişkinlerde 9 mm'dir. Kalınlığı doğumda 3-3,5 mm, erişkinlerde 4-4,5 mm'dir. Ağırlığı doğumda yaklaşık 60-70 mg iken ileri yaşlarda 220-230 mg'a ulaşmaktadır (3-4).

2.3. Lens Histolojisi

Lens histolojik olarak kapsül, lens epiteli ve lens fibrillerinden oluşmaktadır.

Lens kapsülü lense çevreleyen elastik bir bazal membrandır. Kapsül fibrillerden oluşmaktadır. Bu fibrillerin çoğunluğu tip IV kollajendir.

Ön kapsül altında lentin ön yüzünü kaplayan tek sıra dizilmiş hekzagonal kübik hücre tabakası bulunmaktadır. İki tip hücreden oluşmaktadır. Ekvatorda bulunan hücreler hayat boyunca epitel hücresi üretir. Merkezde bulunan hücreler sabit bir yapıya sahiptir.

Ön yüzde bulunan tek sıra epitelyum hücreleri dışında, lentin geri kalan kısmı lens fibrillerinden oluşmaktadır. Bütün lens fibrilleri lens ekvatorundaki epitel hücrelerinden sentezlenmektedir. Lens, eski hücreleri merkezde, daha genç olanları ise daha periferde yer alır, böylece halkasal yapılar meydana gelir (5-6).

2.4. Lens Fizyolojisi

Lens avasküler, sinirsel uyarısı olmayan bir yapıdır. Embriyonik hayatın ilk döneminde kesif olup zamanla şeffaf hal alır. Lentin kırıcılık indeksi 1.41'dir. Genç lensten görünen ışığın %90'ı retinaya geçer, bu oran zamanla düşme eğilimindedir.

Lens fonksiyonu ve şeffaflığı için lens içindeki yapıların yeterli beslenmesi gereklidir. Lens avasküler olduğu için bütün beslenmesini çevredeki sıvılardan elde etmek ve artıkları da yine bu sıvıya vermek zorundadır. Lentin metabolik ihtiyaçları aköz ve vitröz sıvılarından karşılanır.

Lens içerisinde ultraviyole ışınlarıyla başlayan fotokimyasal reaksiyonlar sonucunda reaktif oksijen radikalleri oluşmaktadır. Lens içeriğinin fotooksidasyonunun düzenlenmesinde çeşitli antioksidan maddeler mevcuttur. Katalaz ve süperoksit dismutaz gibi detoksifikasyon enzimlerinin yanı sıra glutatyon bu sistemde rol almaktadır. Bu mekanizmaların bozulması katarakt gelişiminde önemli yere sahiptir.

Normal lentin % 65'i su % 35'i proteinlerden oluşmaktadır. İki tip protein mevcuttur, biri suda eriyen (sitoplazmik), diğeri suda erimeyen (hücre iskeleti ve plazma membranında) tipidir. Suda eriyen proteinler alfa kristalin yapısında olup lens proteinlerinin % 90'ını oluşturmaktadır. Bu proteinler lense özeldir ve diğer dokular için antijenik özellik taşımaktadırlar. Lentin enerji gereksinimini glukoz metabolizmasından (aneorobik glikoliz, krebs siklusu, direkt oksidasyon ve hegzomonofosfat yolu) sağlanmaktadır (4).

2.5. Katarakt

Lensin progresif olarak saydamlığını kaybetmesidir. Katarakt tedavi edilebilir körlük nedenlerinin başında yer almaktadır. Etiyolojide birçok neden sayılmakla birlikte katarakt oluşumunda etkili mekanizmalar tam olarak aydınlatılmamış olduğundan katarakt gelişiminin önlenmesinde henüz başarılı olunamamıştır. Katarakt tedavisinde günümüzde cerrahi tek seçenektir.

Kataraktların sınıflandırılması:

Anatomik olarak:

1. Kortikal
2. Nükleer
3. Ön / Arka subkapsüler
4. Karışık
5. Diğer

Etiyolojiye Göre:

- A. Senil
- B. Konjenital
- C. Travmatik
- D. Okuler hastalıklarla ilişkili: Üveit, glokom, retina dekolmanı ve cerrahisi, retinitis pigmentosa, dejeneratif miyopi, anterior segment iskemisi, göz içi tümörler
- E. Sistemik hastalıklarla ilişkili:
 1. Metabolik hastalıklar: Diabet, galaktozemi, Wilson Hastalığı, Fabry Hastalığı, hipoparatiroidi, homosistinüri
 2. Renal hastalıklar: Lowe ve Alport hastalıkları
 3. Cilt hastalıkları: Konjenital ektodermal displazi, Werner ve Rothmund-Thomson sendromu, atopi, Cockayne sendromu, inkontinentia pigmenti
 4. Bağ ve iskelet dokusu hastalıkları: Myotonic distrofi, Marfan sendromu
 5. Santral sinir sistemi: Marinesco-Sjögren sendromu, bilateral akustik nöroma (nörofibromatozis tip 2)
 6. Zararlı ajanlara bağlı gelişenler:
 - İyonize Radyasyon: x-ray, ultraviyole ışınları, kızılötesi ışınlar, mikrodalgalar
 - İlaçlar: Steroidler, antikolinesterazlar, fenotiazinler, antimalaryal ilaçlar gibi

2.6. Konjenital katarakt

Doğum ve sonrası ilk 3 ay içinde gelişen bulanıklıklar konjenital katarakt olarak adlandırılır. Çoğunda neden belirsizdir. Etyolojide kalıtım önemlidir. Konjenital kataraktların yaklaşık % 25'i otozomal dominant geçiş gösterir. Diğer oküler anomaliler ile birlikteyse, muhtemelen otozomal resessif veya "X e bağlı" geçiş gösterir.

Opaklaşma lensin tümü veya bir kısmında olabilir. En çok tutulan bölge fotal çekirdeğe komşu kortekstir. Görmeyi bozmayan opasiteler durağan olabildikleri gibi ilerleyerek daha geç evrelerde, adolosan-jüvenil-presenil dönemlerde katarakt oluşturabilirler. Klinik olarak herhangi bir nedene bağlı lens bulanıklığı önemli olmasına rağmen, katarakt terimi görmeyi bozan lens bulanıklıklarında kullanılır (7).

Morfoloji ve Sınıflandırma

A. Zonüler Kataraktlar:

Lensin bir ya da daha fazla katmanını ya da bölgesini tutan, saydam nükleus ve korteks arasında bir tabakada opasite olarak izlenen kataraktlardır. Sıklıkla kataraktın merkezinden çevresine doğru at nalı şeklinde uzantıları vardır ve bunlar "riders" adını alırlar. Tipik olarak bilateralirler. Zonüler kataraktlar 1q kromozomu üzerinde haritalanmışlardır. Görme prognozu diğer gruplardaki hastalara göre daha iyidir ve konservatif olarak takip edilebilirler (8).

1. Nükleer kataraktlar

Pulverulan Katarakt: Embriyonik nükleusa aittir, ilerleyici değildir. Nükleus sınırları içerisinde granüler opasiteler şeklindedir. Genellikle bileteraldir ve görme fazla etkilenmez.

Diffüz Katarakt: Santral yerleşimli, sınırları belirgin, yoğun, görmeyi ileri derecede etkileyen kataraktlardır.

Total Katarakt: Embriyonik ve infantil nükleusun birlikte tutulduğu, çok kesif ve beyaz renkli kataraktlar olup, görmeyi ileri derecede etkilerler ve erken dönemde ameliyat gerektirirler (9).

2. Lameller Kataraktlar:

Embriyonik nükleus ve korteksin normal olduğu ancak lensin dairesel bir opasite içerdiği kataraktlardır. Lens liflerinin gelişimi sırasında çok kısa bir süre toksik etkiye maruz kalarak ortaya çıktığı düşünülmektedir. Toksik etki ortadan kalktığında lens lifleri yeniden saydamlaşırken saydam nükleus ve korteks arasında lameller bir opasite kalır.

Tüm konjenital kataraktların % 40'ını oluşturur. Genellikle bileteral ve simetriktr. İki tipi vardır;

Prenatal Lameller Katarakt: Doğumda mevcuttur. Genellikle genetik özellik taşımakla birlikte, anneden fetusa geçen bir hastalığa bağlı da olabilir.

Postnatal Lameller Katarakt: Erken bebeklik dönemi ve erken adölesan dönemde bünyesel nedenlerle ortaya çıkar. Opasite kapsüle yakın yerleşimlidir (9).

3. Sütürel ve Aksiyel Kataraktlar:

Sütürel Katarakt: Çoğunlukla hereditör dominant geçişlidir. Fötal nükleusu tutarsa "Y" şeklinde, beraberinde infantil nükleusu da tutarsa dentritik şekilde ortaya çıkabilir.

Ön Aksiyel Embriyonik Katarakt: Ön "Y" sütüründe küçük beyaz noktacıklar şeklinde gözlenir. Görmeyi bozmazlar.

Floriform Katarakt: Lensin aksiyel kısımlarında yer alan 0.25-0.75 mm büyüklüğünde çiçek taç yaprakları biçiminde dizili 30 ila 100 adet annüler veya oval opasiteden oluşur.

Delasere Katarakt: Kenarları mavi veya yeşil refle veren ince oval ortası delik bir membranı andıran katarakt şeklindedir. İlerleyici değildir. Görmeyi fazla etkilemez.

Punktiye katarakt: Değişken boyut ve sayıda, ilerleyici olmayan, nokta şeklinde opasitelerdir. Çocuk popülasyonunun % 23.8'inde görülebilirler. Periferik yerleşimleri nedeniyle görmeyi fazla etkilemezler. Bazen mavi renkte izlenirler. Mavi nokta kataraktları veya Cataracta Cerulea olarak da isimlendirilirler.

Kristal Kataraktları: Genellikle bileteraldirler. Lens içinde yoğun kristal kümeleri şeklinde olup görmeyi bozan kataraktlardır. Koraliform, mızrak, aksiyel fuziform ve annüler tipleri vardır.

- ✓ *Koraliform katarakt:* Sistein ya da tirozin yapısında olan baklava dilimi şeklindeki kristallerin çevresinde, lens dokusunu da opaklaştırarak oluşturulan yuvarlak çıkıntılar içeren kataraktlardır.
- ✓ *Mızrak Katarakt:* Lensin aksiyel bölgesinde embriyonik nükleusun dış ve infantil nükleusun iç tabakalarında yer alan uçları sivri opasitelerdir. Tirozin ve kalsiyum sülfat içeren kristaller olduğu düşünülür. Görmeyi bozarlar.
- ✓ *Aksiyel Fuziform Katarakt:* Nükleer bir opasitenin ön ve arka her iki kutup ile ilişkide olduğu nadir bir katarakt şeklindedir.

- ✓ *Annüler Katarakt:* Nükleus yoktur. Lens ortası boş halka şeklinde kortikal opasite biçimindedir. Nadir gözlenir, genellikle bilateralidir (9).

B. Polar Kataraktlar:

Lensin ön ve arka kutbunda oluşmuş opasitelerdir.

Ön Polar Kataraktlar

% 90'ı tek taraflıdır. İlerleyici değildir. Bilateral ve büyük olduklarında ambliyopi yönünden sıkı takip gerekir. Ön polar kataraktlar tüm konjenital kataraktların % 3'ünü ve tüm oftalmolojik hastalıkların 1/3000'inin oluşturmaktadır. Sekonder gelişimsel anomalilerden olup 4. fetal devrede ortaya çıkarlar. Beraberinde pupiller membran, kornea opasiteleri, keratokonus, megalokornea, kornea guttata, kornea plana, yüksek korneal astigmatizma da olabilmektedir (9).

Arka Polar Kataraktlar

Lokalize ya da diffüz olabilirler. Makulaya daha yakın olduklarından görmenin etkileneceği ve ambliyopi sıklığı daha fazla olabilmektedir. Arka lentikonus veya lentiglobus arka polar kataraktların ayrı bir sınıfıdır. Çoğunlukla tek taraflıdır. Bir kısmı doğumda mevcut olmakla birlikte genellikle çocukluk döneminde gelişirler. Lensin ön arka çapının artmasına bağlı yüksek myopi gelişebilir (9).

Hyaloid cisimde denen mittendorf lekesi, hyaloid arter kalıntılarının ön ucudur. Lensin posterior apeksinde beyaz- gri nokta şeklinde bir opasite olarak görülür. Persistan hiperplastik primer vitreusun (PHPV) hafif bir formunu oluşturacak şekilde büyümemişse görmeyi etkilemez. Genellikle başarı şansı düşük olduğu için cerrahi gerektirmezler (8).

C. Total Kataraktlar:

Genellikle bilateralirler. Lameller ya da nükleer tarzda başlayabilirler. Olaya bütün lens fibrilleri eşlik ettiği için ilerleyici özellik taşır. Pupilla açıklığından tümüyle kesif, beyaz renkli bir lens gözlenir (9).

D. Membranöz Kataraktlar:

Lens korteksi ve nükleusunun ön ve arka kapsülünün birbirine yapışması ve opaklaşması sonucu gelişir (9).

E. Persistan Hiperplastik Primer Vitreus:

Primer vitreus ve hyaloid vasküler sistemin gelişimsel bir anomalisidir. Göz genellikle mikroftalmiktir.

Goldberg kardinal özellikleri aşağıdaki gibi tanımlamıştır:

Persistan pupiller membran, iridohyaloid kan damarları, lens arka fibrovasküler kılıfının persistansı, mittendorf noktası, persistan vasa hyaloida propria ve hyaloid arter, Bergmeister papillası, konjenital retina dekomanı, maküler anomaliler, optik sinir hipoplazisi ve displazisi, globun şekli ve büyüklüğünde malformasyonlar (10).

Etyoloji

Kataraktlı bir bebeğin değerlendirilmesinde ilk adım kataraktın izole mi yoksa sistemik bir sendromun parçası mı olduğunun belirlenmesidir. Sistemik bir bağlantı ya da bulgu varsa bunların ışığı altında araştırma yapılmalıdır. Değişik ülkelerde yapılan çalışmalarda ırksal, çevresel ve sosyal faktörlere bağlı olarak etyolojik faktörler değişiklikler arz etmektedir. Akraba evliliklerinin yaygın olduğu toplumlarda otozomal resesif kalıtım daha ön plandayken gelişmiş ülkelerde otozomal dominant kalıtım ön plandadır. Gebelik öncesi ve sonrası takiplerin azlığına bağlı olarak, az gelişmiş ülkelerde enfeksiyöz, özellikle rubella gibi önlenabilir faktörler, konjenital katarakt etyolojisinde önemli yer tutmaktadır (11-12).

A. Genetik faktörler

Konjenital katarakt tipleri otozomal dominant, otozomal resesif, X'e bağlı geçiş gösterebilirler. Konjenital otozomal dominant kataraktlar genellikle iki taraflı nükleer kesafet şeklindedir. Arka lentiglobus, ön polar ve arka polar katarakt şeklinde de olabilir. Aynı ailenin üyelerinde gen ekspresyonu farklı derecelerde bulunabilir (13). Bilateral olguların % 56'sı, unilateral olgularında % 6'sı heredite ile ilişkili bulunmuştur. Bugüne kadar konjenital kataraktlarla ilgili 13 gen ve bu genlere ait çok sayıda lokus gösterilmiştir (14). Akraba evliliklerinin yaygın olduğu ülkelerde konjenital kataraktlar otozomal resesif geçiş gösterirler. X'e bağlı kalıtım nadir görülür.

B. Metabolik Sebepler:

Konjenital kataraktın en sık metabolik nedeni galaktozemidir. Galaktoz-1-fosfat üridil transferaz enzim eksikliğiyle, galaktoz kullanımının şiddetle azalması söz konusudur. Kalıtım otozomal resesiftir. Gelişme geriliği, laterji, kusma ve diyare gibi sistemik belirtilerle bebeklik döneminde başlar. Süt içilmesi sonrasında idrarda indirgeyici maddeye rastlanır. Diyetten galaktoz içeren gıdalar (süt ve süt ürünleri) çıkarılmazsa hepatosplenomegali, anemi, sağırılık ve mental retardasyon ortaya çıkar ve ölüme kadar ilerleyebilir. Hastaların büyük bir bölümünde hayatın ilk birkaç günü içerisinde lensin ortasında 'yağ damlacığı' kataraktı görülür. Diyetten galaktozun çıkarılmasıyla katarakt gelişimi önlenir (15).

Galaktokinaz eksikliği, galaktoz kullanım metabolizmasında ilk enzim olan galaktokinazın yokluğudur. Otozomal resesif geçişlidir. Sistemik belirti yoktur. Süt içilmesi sonrası, idrarda indirgeyici maddelere rastlanır. Lameller opasiteden oluşan katarakt fetal hayatta veya erken bebeklik döneminde ortaya çıkabilir. Galaktokinaz eksikliği sebebiyle bazı presenil kataraktlar da meydana gelebilir (15). Mannozydaz, alfa-mannozydaz enziminin eksikliği sebebiyle meydana gelir, dokularda mannozdaki zengin oligosakkaritler birikir. Diğer mukopolisakkaridlerdeki sistemik belirtiler gibi belirtiler mevcuttur. İskelet değişiklikleri, tıknaz beden yapısı, Hurler sendromu benzeri ablak çehre, mental retardasyon, hepatosplenomegali sayılabilir. Tekerlek parmağı şeklinde arka subkapsüler kesafet sıklıkla bulunur. Korneal değişikliklerin olmaması bu hastalığı klinik olarak Hurler Sendromu'ndan ayırmada yararlıdır. Neonatal hipokalsemiler, nöbetler, irritabilite, büyüme geriliği gibi klinik belirtilerle seyreder. Punktat-lameller katarakt şeklinde başlayıp kortikal opasitelere ilerleyebilir.

Perinatal dönemde ortaya çıkan hipoglisemiler sıklıkla gerileyebilen lens opasitelerine yol açabilir.

Diğer metabolik sebepler arasında sorbitol dehidrogenaz eksikliği, hiperglisinüri, ve sialidoz yer almaktadır (15).

C. Enfeksiyöz Nedenler:

Konjenital rubella sendromu özellikle geri kalmış ülkelerde konjenital katarakta yol açan en sık enfeksiyöz nedendir (16). Gebelikte rubella geçirilmesine bağlı konjenital katarakt, insanlarda konjenital bir anomaliyle ilgili olarak ortaya konan ilk risk faktörlerinden biridir (11). Özellikle nükleer tipte ve yoğun bir katarakta neden olur. Beraberinde mikrosferofaki de vardır. Kataraktın nedeni virüsün lensi doğrudan zedelemesidir. Katarakt cerrahisi sonrası virüs lens materyalinden üretilebilir. Katarakt

cerrahisi sonrası virüse bağlı ciddi üveit gelişebilir (17). Konjenital rubella sendromunda kataraktın yanı sıra mikroftalmus, siliyer cismin pigment epitelinin fokal nekrozu, retina pigment epitelinin düzensiz dejenerasyonu, konjenital glokom, subretinal neovaskülarizasyon, tuz- biber retinopatisi gibi göz bulguları da görülebilir. İşitme kaybı, hepatosplenomegali, pulmoner arter hipoplazisi, ensefalit, patent duktus arteriozus, interstisiyel pnömoni, trombositopeni, mikrosefali, ve mental retardasyon eşlik eden sistemik belirtilerdir (18). İntrauterin varisella, toksoplazmozis, herpes simpleks ve sitomegalovirüs enfeksiyonu da konjenital katarakta neden olabilir (19).

D. Sistemik sendromlar:

Konjenital kataraktlar yaklaşık % 50.0 olguda değişik göz anomalileri ile birlikte görülebilir (17). En sık şaşılık ve nistagmus eşlik eder. Yüksek myopi, nistagmusa benzer hareketler, ektopia lentis, mikroftalmi, iris atrofisi, iris koroid kolobomu, mikrokornea, konjenital glokom, aniridi ve sferofaki gibi problemler de bildirilmiştir. Konjenital kataraktlı gözlerin aksiyel uzunluklarının daha kısa olduğu bildirilmiştir (20).

Pek çok sendromda konjenital katarakt saptanabilir. Bu birliktelik oranı bazı yayınlarda % 5.0 olarak bildirilmiştir (17). Down sendromu, Alport sendromu, Weil Marchesani Sendromu, Bardet Biedl Sendromu ve Sangers Sendromu (21) gibi birçok sendromda konjenital kataraktları görebiliriz. Katarakt özellikle Lowe ve Hallermann-Streiff- François sendromunun değişmez bulgusudur (22).

Hallermann-Streiff-François Sendromu

Küçük ve ince bir burunla birlikte disefali, hipotrikoz, diş anomalileri ve doğum sonrası gelişme geriliği görülebilir. Membranöz tipte konjenital katarakt her vakada görülür. Mavi sklera, strabismus, disk kolobomu görülebilen diğer oküler belirtilerdir (15).

Lowe sendromu

Öncelikli olarak erkek çocukları etkileyen, aminoasit metabolizmasının nadir görülen bir konjenital bozukluğudur. Konjenital kataraktın konjenital glokomla birlikte bulunduğu nadir birkaç klinik durumdan biridir. X'e bağlı resesif geçer. Sistemik belirtiler arasında mental retardasyon, renal yetmezlik, osteomalazi, kas hipotonisi ve frontal kemiklerde öne çıkıklık yer alır. Konjenital katarakt hepsinde görülür. Lens küçük ince ve disk şeklinde olup (mikrofaki) posterior lentiglobus karakteri taşıyabilir. Lens opasiteleri lameller veya nükleer olabildiği gibi lens tümüyle kesif olabilir. Hastalıklı çocukların annelerinde birden

çok punktat lens opasitesi görülebilir. Konjenital glokom hastaların % 50'sinde mevcuttur (15).

Kromozom Bozuklukları

Down sendromu (trizomi 21), Patau sendromu (trizomi 13), Edward sendromu (trizomi 18), Cri-du-chat sendromu (5. kromozomun silinmesi) ve Turner sendromu konjenital kataraktla ilişkili kromozomal bozukluklardır (15).

E. İdiyopatik ve Diğer Nedenler

İdiyopatik ve herediter olgular tüm dünyada konjenital katarakt etiyolojisinin önemli bir bölümünü oluşturur. İngiltere'de yapılan bir çalışmada bilateral olguların % 38'inde unilateral olgularında % 92'sinde altta yatan bir neden ya da risk faktörü saptanamamıştır. Klorpromazin, kortikosteroidler, sülfonamidler, aşırı D ve A vitamini konjenital kataraktla ilişkisi gösterilmiş ilaçlardır. Annenin gebelikte radyasyona maruz kalması ya da çocukların tümör tedavisi için radyasyon alması da katarakta neden olabilir (11).

Konjenital kataraktlarda klinik

Yetişkin katarakt hastaları; genellikle sessiz bir süreçte gelişen görme kalitesinde bozulma, çeşitli derecelerde gri gölgelerin görülmesi, görme azalması, bulanık görme, kamaşma, yıldız yağmurları, tek taraflı diplopi, bozulmuş renkli görme, azalmış kontrast gibi görme bozuklarını ifade eden şikâyetlerle doktora başvurulurken, konjenital kataraktlı çocuklar görme bozukluklarını ifade edemeyebilir. Bu grup çocuklarda şu bulgularla tanı konulabilir (23).

- ✓ Lökokori: Beyaz pupilla varlığı birçok kimse tarafından kolayca tanınan bir bulgudur.
- ✓ Okülodijital fenomen: Çocuk parmağını sık sık gözüne bastırır. Çünkü bu şekilde çocuğun ilginç bulduğu ışık şekilleri oluşur.
- ✓ Şaşılık: Görme bozukluğunun ilk belirtisi olabilir. Özellikle tek taraflı kataraktlarda gözlenir.
- ✓ Çocuğun normal gören gözü kapatıldığında çocuk ağlar.
- ✓ Çocuk yürümede ve yakalamada güçlük çeker, sık sık travma geçirir, gelişmesi geri kalmıştır.

- ✓ Çocuğun düzensiz göz hareketi vardır. Oküler fiksasyon ve takip hareketleri yoktur veya azalmıştır.
- ✓ Nistagmus ortaya çıkabilir. Görme azlığının kötü bir belirtisidir.
- ✓ Işık, obje takibi, annesini tanıma gibi işlevleri zayıftır. Görsel ilgileri azalmıştır.
- ✓ Çocukta eşlik eden diğer sistemik anomalilerin olması, gebelik esnasında yaşanan problemler ve ailede katarakt öyküsünün bulunması konjenital katarakt için uyarıcı faktörlerdir.

2.7. Konjenital kataraktlarda tedavi

İyi bir aile öyküsü alınmalı, akraba evliliği, kardeşlerde katarakt olup olmadığı sorgulanmalı; diğer oküler ve sistemik anomaliler açısından hasta değerlendirilmelidir. Annenin gebelik öyküsü (intrauterin ilaç ve radyasyon maruziyeti, enfeksiyon) öğrenilmelidir. Katarakt prenatal dönemde de tespit edilebilmektedir. İntrauterin olarak en erken 14-16. haftalarda ultrasonografik olarak lens opasiteleri belirlenebilmektedir (24). Konjenital kataraktlı bir hasta değerlendirilirken sistematik bir şekilde muayene çok önemlidir.

- ✓ Pediatrik fizik muayene
- ✓ Oküler muayene
- ✓ Kornea çapı
- ✓ İris konfigürasyonu
- ✓ Ön kamara derinliği
- ✓ Lens pozisyonu
- ✓ Katarakt morfolojisi
- ✓ Göz tansiyonu ölçülmesi
- ✓ Arka segment muayenesi (posterior kitle, retina dekolmanı, optik sinirin lense uzanması...)

Eğer aile hikayesi pozitif ise genetik konsültasyon istenmeli, çocuk bir pediatrist tarafından genel sağlık durumu ve eşlik edebilecek diğer konjenital sorunlar açısından

muayene edilmelidir. Tek taraflı çocukluk çağı kataraktları genellikle idiyopatik ve kapsamlı laboratuvar incelemesi gerektirmemektedir (25).

Konjenital kataraktı olan çocuklara tam bir oftalmolojik muayene yapılmalıdır. Görme keskinliği, pupil cevabı, göz hareketleri değerlendirilmelidir. Biyomikroskopik muayenenin sedasyonla hatta genel anestezi altında yapılması gerekebilir. Kornea saydamlığı, göz içi basıncı değerlendirilmesinde ve cerrahi planlama da önemlidir. Kataraktın tipi ve dislokasyon olup olmadığı değerlendirilmelidir. Pupillalar dilate edildikten sonra retina ve optik sinir muayenesi yapılmalıdır. Her iki göze yapılan A- ve B-Scan ultrasonografi ile aksiyel uzunluklar karşılaştırılmalı ve arka segment değerlendirilerek retina dekolmanı ya da vitre içi hemoraji gibi patolojiler araştırılmalıdır. Koopere olan hastalarda göz içi basıncı aplanasyon tonometresi ile ölçülmelidir. Koopere olamayanlarda ameliyat sırasında genel anestezi altında ölçülmelidir. Mikroftalmus, strabismus, nistagmus gibi ek patolojiler kaydedilmelidir. Bu faktörlerden birinin varlığı prognozu etkileyecektir, ailenin bu konuda bilgilendirilmesi gerekir (26). Çocukluk çağı kataraktları sadece görmeyi azaltmakla kalmaz, aynı zamanda çocuğun normal görsel gelişimini de etkileyebilir. Katarakt cerrahisinin zamanlaması, cerrahi teknik, afakik düzeltmenin seçimi ve ambliyopi tedavisi bu çocuklardaki uzun dönem sonuçları belirlemektedir.

Ameliyat endikasyonları ve zamanlama

Yetişkin kataraktlarda tedavi endikasyonu, katarakta bağlı olarak görme kapasitesinde meydana gelen azalmanın hastanın gereksinimlerini karşılayamayacak düzeyde olmasıdır (27). Ama bu tanım konjenital kataraktlar için geçerli değildir. Konjenital kataraktlarda cerrahi zamanlaması belirlenirken görme keskinliği, binoküler görme ve fiksasyon refleksi dikkate alınır. Görme keskinliği ve binoküler görme yönünden en hassas dönem 6-7 yaşıdır. Eğer bu yaşlar geçirilmişse ameliyat elektif olarak yapılabilir (28). Ameliyatın geç yapılması ile gelişen deprivasyon ambliyopisi, postoperatif agresif tedaviyle dahi düzeltilememektedir (29). Deprivasyona bağlı olarak fiksasyon refleksi gelişmez. Bu dönemde nistagmusun ortaya çıkışı fiksasyon refleksinin gelişmesinin artık mümkün olmadığının göstergesi sayılır (30).

Metabolik katarakt gelişimi erken dönemde fark edilirse geriye dönebilir. Örneğin galaktozemide erken dönemde galaktozun diyetten çıkarılması ile lensin merkezinde oluşan yağ damlası şeklindeki lens değişikliklerinin geriye döndüğü gösterilmiştir (31).

Eğer lensteki opasite ön kapsül veya ön korteksin merkezinde toplanmış ise, günde iki kez damlatılacak % 2'lik homatropin ile pupilin bir miktar dilate edilmesiyle, görme keskinliğinin artırılması ve böylece cerrahinin ertelenmesi mümkün olmaktadır. Fotofobi ve akomodasyonun kısmi kaybı bu tedavi ile ilgili sorunlardır. Bu tedavi sadece

bilateral kataraktı olan, her iki gözde görmesi eşit ve 20/60'ın üstünde olan hastalarda uygulanabilir (32).

Genellikle 9 yaş altındaki çocuklarda görsel olarak belirgin kataraktlar tek veya çift taraflı olduğuna bakılmaksızın opere edilmelidir (26, 33). Santral görme aksında 3-4 mm 'den daha büyük ve merkezinde saydam alanlar içermeyen, oftalmoskopi ile retina detayları seçilemeyen kataraktlar görsel olarak belirgin kataraktlardır (34).

Bilateral total konjenital kataraktlar yoğunsa ve fundusun görülmesini engelliyorsa ilk 2 ay içinde opere edilmelidir (35, 36).

Bilateral kısmi konjenital kataraktlarda cerrahi planlanmasında çocuğun görsel davranışı ve lens opasitesi önem taşır. Retina ve özellikle makula yeterli uyarı alıyorsa operasyonun geciktirilmesi önerilmektedir. Görmenin 1/10'un altına düşmesi, görmesi alınamayan hastalarda detaylı fundus görüntüsünün oluşturulamaması, lensteki kesafetin 3 mm'den büyük olması, çocuğun çevreye olan görsel ilgisinin azalması, kesafette zamanla ilerleme, şaşılık veya nistagmus gibi patolojilerin tabloya eklenmesi cerrahi zamanlamasında önem taşımaktadır (37-38).

Unilateral konjenital kataraktlarda cerrahi tedavi prognozu daha kötüdür. Başarı elde edilen vakalar 3 aydan önce ameliyat edilenler ve çok yoğun ve dikkatli kapama tedavisi yapılanlardır (39-41). Deprivasyon ambliyopisi unilateral konjenital kataraktlı gözlerde az görmeden sorumlu ana faktördür. Bu gözlerde % 30-70 oranında görülebilen mikroftalmus, nistagmus, foveal hipoplazi ve şaşılık gibi problemler tedavi ve prognozu daha komplike hale getirirler (11).

Konjenital Katarakt Cerrahisi

Pediyatrik katarakt cerrahisi, yetişkin katarakt cerrahisinden farklı teknik özellikleri ve ayrıntıları olan bir cerrahi olup, ön segment cerrahisinde deneyim gerektirmektedir. Pediyatrik olgular peroperatif cerrahi özellikleri açısından farklı oldukları gibi, sistemik hastalık olasılıkları, postoperatif izlemleri ve komplikasyonları, görsel rehabilitasyonları açısından da ayrıcalıklıdır. Bu olgularda, postoperatif afakinin düzeltilmesi ve en önemlisi ambliyopinin tedavisi bu duruma ilişkin başlıca problemlerdendir (42).

Ayrıca çocukluk çağı katarakt cerrahisinde kullanılan tek anestezi seçeneği genel anestezi'dir. Anestezi deneyimli bir anestezi uzmanı tarafından yapılmalıdır. Tüm cerrahi süresince derin anestezinin devam etmesi gereklidir (43).

Cerrahi sırasında, skleranın ve kapsülün fazlasıyla elastik olması, kapsülotomi aşamasını zorlaştıran ve tecrübe gerektiren önemli bir noktadır (42). Bununla beraber pediatrik olgularda erişkinlere göre erken dönemde daha sık karşılaşılan sorunlar; postoperatif inflamasyon ve membran oluşumudur. Pediatrik katarakt cerrahisi sonrasında daha geç dönemde görsel gelişimi en fazla etkileyen durumlardan birisi ise arka kapsül opasifikasyonudur (AKO) (44). Bu olgularda AKO insidansının anterior, posterior kapsüloreksis ve ön vitrektomi sonrasında çeşitli çalışmalarda % 16.7, % 50.0 ve % 29.4 oranlarında olduğu belirtilmektedir (45-47). Bu cerrahi komplikasyonu engellemek için farklı cerrahi teknikler tanımlanmıştır.

Pediatrik katarakt cerrahisinde mevcut olan cerrahi teknikler günümüzde oldukça gelişmiş durumdadır. Cerrahi teknikler üzerinde yapılan çalışmaların ana hedefi, yukarıda sayılan ve görsel gelişimi olumsuz etkileyen komplikasyonları en aza indirmektir. Cerrahi yöntemlerden dissizyon günümüzde bırakılmıştır, ancak dissizyonun, aspirasyon irrigasyon ile birlikte yapılması halen kullanılan bir yöntemdir. Ekstrakapsüler katarakt ekstraksiyonu, lensektomi, fakoemülsifikasyon günümüzde kullanılan diğer cerrahi yöntemlerdir (48). Bunlar arasında günümüzde en çok fakoaspirasyon-lensektomi-anterior vitrektomi yöntemi kullanılmaktadır ve başlıca basamakları ön kontinü kurvilineer kapsüloreksis (ÖKKK), arka kontinü kurvilineer kapsüloreksis (AKKK), ön vitrektomi ve/veya optik capture olarak sayılabilir (49-51). Viskoelastikler ve GİL teknolojilerinde olan gelişmeler, erişkinlerde olduğu gibi pediatrik katarakt cerrahisinde de mevcut sorunların aşılmasına yardımcı olmakta, cerrahin tercihine göre cerrahi basamaklar, anterior ya da posterior yaklaşım kullanılarak uygulanabilmektedir.

Cerrahi Detaylar

A. Anterior Yaklaşım

Cerrahi teknik; şeffaf korneal kesi ya da limbus tabanlı konjonktival flep oluşturulduktan sonra, skleral tünel insizyonu ve takiben devamlı yuvarlak kapsüloreksis (DYK), lens aspirasyonu, arka devamlı yuvarlak kapsüloreksis (ADYK) ve ön vitrektomidir. Hastanın yaş durumu değerlendirilerek göz içi lens implantasyonu da planlanabilir.

Skleral/Limbal insizyon; Çocuklarda sklera elastik olduğundan, çok büyük olmayacak şekilde, genellikle limbustan 2 mm geride olacak şekilde yapılmaktadır. Bu yöntem, hem daha az iris prolapsusuna, hem de daha az astigmatizmaya yol açmaktadır. İnsizyon implante edilecek GİL çeşidine bağlı olarak 3.0 ya da 5.5–6.5 mm genişliğinde yapılabilir.

Şeffaf korneal insizyon; Bu yöntem ile postoperatif dönemde astigmatizma ve yara yeri sızıntısı problemleri ile karşılaşmaktadır (52). Çocuklarda korneal insizyonların kendiliğinden kapanmayabileceği göz önünde bulundurularak sütürasyon yapılmalıdır.

Devamlı yuvarlak kapsüloreksis (DYK); ön kapsülotomi için en güvenilir yöntemdir. Çocuklarda kapsül ve skleranın oldukça elastik olmasından dolayı bu aşama pediatrik katarakt cerrahisinin en zor aşamalarından birisidir. Kistotom iğne ve yüksek viskoziteli viskoelastik maddelerin kullanımı ile bu problem daha kolay aşılar hale gelmiştir (53). Beyaz kataraktlarda indosiyenin yeşili ya da tripan mavisinin kullanımı, görsel anlamda kolaylık sağlamakla birlikte ön kapsüler yırtık riskini azaltabilmektedir (54-55). Kontrollü bir kapsüloreksis için santralde kistotom ile bir yırtık oluşturulduktan sonra, forseps ile istenen yöne doğru kapsül yönlendirilir. Bu işlem viskoelastik madde ile desteklenmelidir. Böylece istenen DYK genişliği daha kontrollü bir şekilde oluşturulabilir. Bu sırada yüksek viskoziteli viskoelastik maddeler yardımıyla ön kamara derinliği korunmalıdır. Lensin kapsüler kese içinde kalması için kapsüler açıklık, konulması planlanan optik genişliğinden en az 1.5 mm daha az olmalıdır.

Irrigasyon-aspirasyon; Genellikle çocukluk çağında lens oldukça yumuşak olduğu için, aspirasyon ile lens rahatlıkla temizlenebilmektedir. Ancak daha sert vakalarda çok kısa burstler halinde ultrasonik enerjiye gerek olabilmektedir.

GİL implantasyonu; Genellikle katlanabilen hidrofobik akrilik lensler tercih edilmektedir (56-57). Optik çapı 5.5–6 mm olan GİL'ler, 3,0 mm'lik kesiden implante edilebilmektedirler. Heparin kaplı GİL'ler özellikle postoperatif inflamasyonun kontrolünde avantajlı olabilmektedir (58).

Arka devamlı yuvarlak kapsüloreksis (ADYK); Bu işlem özellikle 6 yaşından küçük çocuk hastalarda arka kapsül opasitesinin önlenmesi için yapılmaktadır. Santralde kistotom ile küçük bir yırtık oluşturulduktan sonra açıklıktan flebi arkaya itmeyecek ve işlemi zorlaştırmayacak şekilde viskoelastik madde enjekte edilir. Bu işlem vitreus ön yüzünün kapsülotomi alanından uzak tutulması için yapılmaktadır. Kapsüloreksis forsepsi ile flep kontrol edilerek arka kapsüloreksis tamamlanır. Kapsüler açıklık, sıkı bir optik capture yapılabilmesi için, konulması planlanan GİL'in optiğinden yaklaşık 1.5-2 mm daha küçük olmalıdır. Arka kapsülotomi anterior yaklaşım ile vitrektör kullanılarak da gerçekleştirilebilir.

Optik capture; Bu teknik, spatül ya da kanül ile optiğin kapsüler açıklıktan yavaşça çepeçevre itilmesi ile gerçekleştirilebilir. Bu teknik ile haptik dışındaki alanda, optik önünde ön ve arka kapsülün tamamen birbirine yapışması sağlanır. Böylece lens epitel göçü

engellenerek, sekonder katarakt oluşumu azaltılır. Ayrıca GİL' in fiksasyonu sağlanarak vitreus önünde bir bariyer oluşturulmaktadır (59,60).

Ön vitrektomi; ADYK'nın tamamlanmasından sonra, ön vitrektomi yapılmaktadır. İşlem tamamlanmadan önce yara yeri kontrolü yapılmalıdır çünkü yara yerinde vitreusun olması, retina dekolmanı riskini arttırabilmektedir (61). Çok küçük çocuklarda arka kapsülotomi ile beraber ön vitrektomi, daha büyük çocuklarda ise arka kapsülün sağlam bırakılabileceği belirtilmekte ancak yaş sınırı konusunda fikir birliği bulunmamaktadır. 5 yaşından küçükler arka kapsüloreksise ek olarak ön vitrektomi öneren birçok yayın vardır (62-64). 3 yaşından küçüklerde hem arka kapsüloreksis hem ön vitrektomi yapılması gerektiği düşünülmektedir (65). Çünkü bu yaş grubu ambliyopi açısından risk altındadır ve AKO oranı kabul edilemeyecek kadar yüksektir (66-67). Üstelik AKO geliştiğinde YAG lazere uyum sağlama ihtimali düşük olacaktır. 7 ila 9 yaşından büyük çocuklarda hem ambliyopi riski düştüğü hem de bir sene içerisinde AKO gelişse bile Nd:YAG lazer kapsülotomiye uyum sağlayabilecek yaşa gelmiş olmaları düşünülerek ne arka kapsüloreksis ne de ön vitrektomi yapılmayıp arka kapsül sağlam bırakılabilir. Aradaki vakalara ise sadece arka kapsüloreksis yapılmalıdır. Eğer cerrah konjenital katarakt ve arka kapsüloreksis konusunda deneyimli ise ikinci cerrahi müdahale için sağlık hizmetlerine ulaşımın zor, sosyoekonomik düzeyin düşük, ailenin bilinçsiz olduğu durumlarda arka kapsüloreksisi yapabilir. Çünkü zamanında fark edilmeyen bir AKO ambliyopiye neden olabilir (68).

B. Posterior Yaklaşım

Pediyatrik katarakt cerrahisinde, ön kamara inflamasyonu ve arka kapsül opasitesi gibi problemlerin aşılmasını sağlaması açısından, avantajları olan bir cerrahi tekniktir. Limbusun 2.5 mm posteriorundan, implante edilecek olan GİL tipine göre 3.0-6.0 mm eninde skleral tünel insizyonu hazırlanır ve ön kamaraya diseksiyon ile yaklaşılr (68). İnfüzyon kanülü ve vitrektör için pars plana giriş yerleri hazırlanır. Öncelikle bir miktar ön vitrektomiye takiben, santralden arka kapsülotomi yapıldıktan sonra vitrektörün aspirasyon özelliği kullanılarak lens aspirasyonu aşaması tamamlanır. Vitrektomi probu ile probun her iki tarafındaki kortikal yapılar kontrollü bir şekilde temizlenebilmektedir. Takiben arka kapsülotomi ile aynı doğrultuda ön kapsülotomi gerçekleştirilir. Pars planadan ilk girişte bir miktar gerçekleştirilen ön vitrektomi işlemi, lensektomi aşamasından sonra tamamlanır ve 2 yaş üzerindeki olgularda GİL implantasyonu için hazırlık yapılır. Ön kamaraya girilerek viskoelastik madde enjekte edilir. Daha sonra skleral tünel insizyonu ya da şeffaf korneal insizyon yolu ile sulkusa heparin kaplı polimetilmetakrilat (PMMA) lens ya da kapsüller kese içine katlanabilir GİL implantasyonu gerçekleştirilir (68). Giriş yerlerinin

sütürasyonunu takiben cerrahiye son verilir. Pars plana yaklaşımı giderek terk edilmektedir çünkü diğer yaklaşımlar kapsül kesesinin daha iyi korunmasına olanak sağlamaktadır.

Görsel Rehabilitasyon

Görsel rehabilitasyon optik düzeltme ve ambliyopi tedavisini içerir. Optik düzeltme yöntemleri arasında gözlük camları, kontakt lensler ve göz içi lensler gibi yöntemler bulunmakla beraber, günümüzde mikrocerrahi teknik, viskoelastik ajanlar ve göz içi lens (GİL) tasarımındaki gelişmelere paralel olarak, pediatrik afakinin rehabilitasyonunda GİL kullanımı giderek yaygınlaşmaya başlamıştır (69). Hiles, 1970'lerin sonunda, çocuklarda katarakt cerrahisinden sonra GİL implantasyonuna öncülük etmiştir. GİL implantasyonu, ameliyattan hemen sonra optik düzeltme sağlaması, ebeveyn veya çocuğun uyumunu gerektirmemesi gibi nedenlerle teorik olarak gözlük ve kontakt lens kullanımından üstündür. Ancak, yaşamın ilk iki yılı içindeki aksiyel uzunluk artışı ve korneal kurvatur değişikliği nedeniyle, çoğunlukla iki yaşın üstündeki olgularda uygulanmaktadır (69-70).

Optik Düzeltme Yöntemleri: Gözlük, kontakt lens ve GİL implantasyonu olup, her yöntemin kendine göre avantaj ve dezavantajları bulunmaktadır.

Gözlük camları: Prizmatik etki, görme alanında daralma, gözlüğün ağırlığı ve estetik olmayışı dezavantajlarıdır (71-73). Ancak eğitim ve sosyo-ekonomik düzeyin düşük olduğu olgularda, kolay kullanımı ve ucuz oluşu nedeniyle tercih edilmektedir (71).

Kontakt lensler: Kontakt lensler, afak çocuklarda optik düzeltme için sık tercih edilen bir yöntemdir. İki taraflı olgularda gözlüğe iyi bir alternatif olmakla birlikte, tek taraflı olgularda iki gözün görüntüsü arasında çok az boyut farkına sebep olması nedeniyle tercih edilirliliği yüksektir. Yaşla beraber değişen refraksiyona paralel olarak lensin gücünün de ayarlanabilmesi büyük bir avantajdır. Ameliyat sonrası ilk hafta içinde kontakt lens uygulaması başlatılmalıdır (72-73). Düzensiz kornea, kapak anomalileri ve geniş amplitüdlü nistagmusu olan olgular kontakt lens kullanımı için uygun değildirler. En büyük sorun ise kontakt lense uyumsuzluktur. Lenslerin sık kaybolması, tekrarlayan enfeksiyonlar, takiplere düzenli devam etmeme gibi durumlar olabileceğinden kontakt lens kullanımı bilinçli ve ilgili bir aile gerektirir.

Göz içi lensleri: GİL'lerin son yıllarda kullanımı giderek artmaktadır. Optik kalitenin iyi olması ve doğala yakın büyütme avantajları arasında sayılabilir. Ancak, yaşla birlikte globun büyümesi ile refraktif değişime çözüm bulunamaması önemli bir sorundur. 2 yaş üzerinde daha güvenli olduğu, 2 yaştan daha küçük olgularda ise; fibrin reaksiyonu, lens üzerinde pigmenter presipitatlar, sineşi, desantralizasyon, gibi komplikasyonlar olduğu

bildirilmiştir. Katarakt cerrahisi sonrası ortaya çıkan önemli komplikasyonlardan biri de arka kapsül opasitesi (AKO) gelişimidir. Hasta yaşı küçüldükçe AKO gelişme hızı ve görülme sıklığı da artar (74).

Genellikle küçük optik çaplı, esnek haptikli GİL'ler tercih edilmektedir. Erişkin boyutundaki GİL kullanımı kapsül distorsiyonu ve haptik erozyonuna neden olmaktadır. Optik materyal olarak katlanabilir akrilik lensler sıklıkla tercih edilmektedir (75-77).

Aksiyel uzunluk

Pediyatrik popülasyonda yaşa göre standart aksiyel uzunlukları tespit etmek için birçok çalışma yapılmıştır (78). Yenidoğan aksiyel uzunluğu ortalama 17.02 mm olup yaşla birlikte artarak 10 yaşında erişkin boyutuna ulaşır. En hızlı büyüme ilk 18 ayda gerçekleşirken daha sonraki dönemlerde bu hız azalmaktadır (79).

Erişkin bir insanın aksiyel göz uzunluğu 22-24.5 mm arasında değişmekle birlikte ortalama 23.6 mm'dir (79-81). İki göz arasında AU farkı genelde 0.3 mm'den fazla değildir. Dolayısıyla iki göz arasında 0.3 mm'den daha düşük AU farkları normal kabul edilmektedir (82). Bir yaşından sonra aksiyel göz büyümesi vitreus uzamasından kaynaklanmaktadır (83). Konjenital, infantil, travmatik kataraktlarda anormal lens yapılanmasından dolayı normal gözlerle karşılaştırıldığında göz gelişiminin etkilenebileceğini ve aksiyel uzunluk farklarının oluşabileceğini savunan yazarlar, yaptıkları çalışmalarla görmesi engellenen hayvanlarda aksiyel uzunluğun aşırı arttığını belirtmişler ve bu fenomeni görsel deprivasyon miyopisi olarak adlandırmışlardır (84).

Bunlara ilave olarak erken dönemde geçirilen göz cerrahisinde; cerrahi sırasındaki hasta yaşı, afaki, psö dofaki, lateralizasyon ve görsel deprivasyon aksiyel büyümeyi etkilemektedir (85). Bununla birlikte aksiyel uzunluğu, görmeyi engelleyen katarakt varlığının mı, kataraktın uzaklaştırılmasının mı veya katarakt uzaklaştırılması ve GİL implantasyonunun mu etkilediğini ortaya koymak önem taşımaktadır.

Pediyatrik Katarakt Cerrahisi Sonrası Gelişebilecek Komplikasyonlar

Erken Komplikasyonlar:

- ✓ Endoftalmi
- ✓ Sızdıran yara yeri, iris prolapsusu
- ✓ Hifema
- ✓ İris travması
- ✓ Zonül diyalizi, arka kapsül rüptürü

- ✓ Vitreus içi hemoraji
- ✓ Koroid efüzyonu veya kanaması
- ✓ Gözde kalan lens materyali

Geç Komplikasyonlar:

- ✓ Arka kapsül opasitesi
- ✓ Büllöz keratopati
- ✓ GİL malpozisyonu, dislokasyonu
- ✓ Kistoid makula ödemi
- ✓ Retina dekolmanı
- ✓ Üveit
- ✓ Göz içi basınç artışı (açık aç - kapalı aç)
- ✓ Kapsüler fimozis (86).

Endoftalmi:

Endoftalmi, bakteri, fungus ve nadiren parazitlerin intraoküler kolonizasyonu sonucu oluşan inflamatuvar reaksiyondur. Akut ya da kronik biçimde oluşabilir. 2006'da Avrupa'da çok merkezli geniş prospektif bir çalışmada katarakt cerrahisi sonunda ön kamaraya 1 mg sefuroksim enjeksiyonunun endoftalmi insidansını 5 kat düşürdüğü gösterilmiştir. Pediatrik katarakt cerrahisi sonunda limbal kesi yerlerinin 1'er adet 10/0 monofilaman sütürle kapatılmasının endoftalmi riskini azalttığı gösterilmiştir.

Hifema:

Postoperatif dönemde hemen oluşan hifema genelde insizyon yerinden ya da iristen kaynaklanır; genellikle hafiftir ve kendiliğinden geçer. Uzun süren hifemada göz içi basınç artışı ve korneanın kanla boyanması majör komplikasyonlardır (87).

İris travması:

FAKO tipinin içeri sokulması esnasında, ultrasonik güç kullanılırken, GİL yerleştirilmesi esnasında iris hasarı meydana gelebilir. Optik ve kozmetik sorunlara yola açabilir (88).

Vitreus içi hemoraji, koroid efüzyonu ya da hemorajisi:

Koroidal hemoraji ile birlikte ya da olmaksızın koroidal efüzyon genelde intraoperatif oluşur. Hipotoniyi önlemek için insizyon yerinin emniyetli kapatılması koroid effüzyonu riskini azaltır. Koroid effüzyonu gelişirse cerrahi müdahale gerektirebilir (89).

Pediyatrik katarakt cerrahisinde vitreus içi hemoraji çok nadirdir. Ancak görme aksını kapatan bir durum ambliyopi riskinden dolayı ayrıca önem arz etmektedir (90).

Gözde kalan lens materyali:

Lens ekstraksiyonu sırasında, ön kamara açısında veya irisin arkasında lens materyali kalabilir. Zonül diyalizi, arka kapsül rüptürü, arka kapsülotomi yerinden kalan lens parçaları vitreusa doğru yer değiştirebilir. Lens bakiyesi materyalinin EKKE'den ziyade fakoemülsifikasyon sonrasında daha sık görüldüğü düşünülmektedir; bazı uzmanlar bu komplikasyon oranını % 0.3 olarak bildirmektedir. Göz içinde kalan lens materyalinin klinik bulguları üveit, glokom, GİL dislokasyonu, kornea ödemi ve görme kaybına neden olan vitreus opasiteleri şeklinde olabilir. Cerrahi tedavi gerekebilir veya herhangi bir işlem yapılmadan takip edilebilir (91).

Arka kapsül opasitesi (AKO) :

Katarakt cerrahisi sonrası kapsül kese içindeki bakiye lens epitelyum hücrelerin (LEH) ya da rejenere hücrelerin çoğalması ile oluşmaktadır. Bu hücrelerin görme eksenine doğru çoğalmaları, migrasyonları görsel keskinliğini önemli derecede etkiler (92). Çeşitli klinik çalışmalarda AKO'nin sıklığı % 45.0 ile % 55.0 civarında bildirilmektedir. Ameliyat sonrasında zaman geçtikçe AKO' nin görülme sıklığı da artmaktadır. Arka kamaraya GİL implantasyonu yapılan bazı çalışmalarda 5 yıllık takip neticesinde AKO insidansının % 18.0 ile % 50.0 arasında değiştiği görülmüştür (93). Ameliyat sonrası dönemde AKO' nin gelişmesi yaklaşık olarak 2.5 ay ile 5 yıl arasında değişkenlik göstermektedir. Özellikle yaştan küçük olması AKO'nin oluşması için çok önemli bir faktör olup yaşlı hastalarda görülen düşük AKO oranları bunu doğrulamaktadır. Genel olarak postoperatif 1. yılda çocuklarda AKO sıklığı % 44.0 iken, 2 yaş altı çocuklarda bu oran % 95.0 olarak açıklanmıştır. Sonuç olarak pediatrik grupta ameliyat sonrası dönemde yaş ne kadar küçük ise AKO görülme sıklığı da artmaktadır (94).

AKO Önleme Yöntemleri

Cerrahi Yöntemler

- ✓ LEH ve kortikal bakiye temizliği
- ✓ Cilalama (Polishing)
- ✓ Arka Kapsülotomi
- ✓ GİL Optik dizaynı, biyomateriyali, pozisyonu

Farmakolojik Yöntemler: NSAİİ, steroidler, siklosporinA, hipotonik solüsyonlar, heparinli irrigasyon solüsyonları

Büllöz Keratopati:

Ameliyatın hemen ardından ertesi sabah fark edilir. Travma, ön kamaranın uzun süre yıkanması, yüksek GİB büllöz keratopatiye neden olabilir. Ön kamarada uygulanan fako cerrahisinde % 20.0 endotel kaybı nedeniyle daha sık görülürken pediatrik katarakt cerrahisinde ultrason enerjisi çok daha az kullanıldığı için büllöz keratopati oldukça nadir görülür (95).

GİL malpozisyonu, dislokasyonu:

Asimetrik haptik yerleşimi, yetersiz zonül veya kapsül desteği, arka kapsülde düzensiz fibrozis ve kapsülde fimoze bağlı gelişebilir. GİL'in kenarı pupilla aralığında ise ışık saçılması, yansıma veya birden çok görüntüye yol açabilir (96). Bu durum; astigmatizmaya, tek gözde çift görmeye, artan myopiye neden olabilir (97).

Kistoid Makula Ödemi:

Katarakt cerrahisinden sonra erişkinlerde görmeyi düşüren sık bir nedendir. Patogenezi tam olarak bilinmemesine rağmen, artmış kapiller permeabilite artışı sorumlu tutulmaktadır. Arka kapsül rüptürü ve vitreus kaybı kistoid makula ödemi için risk faktörleri olsa da pediatrik çağda katarakt cerrahisi sonrası kistoid makula ödemi oldukça nadirdir.

Retina dekolmanı:

Retina dekolmanı, pediatrik çağda katarakt cerrahisinde nadir görülen bir komplikasyondur. Katarakt cerrahisi ya da arka kapsülotomiye takiben çoğunlukla 6 ay içinde meydana gelmektedir. Predispozan faktörler, aksiyel myopi (AU > 25 mm), 50 yaş altı, retinanın lattice dejenerasyonu, ameliyat olan gözde önceden retinal yırtık ya da dekolman varlığı, diğer gözde retina dekolmanı öyküsü ya da ailede retina dekolmanı öyküsünü içerir. Sağlam arka kapsül varlığı retina dekolmanı insidansını düşürür. Aksine bozulmuş arka kapsül ve vitreus kaybıyla birlikte olan katarakt cerrahisi retina dekolmanı riskini artırır (98).

Üveit:

Katarakt cerrahisini takiben oluşabilecek kronik üveitin, zayıf bakteriyel patojenler ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir. Cerrahiden haftalar veya aylar sonra topikal steroidlere cevabı değişken olan kronik üveit gelişmektedir. Teşhis için önce durumdan şüphelenilmeli ve hasta dikkatlice muayene edilmelidir (91).

Glokom:

Afakik glokom, çocukluk dönemi glokomları içerisinde sık görülür ve tedaviye dirençlidir. Çocukluk dönemindeki afaki ile hem açık açılı glokomun, hem de açılı kapanması glokomunun birlikteliği söz konusudur. Konjenital katarakt cerrahisi sonrasında glokom sıklığının % 5.0 ile % 49.0 arasında olduğu bildirilmiştir. Bir yaşından önce yapılan katarakt cerrahisi, mikrokornea, konjenital rubella sendromu ve farmakolojik olarak pupillanın iyi genişlememesi glokom gelişimi açısından ciddi risk faktörleri olarak bildirilmiştir (99). GİL implantasyonun glokom ve retina dekolmanı sıklığını azalttığını bildiren yayınlar da vardır ama neden tam olarak bilinmemektedir (90).



3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya 2004-2013 yılları arasında Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniğinde konjenital katarakt nedeniyle katarakt cerrahisi geçiren pediatrik yaştaki hastalar (0-18 yaş) dâhil edildi. Hastalara telefon ile ulaşıldı. Rutin kontrol muayene için çağrıldı. Hastalarda görme keskinliği, refraksiyon değerleri, aksiyel uzunluk ve cerrahiden sonra gelişen komplikasyonlar değerlendirildi. Yapılan bu ölçümler cerrahiden önceki ölçümler ile kıyaslama yapılarak değerlendirildi.

Çalışmamıza konjenital katarakt tanısı alan ve opere edilen 49 hastanın 77 gözü dâhil edildi. Travma öyküsü bulunan, nanofthalmi, persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV), konjenital glokom ve üveit gibi diğer göz anomalilerinin / hastalıklarının eşlik ettiği hastalar çalışma kapsamı dışında tutuldu. Hastaların cinsiyeti, tanı yaşı, kataraktın lateralite durumu, katarakt ekstraksiyon ve GİL implantasyon yaşları, ailenin başvuru şikayetleri, konjenital katarakt öyküsü olan aile bireylerinin varlığı, akraba evliliği öyküsü ve özellikle annenin gebelik öyküsü retrospektif olarak tıbbi dosyalardan kaydedildi. Gerekli hastalarda TORCH ve metabolik hastalıklar yönünden spesifik tetkikler yapıldı. Tüm hastalara pediatri konsültasyonu istendi. Eşlik eden sistemik hastalıklar kaydedildi. Hastalara operasyon yöntemi olarak; dissizyon, lens aspirasyonu, arka kapsülotomi ve ön vitrektomi uygulandı. Hastalara GİL implantasyonu gerçekleştirilen zamana kadar, ailenin de tedavi ve takiplere uyum durumu göz önüne alınarak gözlük veya kontakt lens ile birlikte kapama tedavisi uygulandı.

Cerrahi Teknik: Cerrahiden bir saat önce 1:1 oranında sulandırılmış siklopentolat % 0.5 (Sikloplejin®, Abdilbrahim) ve fenilefrin % 1.25 (Mydfirin®, Alcon) göz damlalarının 5'er dakika arayla 3 kez damlatılması ile pupil dilatasyonu sağlandı.

Genel anestezi altında % 10'luk povidon iodin ile göz çevresi, % 5'lik povidon iodin ile konjonktival kese dezenfeksiyonu yapıldı. Saat 2 ve 10 hizasından MVR bıçak ile 2 adet side-port açıldı. GİL implantasyonu planlanan hastalarda superior-temporalden yara yeri açıldı. Kohesiv viskoelastik desteği (Healon®, Johnson & Johnson) altında mikrokapsüloreksis forsepsi ile 5-6 mm boyutlarında ön kapsüloreksis ardından lens aspirasyonu yapıldı. Kistotom ve forseps kullanılarak ÖKKK'den hafifçe küçük AKKK yapıldı ve ön vitrektomi (ÖV) ile kombine edildi. Ön kamaraya (ÖK) triamsinolon asetonid verilerek vitreus kontrolü yapıldı. Yara yeri ve side-portlar 10/0 monoflaman sütur ile kapatıldıktan sonra ÖK'da hafif bulanıklık yapacak şekilde deksametazon ve moksifloksasin verildi. Altı yaş altı tüm gözlere arka kapsüloreksis ve ön vitrektomi uygulanırken daha büyük çocuklarda cerrahin tericihine bırakıldı. Göz içi irrigasyon sıvısı olarak dengeli tuz solüsyonu kullanıldı.

Primer operasyon yaşı 2 yaşından büyük olan AKKK ve ÖV yapıp lens implantasyonuna uygun olan tüm gözlerde tek veya 3 parçalı akrilik lens bag içine, zorunlu durumlarda ise sulkusa yerleştirildi. Ameliyattan önce hastalara aksiyel uzunluk ölçümü, keratometrik ölçüm ve SRK-II veya Hoffer Q formülü ile GİL gücü hesabı yapıldı.

Postoperatif Takip: Ameliyat sonrası dönemde ofloksasin % 0.3 (Exocin®, Allergan) damla 4x1, prednizolon % 1 (Norsol®, Bilim) damla hastanın uyanık olduğu dönemde 16x1 (saat başı) ve siklopentolat % 1 (Sikloplejin®, Abdilbrahim) damla 3x1 dozunda başlandı. Takiplerdeki ön segment bulgularına göre damlalar 4 hafta içinde dozları azaltılarak kesildi. Tüm hastalar ameliyattan sonra ilk gün hastanede yatırılarak ardından 7. ve 14. günlerde ve ilk üç ay 4 haftada bir, daha sonra 3 veya 6 aylık periyodlarla takip edildi. Korneal dikişler uygun olan hastalarda 3 ila 4. haftada genel anestezi altında alındı ve bu sırada hastaların ön ve arka segment bulgularıyla, GİB değerlendirildi. Yaşı küçük olan hastalarda GİB rutin olarak ölçülemediğinden bu hastalar fotofobi, buftalmus, epitelyal ödem gibi bulgularla glokom açısından takip edildiler ve 6 ayda bir sedasyon altında muayene edildiler.

Ameliyat sonrası afakik korreksiyon; 1 yaş altı hastalarda ve uyumlu ailelerde silikon kontakt lens (Bausch & Lomb, Silsoft® Kontakt Lens) diğerlerinde gözlük ile yapıldı. İki yaş altında verteks mesafesi göz önüne bulundurarak skiaskopik ölçüm sonuçlarına +2.50 D ilave yapılarak optik düzeltme yakın mesafeye ayarlandı. 2 yaş üzerindeki hastalarda ise yakın ve uzak için ayrı ayrı değerlendirildi.

Afak bırakılan bu hastalardan yeterli ön segment gelişimi gösteren 2 yaş üstündekilere sekonder GİL implantasyon cerrahisi uygulandı. Sekonder GİL implantasyonu için kornea çapının 10 mm'den küçük olmaması, korneanın saydam olması, çok fazla periferik anterior sineşinin bulunmaması, göz içi basıncının normal sınırlarda ve pupillanın düzgün olması şartı arandı.

Primer operasyon yaşına göre 0-24 ay (Grup I) ve > 24 ay (Grup II) olmak üzere 2 gruba ayrılan hastalar, uygulanan cerrahi teknik, ek oküler patolojiler, görsel ve refraktif sonuçlar ve ameliyat sonrası komplikasyonlar açısından değerlendirildi. Erken veya geç cerrahi yaşının görme keskinliği ve gelişebilecek komplikasyonlar (AKO ve sekonder glokom gibi) üzerine olan etkisini gözlemlemek amaçlandı.

Sayısal değişkenler ortalama ve standart sapma ile gösterildi. Kategorik değişkenler sayı ve yüzde ile ifade edildi. Kategorik değişkenlerin karşılaştırılmasında Fisher exact testi kullanıldı. Sayısal değişkenlerin karşılaştırılmasında karma etki modeli kullanıldı. P<0.05 anlamlı kabul edildi. Analizler SAS University Edition 9.4 programı kullanılarak yapıldı.

4. BULGULAR

Çalışmaya 49 hastanın 77 gözü dâhil edildi. Hastaların 28'i (56 göz) bilateral, 21'i (21 göz) ise unilateral konjenital katarakt nedeniyle opere edildi. Hastaların 26'sı (% 53.0) erkek, 23'ü (% 47.0) kız idi. Hastalar yaşlarına göre 2 gruba ayrıldı. Grup I'deki hastalara (0-24 ay) GİL implante edilmedi. Grup II'deki hastalara GİL implantasyonu yapıldı (Tablo 1).

Tablo 1: Hastaların gruplara göre lateralizasyon ve cinsiyet dağılımı.

		Grup I n (%)	Grup II n (%)	Toplam n
Lateralize	Tek taraflı	12 (% 50.0)	9 (% 36.0)	21 (21 göz)
	Çift taraflı	12 (% 50.0)	16 (% 64.0)	28 (56 göz)
Cinsiyet	Erkek	12 (% 50.0)	14 (% 56.0)	26 (% 53.0)
	Kız	12 (% 50.0)	11 (% 44.0)	23 (%47.0)

Grup I'de 24 hasta (36 göz) incelendi. Ortalama cerrahi yaşı 9.39 ± 6.98 ay, ortalama takip süresi ise 125.27 ± 55.45 aydı. Grup II'de ise 25 hasta (41 göz) incelendi. Ortalama cerrahi yaşı 73.81 ± 40.97 ay, ortalama takip süresi 101.49 ± 27.66 aydı (Tablo 2).

Tablo 2: Hastaların gruplara göre cerrahi yaşı ve takip süresi dağılımı.

	Grup I (n=24)	Grup II (n=25)
Cerrahi yaş (ay, ort $\pm$ SD)	9.39 $\pm$ 6.98	73.81 $\pm$ 40.97
Takip süresi (ay, ort $\pm$ SD)	125.27 $\pm$ 55.45	101.49 $\pm$ 27.66

Hastaların % 67'sine (67 göz) ön vitrektomi yapıldı. Bunlardan 35 göz (% 97.0) grup I'de, 32 göz (% 78.0) grup II'de yer almaktadır (Tablo 3).

Tablo 3: Hastaların gruplara göre ön vitrektomi dağılımı.

	Grup I n (%)	Grup II n (%)	Toplam n (%)
Ön vitrektomisiz göz	1 (% 3.0)	9 (% 22.0)	10 (% 13.0)
Ön vitrektomili göz	35 (% 97.0)	32 (% 78.0)	67 (% 87.0)
Toplam	36	41	77

P = 0.0163

Hastaların son kontrol muayenelerine göre görme keskinlikleri değerlendirildi. Hastaların postoperatif gözlük tashihi ile en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri (EİDGK) Snellen eşeline göre kaydedildi. Bilateral cerrahi yapılmış olan 1 hastada mental retardasyon nedeniyle görme keskinliği değerlendirilemedi. Görme keskinliği (GK) açısından, görme alınabilen 75 göz çalışma kapsamına alındı.

EİDGK göre; 0,1 ve altında olan 17 (% 22.0) göz, 0,2 - 0,4 düzeyinde 21 (% 28.0) göz ve 0.5 ve üzerinde 26 (% 50.0) göz bulunmaktaydı (Tablo 4). Primer cerrahi yaşına göre grupların görme keskinlikleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Primer cerrahi yaşı ileri olanların görme keskinlikleri diğer gruptaki gözlerin görme keskinliklerinden istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0.0001$). Grup II'de hastaların % 78'i 0.5 ve üzeri görmeye sahipken, bu oran Grup I'de ise % 5.0 idi.

Tablo 4: Hastaların gruplara göre görme keskinliği dağılımı.

Görme keskinliği (Snellen)	Grup I n (%)	Grup II n (%)	Toplam n (%)
0.1 ve altı	14 (% 41.0)	3 (% 7.0)	17 (% 22.0)
0.1- 0.4	15 (% 44.0)	6 (% 15.0)	21 (% 28.0)
0.5 ve üstü	5 (% 15.0)	32 (% 78.0)	37 (% 50.0)
Toplam	34	41	75

P<0.0001

Unilateral cerrahi uygulanan hastaların opere göz (21 göz) ve diğer göz (sağlam) görme keskinlikleri son kontrol muayenelerine göre değerlendirildi. Sağlam gözlerde EİDGK iki grupta tüm hastalarda 0.5 ve üstüydü. Opere gözlerde ise grup I'de 0.1 ve altı (% 58.0), 0.1-0.4 (% 42.0), grup II'de 0.5 ve üstü (% 78.0) idi (Tablo 5).

Tablo 5: Unilateral cerrahi uygulanan hastalarda opere gözün sağlam göze göre görme keskinliği dağılımı.

	0.1 ve altı n (%)	0.1- 0.4 n (%)	0.5 ve üstü n (%)	Toplam n
Sağlam göz	0	0	12 (% 100.0)	12
Grup I				
Opere göz	7 (% 58.0)	5 (% 42.0)	0	12
Toplam	7	5	12	24
Sağlam göz	0	0	9 (% 100.0)	9
Grup II				
Opere göz	1 (% 11.0)	1 (% 11.0)	7 (% 78.0)	9
Toplam	1	1	16	18

Hastaların gruplarına göre aksiyel uzunlukları preoperatif opere olan gözde Grup I'de 18.99 ± 1.79 mm ve Grup II'de 21.22 ± 1.86 mm olarak tespit edildi. Sağlam gözde Grup I'de 19.55 ± 2.93 mm ve Grup II'de 22.12 ± 0.97 mm olarak tespit edildi. Postoperatif opere olan gözde gruplardaki aksiyel uzunluk ortalamaları sırasıyla 22.77 ± 1.91 mm, 22.67 ± 1.34 mm olarak tespit edildi. Postoperatif sağlam gözde aksiyel uzunluk ortalamaları gruplarda sırasıyla 23.17 ± 1.19 ve 22.91 ± 0.44 mm olarak tespit edildi (Tablo 6).

Tablo 6: Hastaların gruplara göre aksiyel uzunluk dağılımı.

			N	AU (ort $\pm$ SD)
Grup I	Cerrahi öncesi	Sağlam göz	12	19.55 ± 2.93
		Opere göz	36	18.99 ± 1.79
	Cerrahi sonrası	Sağlam göz	12	23.17 ± 1.19
		Opere göz	36	22.77 ± 1.91
Grup II	Cerrahi öncesi	Sağlam göz	9	22.12 ± 0.97
		Opere göz	41	21.22 ± 1.86
	Cerrahi sonrası	Sağlam göz	9	22.91 ± 0.44
		Opere göz	41	22.67 ± 1.34

Unilateral cerrahi uygulanan hastaların cerrahi sonrası aksiyel uzunlukları karşılaştırıldığında Grup I'de opere olan gözlerde AU 23.43 ± 2.11 mm iken sağlam gözlerde 23.17 mm bulundu. Grup II'de ise opere olan gözlerde AU 22.78 ± 0.82 mm iken sağlam gözlerde 22.91 ± 0.44 mm bulundu (Tablo 7).

Tablo 7: Unilateral cerrahi uygulanan hastaların gruplara göre cerrahi öncesi ve sonrası aksiyel uzunluk dağılımı.

			N	AU (ort $\pm$ SD)
Grup I	Cerrahi öncesi	Sağlam göz	12	19.55 ± 2.93
		Opere göz	12	20.75 ± 3.03
	Cerrahi sonrası	Sağlam göz	12	23.17 ± 1.19
		Opere göz	12	23.43 ± 2.11
Grup II	Cerrahi öncesi	Sağlam göz	9	22.12 ± 0.97
		Opere göz	9	22.1 ± 0.92
	Cerrahi sonrası	Sağlam göz	9	22.91 ± 0.44
		Opere göz	9	22.78 ± 0.82

Bilateral cerrahi uygulanan hastaların cerrahi öncesi ve sonrası aksiyel uzunlukları karşılaştırıldı. Grup I'de AU cerrahi öncesi 18.55 ± 1.03 mm iken cerrahi sonrası 22.44 ± 1.75 mm'ye ulaştı. Grup II'de ise AU cerrahi öncesi 21.08 ± 1.94 mm iken cerrahi sonrası 22.64 ± 1.46 mm'ye ulaştı (Tablo 8).

Tablo 8: Bilateral cerrahi uygulanan hastaların cerrahi öncesi ve sonrası aksiyel uzunluk dağılımı.

		N	AU (ort $\pm$ SD)
Grup I	Cerrahi öncesi	24	18.55 ± 1.03
	Cerrahi sonrası	24	22.44 ± 1.75
Grup II	Cerrahi öncesi	32	21.08 ± 1.94
	Cerrahi sonrası	32	22.64 ± 1.46

Hastaların opere ve sağlam gözleri ile aksiyel uzunluk arasında anlamlı bir değişim saptanmadı ($p=0.56$). Cerrahi yaşa göre aksiyel uzunluğun anlamlı olarak farklı olduğu görüldü ($p=0.01$). Opere ve sağlam gözlerde aksiyel uzunluğun cerrahi öncesi ve sonrasına göre anlamlı olarak değiştiği görüldü ($p<0.0001$). Preoperatif ve postoperatif aksiyel uzunluk ile cerrahi yaş etkileşimi anlamlı bulundu ($p<0.0001$) (Tablo 9 ve Tablo 10).

Tablo 9: Aksiyel uzunluk çoklu değişken etkileşimi.

Aksiyel uzunluk - karma etki modeli			
Etki	Num DF*	Den DF**	P
Opere-Sağlam	1	119	0.5631
Cerrahi yaş	1	119	0.0156
Preop-Postop	1	119	<0.0001
Preop-Postop×Cerrahi yaş	1	119	<0.0001

* Num DF: Sayı serbestlik derecesi

** Den DF: Payda serbestlik derecesi

Tablo 10: Hastaların preoperatif ve postoperatif aksiyel uzunluklarının cerrahi yaşı ile etkileşimi.

		Tahmini değer	DF*	P
Preop	Grup1	19.0955	119	<0.0001
Preop	Grup2	21.2690	119	<0.0001
Postop	Grup1	22.8314	119	<0.0001
Postop	Grup2	22.6635	119	<0.0001

*DF: Serbestlik derecesi

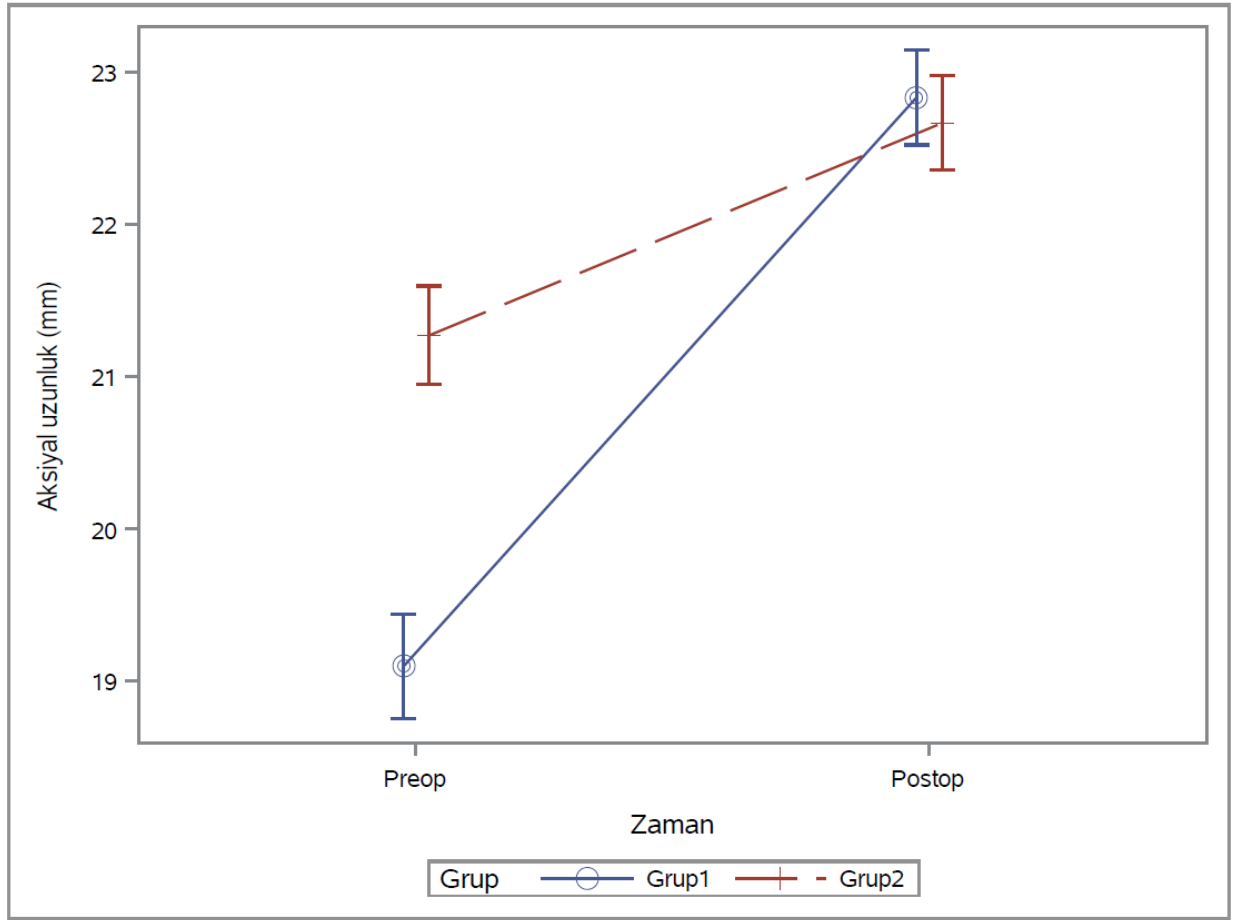
Hastaların postoperatif AU ölçümü sonuçlarında gruplar arasında anlamlı bir fark izlenmedi ($p=0.69$). Hastaların AU ölçümü sonuçlarında; Grup I ve Grup II preoperatif AU ölçümleri arasında anlamlı fark izlendi ($p<0.0001$). Grup I'in preoperatif ve postoperatif AU ölçümleri karşılaştırmasında bunlar arasında anlamlı fark izlendi ($p<0.0001$). Grup II'in preoperatif ve postoperatif AU ölçümleri karşılaştırmasında da bunlar arasında anlamlı fark izlendi ($p<0.0001$) (Tablo 11).

Tablo 11: Hastaların cerrahi durumu ve cerrahi yaşı ile aksiyel uzunluk çoklu değişken etkileşimi.

Çoklu karşılaştırmalar: Tukey-Kramer testi						
				Tahmini Değer	DF*	P
Preop	Grup I	Preop	Grup II	-21.735	119	<0.0001
Preop	Grup I	Postop	Grup I	-37.359	119	<0.0001
Preop	Grup II	Postop	Grup II	-13.945	119	<0.0001
Postop	Grup I	Postop	Grup II	0.1678	119	0.6949

*DF: Serbestlik derecesi

Gruplar içinde hastaların operasyon öncesi ve sonrası AU'ları karşılaştırıldığında her 2 grupta da anlamlı ve doğru orantılı bir artış gözlemlendi. Ancak bu artış eğrisinin Grup I'de daha dik olduğu görüldü (Şekil). Sonuç olarak 0-24 ayda cerrahi geçiren hastalarda operasyon öncesi ve sonrası aksiyel uzunlukları arasındaki değişim daha fazladır.



Şekil: Hastaların preoperatif ve postoperatif aksiyel uzunluklarının cerrahi yaşı ile etkileşimi.

Postoperatif komplikasyonlar ve eşlik eden durumlar arasında en sık görülen miyopik kayma idi. Refraktif değişikliklere bakıldığında yaşla beraber hızda miyopik kayma oranının arttığı görüldü. Bu oranın Grup I'de % 95.0 ve grup II'de % 92.0 olduğu gözlemlendi.

Hastaların 21'inde (% 43.0) pediatrik katarakta şaşılık eşlik etmekte idi. Bunların 16'sı Grup I, 5'i Grup II'deydi. Grup I'de şaşılık oranı % 67.0 iken Grup II'de % 20.0 olarak tespit edildi.

Arka kapsül opasitesi (AKO) tüm hastaların % 7'sinde izlendi. Grup I tüm hastalarında ön vitrektomi ve arka kapsülotomi uygulandığından AKO gelişmedi (Tablo 12). Ön vitrektomi yapılmayan gözler ele alındığında AKO' nin 5 hastada (% 50.0) olduğu izlendi (Tablo 13). Bu hastalara Nd:YAG lazer ile kapsülotomi yapıldı.

Grup I'de 2 hastada sekonder glokom izlendi. Grup II'de hiçbir hastada sekonder glokom izlenmedi.

Grup I'de 4 (% 17.0) hastaya GİL takılmadı ve afak bırakıldı. Bu hastaların takipleri devam etmektedir.

Hastaların 3'ünde (% 6.0) nistagmus varlığı kaydedildi. Bu hastaların hepsi Grup I'de yer almaktadır. Hastaların 1'inde aniridi, 1' inde iris ve koroid kolobomu izlendi. Bu hastaların ikisi de Grup II'de yer almaktadır.

Tablo 12: Hastaların gruplara göre komplikasyonlar ve eşlik eden durumların dağılımı.

		Grup I n (%)	Grup II n (%)	Total n	P
AKO	+	0	3 (% 12.0)	3	0.234
	-	24 (% 100.0)	22 (% 88.0)	46	
Afaki	+	4 (% 17.0)	0	4	0.050
	-	20 (% 83.0)	25 (% 100.0)	45	
Şaşılık	+	16 (% 67.0)	5 (% 20.0)	21	0.001
	-	8 (% 33.0)	20 (% 80.0)	28	
Nistagmus	+	3 (% 12.50)	0	3	0.109
	-	21 (% 87.50)	25 (% 100.0)	46	
Glokom	+	2 (% 8.0)	0	2	0.234
	-	22 (% 92.0)	25 (% 100.0)	47	
İris Koroid Kolobom	+	0	1 (% 4)	1	1.000
	-	24 (% 100.0)	24 (% 96)	48	
Aniridi	+	0	1 (% 4)	1	1.000
	-	24 (% 100.0)	24 (% 96.0)	48	
Miyopik kayma	+	19 (% 95.0)	23 (% 92.0)	42	1.000
	-	1 (% 5.0)	2 (% 8.0)	3	

Tablo 13: Ön vitrektomi yapılan hastalarda arka kapsül opasite dağılımı.

	Ön vitrektomili göz n (%)	Ön vitrektomisiz göz n (%)	Toplam
AKO (+)	0	5 (%50.0)	5
AKO (-)	67 (%100.0)	5 (%50.0)	72
Toplam	67	10	77

P <0.0001

5. TARTIŞMA

Konjenital katarakt, çocukluk çağı körlüklerinin başlıca sebeplerinden birisidir. Retinada oluşan bulanık hayal, görsel yoksunluğa neden olarak binoküler görme gelişimini etkilemektedir. Bu nedenle de erken dönemde tanı ve doğru tedavi yaklaşımında bulunmak, hastaların uzun dönem görsel prognozları için hayati önem taşımaktadır. Günümüzde gelişen GİL teknolojisi ve modern cerrahi tekniklerin kullanımı ile birlikte pediatrik katarakt tedavisinde cerrahi oldukça başarılı bir şekilde uygulanmaktadır. Cerrahide amaç sadece kataraktın uzaklaştırılması değildir. Sonuçları itibarıyla bu cerrahi işlem hastanın görsel işlevini bir ömür boyu etkileyeceğinden aynı zamanda iyi bir görme düzeyi ve kalitesi sağlamak önem arz etmektedir. Green, konjenital katarakta iyi görme sonuçlarının alınmasında iki ana faktör olduğunu bildirmiştir. Bunlardan birincisi vizüel aksı en hızlı ve tamamen temizleyecek en ileri modern cerrahi tekniği uygulanması, ikincisi de afakinin hızlı ve doğru bir şekilde rehabilitasyonun yapılmasıdır (48). Bu çalışmada elde edilen sonuçlar ile erken teşhis ve erken cerrahinin önemli bir etkisi olduğunu tespit edildi. Erken cerrahi geçiren, operasyon sonrası görsel rehabilitasyonu ve ambliyopi tedavileri dikkatli bir şekilde yapılan çocuklarda daha iyi bir GK elde edildi. Bu sonuç literatürde elde edilen sonuçları destekler niteliktedir.

Konjenital kataraktlarda eşlik eden ilave patolojilerin olmaması hasta için iyi prognostik faktör olarak düşünülmektedir. Lambert ve arkadaşları konjenital kataraktlı olguların yaklaşık yarısında başka herhangi bir ilave patolojiye rastlamadıklarını belirtmişlerdir (19). Bu çalışmada daha iyi GK ve AU değerlendirmesi yapılabilmesi için konjenital katarakta eşlik eden başka bir oküler patolojisi olan hastalar çalışmaya dâhil edilmedi.

Bizim çalışmamızda konjenital kataraktlı gözlerde, limbal yaklaşımla ÖKKK, fakoaspirasyon, AKKK, anterior vitrektomi opereasyonu uygulandı. Arka kapsüloreksis ve ön vitrektomi altı yaşından küçük tüm çocuklara uygulanırken daha büyüklerde cerrahin terichine bırakıldı. Primer operasyon yaşı 2 yaşından büyük olanlara AKKK ve ÖV yapılıp lens implantasyonuna uygun olan tüm gözlerde lens bag içine, zorunlu durumlarda ise sulkusa yerleştirildi.

Birçok çalışma erken ameliyatın görme keskinliğini etkileyen en önemli faktör olduğunu göstermektedir (100). Katarakt cerrahisinin zamanlamasında binoküler görmenin gelişimi için latent süre olarak kabul edilen hayatın ilk 6 haftası, konjenital katarakt cerrahisinin yapılması gereken dönem olarak gösterilmektedir (101). Gelbart ve ark. 24 çift taraflı katarakt olgusu üzerinde yaptıkları çalışmada, en iyi görme keskinliği değerlerini 8 haftalıktan önce ameliyat edilenlerde elde edildiğini ifade etmektedir (35). Bu

çalışmada operasyon yaşının GK üzerine etkisi saptandı. Tek taraflı kataraktı olan hastalarda GK'ni operasyon yaşı ile ters orantılı bir ilişki gösterdi. Daha erken cerrahi yapılan hastalarda daha iyi GK'ni elde edildi. Tek taraflı kataraktı olan ve daha geç cerrahi yapılan hastalarda daha düşük GK'ni elde edildi. Bu nedenle tek taraflı katarakt hastalarında erken cerrahinin GK'ni açısından önemli bir faktör olduğu desteklenmektedir.

Ledoux ve ark. 510 pediatrik konjenital katarakt hastasıyla yaptıkları bir çalışmada; çift taraflı konjenital kataraktlı olgularda GK'nin tek taraflı kataraktlı olgulardan daha iyi ve anlamlı olarak farklı olduğunu belirtmişlerdir (102). Parks ve ark. ilk 2 ay içinde yapılacak cerrahi ve rehabilitasyon ile başarılı sonuçlar alındığını belirtmişlerdir (38). Taylor ve ark. ilk 8 haftada cerrahi uygulananlarda görme keskinliğinin olguların % 83'ünde 0.25 veya daha iyi, 3-12 aylarda cerrahi uygulananlarda ise olguların % 45'inde 0.25 veya daha iyi olduğunu tespit etmiştir (103). Gilda ve ark. erken cerrahi geçirenlerde elde edilen görme keskinliği sonuçlarının Gelbart ve Taylor'un elde ettiği sonuçlara benzer olduğu belirtmiştir (104). von Noorden cerrahi 17'nci günde yapılırsa, optik rehabilitasyon ve kapama ise 24'üncü günde başlarsa sonuçların başarılı olacağını belirtmiştir (105). Drummond özellikle 17'nci haftanın altında yapılacak cerrahi ve rehabilitasyon ile deprivasyonel ambliyopinin önlenebileceğini vurgulamıştır (106).

Bizim çalışmamızda EİDGK göre; 0.1 ve altında olan 17 (% 22) göz, 0.2–0.4 düzeyinde 21 (% 28.0) göz ve 0.5 ve üzerinde 26 (% 50.0) göz bulunmaktaydı. Primer cerrahi yaşına göre grupların görme keskinlikleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Primer cerrahi yaşı ileri olanların görme keskinlikleri diğer gruptaki gözlerin görme keskinliklerinden istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0.0001$). Grup II'de olguların % 78'i 0.5 ve üzeri görmeye sahipken, bu oran Grup I'de % 5.0 idi. Grup II'de kataraktlar parsiyel olduğundan hastaların tümü kritik dönemi (ilk 21 ay) iyi görme keskinliği ile geçirdikleri için daha iyi GK'i elde edildi.

Çift taraflı olgularda tek taraflı olgulara göre daha iyi sonuçlar elde edilmektedir (38). Lesueur ve ark. (100), çift taraflı olgularda tek taraflılardan daha iyi GK elde etmiştir. Parks ve ark. en önemli prognostik faktörün lateralite olduğunu göstermiştir (107). Bizim çalışmamızda unilateral cerrahi uygulanan hastaların opere göz (21 göz) ve diğer göz (sağlam) görme keskinlikleri son kontrol muayenelerine göre değerlendirildi. Sağlam gözlerde EİDGK her iki grupta da tüm hastalarda 0,5 ve üstündeydi. Opere gözlerde ise Grup I'de 0.1 ve altı % 58.0, 0.1-0.4 % 42.0, Grup II'de 0.5 ve üstü % 78.0 idi. Çalışmamızda da Grup II'deki hastaların çoğunun kısmi katarakt ile takip edildikleri, daha büyük yaşlarda lens kesafeti arttıktan sonra katarakt cerrahisi geçirdikleri ve görme

keskinliklerinin daha iyi olmasının buna bağılı olduğu düşünölmektedir. Ayrıca lateralitenin görme keskinliğini etkileyen önemli bir faktör olduğunu göstermektedir.

Postoperatif miyopik kaymanın en önemli nedeni aksiyel uzamadır. Bu yüzden de ameliyat sonrası gözü hafif hipermetrop bırakıp, kalan refraktif kusuru gözlökle düzeltmek doğru bir yaklaşım olacaktır (108). İnsanlar ve hayvanlar üzerindeki çalışmalar gözün aksiyel büyümesini etkileyen değişik faktörlere odaklanmıştır. von Noorden ve Lewis kataraktın başlama yaşının ve süresinin gözün büyümesini etkilediğini belirtmesine rağmen, Hutchinson ve ark. tek taraflı kataraktı olan olgularda iki göz arasında AU açısından bir fark tespit etmemiştir (108). von Noorden ve Lewis, tek taraflı konjenital kataraktı ve blefaropitozisi olan gözlerle olguların diğer gözleri arasında AU farkı bulmamışlardır (105). Inatomi ve ark. 15 hastanın katarakt cerrahisinden 10 yıl sonra psödofoak ve diğer gözleri arasında AU açısından fark bulmamışlardır (109). Zhou ve ark. operasyondan 3 yıl sonra opere olan 12 gözü hastaların opere olamayan diğer gözleri ile karşılaştırdıklarında psödofoak ve diğer gözler arasında AU farkı bulmamışlardır (110). Kora ve ark 14 tek taraflı, 2 çift taraflı katarakt cerrahisi geçiren ve GİL yerleştirilen gözleri incelediklerinde her iki gözde AU artışını benzer olarak bulmuşlardır (111). Bu çalışmalara karşılık Griener ve ark. 5.6 yıllık takip sonunda psödofoakik gözlerde AU'nun diğer gözlerle göre ortalama 0,46 mm daha uzun olduğunu belirtmiştir (112). Çalışmamızda postoperatif opere gözlerin aksiyel uzunluk ortalamaları Grup I'de 22.77 ± 1.91 mm, Grup II'de 22.67 ± 1.34 mm olarak bulundu. Postoperatif sağlam gözlerde AU değerleri gruplarda sırasıyla 23.17 ± 1.19 mm ve 22.91 ± 0.44 mm şeklinde tespit edildi. Tek taraflı cerrahi geçiren hastaların cerrahi sonrası AU'ları karşılaştırıldığında, Grup I'de opere olan gözlerde AU 23.43 ± 2.11 mm iken, sağlam gözlerde 23.17 mm olarak bulundu. Grup II'de ise opere olan gözlerde AU 22.78 ± 0.82 mm iken, sağlam gözlerde 22.91 ± 0.44 mm olarak bulundu.

Lambert lensektomi yapılan maymunlarda AU açısından yaşın önemli olduğunu bildirmiştir (113). Dahan ve Drusedau 18 aylıktan küçük çocuklarda opere edilen gözlerin bu süreden sonra opere edilen gözlerle göre daha uzun olduğunu bildirmiştir (77). Pediatrik dönemde katarakt cerrahisinin geçirildiği yaş, göz büyümesi açısından önemlidir (112). Bizim çalışmamızda cerrahi yaşa göre aksiyel uzunluğun anlamlı olarak farklı olduğu göröldü ($p=0.01$). Opere ve sağlam gözlerde preop ve postop aksiyel uzunluk ölçümleri arasında anlamlı fark bulundu ($p<0.0001$) Preop-postop aksiyel uzunluk ölçümleri ile cerrahi yaşı arasındaki etkileşim anlamlı bulundu ($p<0.0001$). Gruplar arasında postop AU ölçümü ile ilgili anlamlı bir fark izlenmedi ($p=0.69$). Gruplar içinde hastaların operasyon öncesi ve sonrası AU'na bakıldığında her iki grupta da anlamlı ve

doğru orantılı bir artış gözlemlendi. Hastaların yaşları büyüdükçe AU'larının da arttığı, bu artışın operasyon ile ilişkili olmadığı ve hastanın yaşına bağlı olduğu düşünülmektedir.

Çalışmamızda hastalarda zamanla miyopiye doğru kayma dikkatimizi çekti. Erken yaşlarda miyopik kayma oranı daha fazla idi ve yaşla beraber kayma miktarı azalmıştı. Bu durum hastaların gözlerinin büyümesiyle beraber göz içi lens gücünün sabit kalmasına bağlı oluşur.

Glokom, konjenital katarakt cerrahisi sonrası sık görülen komplikasyonlardan biridir. Afakik glokom insidansının cerrahi sonrası takip süreleri uzadıkça arttığı bildirilmiştir. Hattenbach ve ark. (114) 1-18 ay yaş aralığında 71 gözle yaptıkları çalışmada sekonder glokom oranını % 15.4 olarak saptamışlar. Durukan ve ark. (99) 42 gözle ülkemizde yaptıkları çalışmada 7 (% 16.6) gözde sekonder glokom saptamışlardır. Çalışmamızda; Grup I'de 2 (% 8.0) hastada sekonder glokom görüldü. Grup II'de hiçbir hastada sekonder glokom izlenmedi.

Sonuçlarımız literatür ile uyumlu gözükmeyle birlikte cerrahi uygulanan yaşın artışı ve GİL implantasyonunun sekonder glokom gelişme ihtimalini azalttığını düşünmekteyiz. Afakik glokom insidansına bakıldığında; gelişen mikrocerrahi ve teknikler sayesinde açılı kapanması glokomu sıklığı azalırken, günümüzde cerrahi sonrası geç dönemde ortaya çıkan açık açılı glokom sıklığı artmıştır. Çalışmalar afakik glokom için en önemli risk faktörünün hayatın ilk yılı içinde yapılan katarakt cerrahisi olduğunu göstermektedir (115-117). Afakik glokom insidansının % 5.0 ile % 41.0 arasında olduğu bildirilmiştir.

Mekanizması günümüzde net olarak bilinmese de periferal anterior sineşi, vitreustaki bazı kimyasal mediyatörler, cerrahinin yarattığı inflamasyonun trabekulumu tıkaması, büyümekte olan gözün afak kalmasından dolayı trabekulumun mekanik olarak desteklenememesi ve gelişememesi gibi teoriler üzerinde durulmaktadır (118-119). Zetterstrom ve Kugelberg, konjenital katarakt cerrahisinde uygulanan GİL'lerin sekonder glokom gelişmesine karşı koruyucu olduğunu bildirilmişlerdir. Kugelberg ve ark. (120) ile Asrani ve ark. (121) bu durumu GİL'in trabekulumu mekanik olarak desteklemesine ve vitreustaki olası kimyasal mediyatörlerin trabekulumu zarar vermesini engellemede GİL'in bariyer görevi görmesiyle açıklamıştır. Kugelberg ve ark. üç parçalı GİL'lerin göze daha stabil yerleşerek pupil blokajı veya silier cisme bası mekanizmasıyla sekonder glokoma neden olabileceğini bildirmiştir. Tek parçalı GİL'in daha yumuşak haptikleri sayesinde kesede gerginlik yaratmamasıyla ve pupil blokajına daha az neden olmasıyla güvenilir olduğunu bildirmiştir. Net sonuçlar için daha çok hasta ve uzun süreli takip edilmiş vaka serilerine ihtiyaç vardır.

Çocuklarda şaşılık oranı çeşitli çalışmalarda % 1.3 gibi düşük oranlarda bildirilirken bazı çalışmalarda da % 4.5 gibi daha yüksek oranlar da bildirilmiştir.

Çocukluk çağı kataraktlarında, sıklıkla eşlik eden oküler patolojiler bulunmaktadır. Bu patolojiler arasında en sık görülenler şaşılık ve nistagmustur. Şaşılık genel çocuk nüfusuna göre belirgin olarak daha fazla görülmektedir (122). Ameliyat sonrası şaşılık oranı % 33.0 ile % 75.0 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir (25.123). Awner ve ark. (123) 21 hastalık bir çalışmada ameliyat öncesi şaşılık oranını % 29.0 olarak bildirirken, Magli ve ark. (124) bu oranı % 34.0 olarak bildirmişlerdir. Başarılı katarakt cerrahisine rağmen, uygun optik düzeltme ve/veya yeterli kapama tedavisinin uygulanmaması şaşılık gelişimine katkıda bulunmaktadır. Park ve arkadaşları 12 ay ve öncesinde katarakt ekstraksiyonu yapılan 21 olgunun 16'sında (% 51.6), 12 ay sonrasında katarakt ekstraksiyonu yapılan 35 olgunun 15'inde (% 48.4) şaşılık geliştiğini bildirmişlerdir ($p<0.05$) (107). Bu çalışma, daha geç dönemdeki cerrahinin şaşılık gelişimine katkısı olduğunu göstermektedir. Bizim çalışmamızda ise 16'sı Grup I, 5'i Grup II'de olmak üzere hastaların 21'inde (% 43.0) şaşılık izlendi. Grup I'de şaşılık oranı % 67.0 iken Grup II'de bu oran % 20.0 idi ($p=0.001$). Erken yapılan cerrahiye rağmen, 24 ay ve öncesindeki hastalarda, postoperatif dönemde yüksek oranda şaşılık görülmesi, görsel rehabilitasyonun yeterince uygulanamadığını düşündürmektedir.

Nistagmus, doğumsal kataraktlara en sık eşlik eden ve görsel prognozu olumsuz etkileyen en önemli faktörlerden biridir. Nistagmus görülme oranını Lundvall % 27.3, Yamamoto % 32.6, Çavdar % 36.4 olarak bildirmişlerdir (125-126). Bizim çalışmamızda hastaların 3'ünde (% 6.0) nistagmus varlığı kaydedildi. Bu hastaların hepsi Grup I'de yer almaktadır. Gelbart ve ark. konjenital ve infantil kataraktlarda nistagmusun 12-13 haftalık iken geliştiğini ve görme prognozlarının daha kötü olduğunu belirtmişlerdir (35). Bu çalışmadaki sonuçlar da bunu destekler niteliktedir. Grup I'de 3 hastada nistagmus izlendi ve bu hastalarda GK'i düşüktü. Bu sonuç tam kataraktlı hastalarda erken cerrahi yapılmasının önemini göstermektedir.

Pediyatrik kataraktlarda lens arka kapsül opasitesi, katarakt cerrahisinin fonksiyonel sonuçlarını etkileyen sıklıkla görülen bir komplikasyondur. Küçük çocuklarda oluşan enflamatuvar yanıtın çok fazla olması, ön vitre yüzeyinde fibröz membran oluşumuna ve görme aksının opaklaşmasına neden olabilmektedir (65-67). Konjenital kataraktlı çocuklarda cerrahi sonrası dönemde erişkinden daha fazla enflamasyon görülmesiyle birlikte, arka kapsül opasitesi (AKO) başta olmak üzere, fibrinöz üveit, pupiller membran oluşumu, posterior sineşiler, GİL dislokasyonu gibi komplikasyonlar daha sık ve şiddetli olmaktadır (127).

Arka kapsülü yerinde bırakmak ya da anterior vitrektomi yapmadan posterior kapsülotomi yapmak lens epitelyum hücrelerinin (LEH) üzerinde çoğalması için geride bir zemin bırakmaktır (128). AKO' ni önlemeye yönelik olarak ameliyatın hidrodiseksiyon aşamasında çeşitli seyreltilmiş sitotoksik, antienflamatuvar ajanlar denenmiş fakat tatminkâr sonuçlar elde edilememiştir (77). Fakoemülsifikasyon esnasında, kapsül içi lens epitelyum hücrelerini tahrip etmek için distile su ile kapalı kapsül içi yıkama sistemi denenmiş fakat sonuçları çok yüz güldürücü olmamıştır (129). Bu noktada genel yaklaşım 6 yaşından küçük çocuklarda 3.5-4 mm boyutlarında arka kapsüloreksis ile ön vitrektominin birlikte yapılmasının gerektiği, Nd-YAG lazer kapsülotomi için uyum sağlayabilecek çocuklarda ise (7 yaş ve üzeri) ön vitrektomi yapılmaksızın arka kapsüloreksis yapılmasının yeterli olacağı şeklindedir (54, 67). Çeşitli çalışmalar Ön vitrektomi yapılmadan uygun büyüklükte arka kapsüloreksisin yapılması, AKO'ni önleyebileceğini bildirmiştir (130). Ancak ön vitrektomi yapılmadan AKO gelişiminin önlenemeyeceği, sadece geciktirilebileceği belirtilmektedir (54,67). Yapılan çalışmalarda AKO gelişme oranının ön vitrektomi ve arka kapsüloreksis yapılan olgularda % 11.8-15 arasında, ön vitrektomi ve arka kapsüloreksis yapılmayan olgularda ise % 40-76,9 arasında olduğu gösterilmiştir (64, 44). Er ve arkadaşları (131), çocukluk çağı katarakt cerrahisinde arka kapsülün sağlam bırakıldığı grupla arka kapsüloreksis yapılmış grubu karşılaştırdıklarında, arka kapsülün sağlam bırakıldığı grupta % 43.0 oranında AKO geliştiğini buna karşılık arka kapsüloreksis yapılmış olan grupta ise hiçbir olguda AKO gelişmediğini bildirmişlerdir. Arka kapsüloreksis limbal cerrahilerde sıklıkla GİL yerleştirilmeden önce yapılmaktadır (132).

Pediyatrik katarakt cerrahisinde arka kapsülotomiye rağmen ikincil membran oluşumunda sık (% 10-63) karşılaşılan komplikasyonlardandır (133). Katarakt cerrahisinden sonra geride kalan lens epitelyum hücrelerinin fibroblastlara dönüştüğü; ön vitre yüzeyinin hem geride kalan lens epitelyum hücreleri, hem de bu metaplastik hücreler için bir zemin görevi görerek ikicil membran oluşumuna neden olduğu in vitro çalışmalarda gösterilmiştir (134). Eğer anterior vitrektomi yapılmazsa pediyatrik katarakt ameliyatı sonrasında sekonder membran oluşma riski çok yüksektir, vitrektomi yapılmasının arkasındaki felsefe, bu membranların oluşmasını engelleyerek saydam bir görme aksı sağlamaktır. Anterior vitrektomi uygulanan gözlerde sekonder ameliyata başvurma olasılığı büyük oranda azalır. Ek olarak anterior vitrektomi vitre yüzeyini iris düzleminin arkasında tutarak arka sineşi olasılığını azaltır ve iridektomiye gereksiz hale getirir (52).

Bizim çalışmamızda AKO tüm hastaların % 7'sinde izlendi. Grup I'deki tüm hastalarda ön vitrektomi ve arka kapsülotomi uygulandığından AKO gelişmedi. Ön

vitrektomi yapılmayan gözlerde AKO 5 hastada (% 50.0) izlendi. Bu hastalara Nd:YAG lazer ile arka kapsülotomi uygulayarak sorunsuz bir şekilde aks açıklığını sağlandı.



6. SONUÇ

Konjenital katarakt, çocukluk çağı körlüklerinin başlıca sebeplerinden birisidir. Erken dönemde tanı ve doğru tedavi yaklaşımında bulunmak, hastaların uzun dönem görsel prognozları için hayati önem taşımaktadır. Görme keskinlikleri hastaların yaşlarına ve operasyon yaşlarına göre değişmektedir. Grup I'de erken cerrahi geçiren, operasyon sonrası görsel rehabilitasyonu ve ambliyopi tedavileri dikkatli bir şekilde yapılan çocuklarda daha iyi bir GK elde edildi. Tek taraflı kataraktlı ve daha geç cerrahi yapılan hastalarda daha düşük GK'i elde edilmektedir. Grup II'de kataraktlar parsiyel olduğundan hastaların tümü kritik dönemi (ilk 21 ay) iyi görme keskinliği ile geçtikleri için GK daha iyi düzeyde olmaktadır. Gruplar içinde hastaların operasyon öncesi ve sonrası AU'na bakıldığında her iki grupta da anlamlı ve doğru orantılı bir artış gözlemlendi. Hastaların yaşları büyüdükçe AU'larının da arttığı, bu artışın lensin alınması ile ilişkili olmadığı ve hastanın yaşına bağlı olduğu düşünülmektedir. Konjenital katarakt cerrahisi komplikasyonlarla sık karşılaşılan bir cerrahidir. Güncel cerrahi yaklaşımlarla komplikasyon oranları azalmaktadır. Bu hastalarda şaşılık, sekonder glokom ve arka kapsül opasitesi sık görülebileceği için belli aralıklarla takip edilmelidir.

KAYNAKÇA

1. Lambert SR, Darke Av. Infantile cataracts. Surv Ophthalmol 1996; 40: 427-58.
2. Sadler, W T. Eye Langman's Medical Embryology 1985: 320-25.
3. Sadler TW. Lagman's medikal embriyoloji. Baltimore: Williams and Wilkins 1990: 325-328.
4. Hikmet Özçetin. Klinik Göz Hastalıkları. İstanbul: Nobel Tıp Kitap Evleri 2003: 104-111.
5. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009: 5-42
6. Hikmet Özçetin. Katarakt ve Tedavisi. İstanbul: Scala Basım Yayım Tanıtım 2005: 8-12.
7. Bardelli AM, Lsorella G, Vanni M. Congenital and developmental cataracts and multiformation syndromes. Ophthalmic Paediatr Genet 1989: 293-298.
8. Amaya L, Taylor D, Russel-Egitt I, Nischall KK, Lengyell D. The morphology and natural history of childhood cataracts. Surv Ophthalmol 2003: 125-44.
9. Aydın P, Akova YA. Temel Göz Hastalıkları: Güneş Kitapevi 2001; 9: 196-224.
10. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature(PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHP). AM J Ophthalmol 1997; 124: 587-626.
11. Rahi JS, Dezateux C. Congenital and infantil Cataract in the United kingdom: Undelying Associated Factors. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000; 41: 2101-2114.
12. Wirth MG, Russell-Eggitt IM, Craig JE, Elder JE, Mackey DA. Etiology of congenital and pediatric cataract in an Australian population. Br J Ophthalmol 2002; 86: 782-786.
13. Nettleship E, Ogilvic EM. A peciluar form hereditary congenital cataract. Trans Ophthalmol Soc U K 1996; 6: 201-211.
14. Beby F, Morle L, Michon L, M B, Edery P, Burillon C, Dennid P. The genetics of hereditary cataract. J Fr Ophtalmol 2003; 26: 400-8.
15. Brad Bowling. Kanski's Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach: Elsevier 2016: 297-299.
16. Wolf SM. The ocular manifestations of congenital rubella. Trans Am Ophthalmol Soc 1972; 70: 577- 614.
17. Jain IS, Pillay P, Gangwar DN, Dhir SP, Kaul VK. Congenital cataract: Etiology and morphology. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1983; 20: 238-242.

18. Wilson ME, Buckley EG, Kivlin JD, Ruttum MS, Simon JW, Magoon EH. Pediatric Ophthalmology and Strabismus, American Academy of ophthalmology 2008-2009: 245-250.
19. Lambert S, Hoyt CS. Lens in pediatric ophthalmology. Taylor D et al. Blackwell Scientific Publications 1990; 299-318
20. Kugulberg U, Zetterström C, Syren-Nordqvist S. Ocular axial length in children with unilateral congenital cataract. Acta Ophthalmologica 1996; 74: 220-223.
21. Robbins RC, Bernstein D, Berry GJ, VanMeurs KP, Frankel LR, Reitz BA. Cardiac transplantation for hypertrophic cardiomyopathy associated with Sengers syndrome. Ann Thorac Surg 1995; 60: 1425-1427.
22. McKown CA. The Pediatric Eye examination, Principles and Practice of Ophthalmology. Philadelphia 1994: 2716-29.
23. Şener EC. Çocuk Göz Hastalıkları ve Şaşılık. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008: 18-19.
24. Zimmer EZ, Bronshtein M, Ophir E, Meizner İ, Auslender R. Sonographic diagnosis of fetal congenital cataracts. Prenat Diagn 1993; 13: 503-511.
25. Duker Jay S, Myron Yanoff. Ophthalmology. London: Elsevier Saunders 2014: 390-395.
26. Ram J, Kaushik S. Pediatric cataract. Delhi Society Times Ophthalmol 2003; 9: 20-24.
27. Jhons KJ, Feder RS, Rosenfeld SI, Rousel TJ, Van Meter WS. Lens and Cataract. American Academy of Ophthalmology 2008-2009.
28. Keech RV, Tongue AC, Scott WE. Complications after surgery for congenital and infantile cataract. Am J Ophthalmol 1989; 108: 136-141.
29. Green BF, Morin JD, Brent HP. Pars plicata lensectomy/ vitrectomy for developmental cataract extraction: Surgical results. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1990; 27: 229-232.
30. Parks MM. Management of the posterior capsule in congenital cataracts. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1984; 21: 115-117.
31. Burke JP, O'Keefe M, Bowel R. Naughten Ophthalmic findings in classical galactosemia screened population. J Pediatr ophthalmol Strabismus 1989; 26: 165-8.
32. Myron Yanoff, Jay S. Duker. Ophthalmology. [çev.] Tayfun Bavbek 2007; 52: 374-379.

33. Negalur M, Sachdeva V, Neriyanuri S, Ali MH, Kekunnaya R. Long-term outcomes following primary intraocular lens implantation in infants younger than 6 months. *Indian J Ophthalmol* 2018; 66: 1088-1093
34. Taylor D, Wright KW, Amaya L, Cassidy L, Nischal K, Russell-Eggitt I, Lightman S, McCluskey P. Should we aggressively treat unilateral congenital cataracts? *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 1120-1126.
35. Gelbert SS, Hoyt CS, Jastrebski G, Marge E. Long term visual results in bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1982; 93: 615-622.
36. Guo S, Nelson LB, Colhoun J. Simultaneous surgery for bilateral congenital cataracts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990; 27: 23-27.
37. Parks MM. Posterior lens capsulotomy during primary cataract surgery in children. *Ophthalmology* 1983; 90: 344-345.
38. Parks MM, Johnson DA, Reed GW. Long-term visual results and complications in children with aphakia. A function of cataract type. *Ophthalmology* 1993; 100: 826-40
39. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arne JL. Long-term functional results of unilateral congenital cataract treatment with early surgery: 20 case studies. *J Fr Ophthalmol* 2003; 26: 562-569.
40. Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital unilateral cataract. *Acta Ophthalmol Scand* 2002; 80: 588-592.
41. Hosal BM, Biglan AW, Elhan AH. High levels of binocular function are achievable after removal of monocular cataracts in children before 8 years of age. *Ophthalmology* 2000; 107: 1647-1655.
42. Wilson ME, Trivedi RH, Pandey SK. *Pediatric Cataract Surgery: Technique, Complications and Management*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2005; 8: 39-44.
43. Dahan E. Lens implantation in microphthalmic eyes of infants. *Eur J Implant Refract Surg* 1989; 1: 9-11
44. Ram J, Brar GS, Kaushik S, et al. Role of posterior capsulotomy with vitrectomy and intraocular lens design and material in reducing posterior capsule opacification after pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 1579-1584.
45. Meier P, Sterker I, Wiedemann P. Pars plana lensectomy for treatment of congenital cataract. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001; 239: 649-655.

46. Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital bilateral cataract. *Acta Ophthalmol Scand* 2002; 80: 593-597.
47. Casaer P, Casteels I, Foets B. Surgical treatment outcomes of congenital and juvenile cataracts. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 2005; 297: 45-57.
48. Green BF, Morin JD, Brent HP. Pars plicata lensectomy/ vitrectomy for developmental cataract extraction: Surgical results. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990; 27: 229-232.
49. Lorraine C, Jugnoo R, Ken N. et al. Outcome of lens aspiration and intraocular lens implantation in children aged 5 years and under. *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 540-542.
50. Bradfort GM, Keech RV, Scot WE. Factors effective visual outcome after surgery for bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1994; 117: 58-64.
51. Grossman SA, Peyman GA. Long term visual results after pars plicata lensectomy-vitrectomy for congenital cataracts. *Br J Ophthalmol* 1998; 72: 601-606.
52. Ahmadi H, Javadi MA. Intraocular lens implantation in children. *Curr Opin Ophthalmol* 2001; 12: 30-34.
53. Bartholomew LR, Wilson ME, Trivedi RH. Pediatric anterior capsulotomy preferences of cataract surgeons worldwide: Comparison 1993, 2001 and 2003 surveys. *J Cataract Refract Surg* 2007; 33: 893-900.
54. Guo S, Wagner RS, Caputo A. Management of the anterior and posterior lens capsules and vitreus in pediatric cataract surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41: 330-337.
55. Brown SM, Graham WA, McCartney DL. Trypan blue in pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* 2004; 42: 1774-1778.
56. Trivedi RH, Wilson ME Jr. Single-piece acrylic intraocular lens implantation in children. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 1738-1743.
57. Raina UK, Mehta DK, Monga S, et al. Functional outcomes of acrylic intraocular lenses in pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* 2004; 30: 1082-1091.
58. Onol M, Ozdek S, Koksall M, et al. Pars plana lensectomy with double capsule supported intraocular lens implantation in children. *J Cataract Refract Surg* 2000; 26: 486-490.
59. Raina UK, Gupta V, Arora R, et al. Posterior continuous curvilinear capsulorhexis with and without optic capture of the posterior chamber intraocular lens in the absence of vitrectomy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2002; 39: 278-287.

60. Grieshaber MC, Pienaar A, Stegmann R. Posterior vertical capsulotomy with optic entrapment of the intraocular lens in congenital cataracts-prevention of capsule opacification. *J Cataract Refract Surg* 2005; 31: 886-894.
61. Rabiah PK, Du H, Hahn EA. Frequency and predictors of retinal detachment after pediatric cataract surgery without primary intraocular lens implantation. *J AAPOS* 2005; 9: 152-159.
62. Guo S, Wagner RS, Caputo A. Management of the anterior and posterior lens capsules and vitreus in pediatric cataract surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41: 330-337.
63. Trivedi RH, Wilson ME. Posterior Capsulotomy and anterior vitrectomy for the management of pediatric cataracts. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia 2005: 83-93.
64. Luo Y, Lu Y, Lu G, et al. Primary posterior capsulorhexis with anterior vitrectomy in preventing posterior capsule opacification in pediatric cataract microsurgery. *Microsurgery* 2008; 28: 113-116.
65. Vasavada AR, Praveen MR, Tassignon MJ, et al. Posterior capsule management in congenital cataract. *J Cataract Refract Surg* 2011; 37: 173-193.
66. Koch DD, Kohnen T. A retrospective comparison of techniques to prevent secondary cataract formation following posterior chamber intraocular lens implantation in infants and children. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997; 95: 351-365.
67. Vasavada A, Desai J. Primary posterior capsulorhexis with and without anterior vitrectomy in congenital cataracts. *J Cataract Refract Surg* 1997; 23: 645-651 .
68. Ağca A, Eltutar K, Doğan M, Altan T. Konjenital Kataraktlar: Etiyoloji, Hastaya Yaklaşım ve Cerrahi Prosedür 2011: 135-142.
69. Simons BD, Siatkowski RM, Schiffman JC, Flynn JT, Capó H, Muñoz M. Surgical technique, visual outcome, and complications of pediatric intraocular lens implantation. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999; 36: 118-24.
70. Yurdakul NS, Maden A. Afak çocuklarda sekonder göz içi lens implantasyonu. *Türk J Ophthalmol* 2010; 40: 295-9.
71. Baker JD. Visual rehabilitation of aphakic children-contact lenses. *Surv Ophthalmol* 1990; 34: 366-71.

72. 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.
73. Assaf AA, Wiggins R, Engelk K, et al. Compliance with prescribed optical correction in cases of monocular aphakia in children. *Saudi J Ophthalmol* 1994; 8: 15-22.
74. Hosal BM, Biglan AW. Risk factors for secondary membrane formation after removal of pediatric cataract. *J Cataract Refract Surg* 2002; 28: 302-9.
75. Markham RH, Bloom PA, Chandna A, et al. Results of intraocular lens implantation in pediatric aphakia. *Eye* 1992; 6: 493-8.
76. İçağasıoğlu A, Kubaloğlu A, Güzelce T, ve ark. Çocukluk çağı kataraktlarında intraoküler lens implantasyonu. *T Oft Gaz* 1992; 22: 145-9.
77. Dahan E. Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. *J Cataract Refract Surg* 1994; 20: 607-9.
78. Tane S, Kohno J. Ultrasonic biometry of the sagittal growth of eyes in children. *Ophthalmic Ultrasonography*. Dordrecht 1984: 277.
79. Gordon R A, Donzis PB. Refractive development of the human eye. *Arch Ophthalmol* 1985; 103: 785-9.
80. Hoffer K J. Axial dimension of the cataractous lens. *Arch Ophthalmol* 1993; 111: 914.
81. Olsen T, Nielsen PJ. Immersion versus contact in the measurements of axial length by ultrasound. *Acta Ophthalmologica* 1989; 67: 101.
82. Byrne S F. A-scan Axial Length Measurements-A Handbook for IOL Calculations. Grove Park Publishers. Pennsylvania 1995.
83. Tategami H, Yamamoto M, Bun J. The sagittal growth of the eye in children. *Folia Ophthalmologica Japonica* 1980; 31: 574-8.
84. Wilson JR, Fernandes A, Chandler CV, Tigges M, Boothe RG, Gammon JA. Abnormal development of the axial length of aphakic monkey eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sc* 1987; 28: 2096-9.
85. Sorkin JA, Lambert SR. Longitudinal changes in axial length in pseudophakic children. *J Cataract Refract Surg* 1997; 23: 624-8.
86. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 164.

87. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 190.
88. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 174.
89. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 189.
90. Atilla H, Erkam N. Pediatrik kataraktlarda tedavi ve takip. T Klin J Ophthalmol 2000; 9: 59-68.
91. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 175-176
92. Peng Q, Hennig A, Vasavada AR, et al. Posterior capsular plaque: a common feature of cataract surgery in the developing world. Am J Ophthalmol 1998; 125: 621-626.
93. Aydın P, Akova YA. Temel Göz Hastalıkları. Ankara: Güneş Kitabevi 2001: 191-226.
94. Apple DJ, Solomon KD, Tetz MR, et al. Posterior capsule opacification. Surv Ophthalmol 1992; 37: 73-116.
95. Hikmet Özçetin. Katarakt ve Tedavisi (1.baskı). İstanbul: Scala Basım Yayım 2005: 515.
96. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 178-179.
97. Hikmet Özçetin. Katarakt ve Tedavisi (1.baskı). İstanbul, Scala Basım Yayım 2005: 519-520.
98. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 194-196.
99. Durukan A.H. Çocukluk dönemi katarakt cerrahisi sonrası glokom gelişen olgularda kornea çapının önemi. Gülhane Tıp Dergisi 2005; 94: 47.
100. Lesueur L C, Arne J L, Chapotot E C, Thouvenin D, Malecaze F. Visual outcome after pediatric cataract surgery: Is age a major factor? Br J Ophthalmol 1998; 82: 1022-5.
101. O'Keefe M, Mulvihill A, Yeoh PL. Visual outcome and complications of bilateral intraocular lens implantation in children. J Cataract Refract Surg 2000; 26: 1758-64.

102. Daniel M. Ladoux, MD, Rupal H, Trivedi. Pediatric cataract extraction with intraocular lens implantation: Visual acuity outcome when measured at age four years and older. J AAPOS 2007; 11: 218-24.
103. Taylor D. Monocular infantile cataract IOL and amblyopia. Br J Ophthalmol 1989; 73: 857-58.
104. Gilda MD. Factor affecting visual outcome after surgery for bilateral congenital cataract. Am J Ophthalmol 1994; 117: 58-64.
105. von Noorden GK, Crawford ML. Lid closure and refractive error in macaque monkeys. Nature 1978; 272: 53-4.
106. Drummond GT. management of monocular congenital cataract. Arch Ophthalmol 1989; 107: 45-51.
107. Parks MM. Visual results in aphakic children. Am J Ophthalmol 1982; 94: 441-9.
108. Hutchinson AK, Wilson ME, Saunders RA. Outcomes and ocular growth rates after intraocular lens implantation in first 2 years of life. J Cataract Refract Surg 1998; 24: 846–52.
109. Inatomi M, Kora Y, Kinohira Y. Long-term follow-up of eye growth in pediatric patients after unilateral cataract surgery with intraocular lens implantation. J AAPOS 2004; 8: 50-5.
110. Zhou J, Zhou L, Wu Y. Ocular axial length and refractive changes in pediatric pseudophakia. Yan Ke Xue Bao 2000; 16: 270-5.
111. Kora Y, Shimizu K, Inatomi M. Eye growth after cataract extraction and intraocular lens implantation in children. Ophthalmic Surg 1993; 24: 467–75.
112. Griener ED, Dahan E, Lambert SR. Effect of age at time of cataract surgery on subsequent axial length growth in infant eyes. J Cataract Refract Surg 1999; 25: 1209–13.
113. Lambert SR. The effect of age on the retardation of axial elongation following a lensectomy in infant monkeys. Arch Ophthalmol 1998; 116: 781–4.
114. Hattenbach C, Lüchtenberg M. Risk factors for complications after congenital cataract surgery without intraocular lens implantation in the first 18 month of life. Am J Ophthalmol 2008; 146: 1-7.
115. Chen TC, Bhatia LS, Walton DS. Complications of pediatric lensectomy in 193 eyes. Ophthalmic Surg Lasers Imaging 2005; 36: 6–13.

116. Mandel AK, Netland PA. The Pediatric Glaucomas. Philadelphia: Elsevier 2006.
117. Chen TC, Walton DS, Bhatia LS. Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. Arch Ophthalmol 2004; 122: 1819–1825.
118. Mills MD, Robb RM. Glaucoma following childhood cataract surgery. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1994; 31: 355–360.
119. Asrani SG, Wilensky JT. Glaucoma after congenital cataract surgery. Ophthalmology 1995; 102: 863–867.
120. Kugelberg M, Kugelberg U. Implantation of single-piece foldable acrylic IOLs in small children in the Ukraine. Acta Ophthalmol Scand 2006; 84: 380-383.
121. Asrani S, Freedman S, Hasselbad V. Does primary intraocular lens implantation prevent aphakic glaucoma in children. J AAPOS 2000; 4: 33–39.
122. Weisberg OL, Sprunger DT, Plager DA, Neely DE, Sondhi N. Strabismus in pediatric pseudophakia. Ophthalmology 2005; 112: 1625-1628.
123. Awner S, Buckley EG, De Varo JM, Seaber JH. Unilateral pseudophakia in children under 4 years. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1996; 33: 230-236.
124. Magli A, Iovine A, Bruzzese D, Giani U, Fimiani F. Strabismus in developmental cataract. Eur J Ophthalmol 2008; 18: 540-543.
125. Yamamoto M, Dogru M, Nakamura M, Shirabe H, Tsukahara Y, Sekiya Y. Visual function, following congenital cataract surgery. Jpn J Ophthalmol 1998; 42: 411-416.
126. Cavdar S, Berk T, Kaynak S. Bilateral konjenital katarakt olgularında vizüel prognoza etki eden faktörler. T Klin Oftalmoloji 1996; 6: 231-236.
127. Atkinson Cs, Hiles DA. Treatment of secondary posterior capsular membranes with the Nd:YAG laser in a pediatric population. Am J Ophthalmol 1994; 118: 496-501.
128. Morgan KS, Karcioğlu ZA. Secondary cataracts in infants after lensectomies. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1987; 24: 45 – 48.
129. Ben Ezra D. Correspondance: Cataract surgery and intraocular lens implantation in children. Am J Ophthalmol 1996; 121: 226- 226.
130. Kuğu S, Gücükoğlu A, Gözüml N. Çocukluk çağı katarakt cerrahi yöntemleri. Türk Oftalmoloji Gazetesi 1996; 26: 107-113.
131. Er H, Doganay S, Evereklioglu C, Erten A, Cumurcu T, Bayramlar H. Retrospective comparison of surgical techniques to prevent secondary opacification in pediatric cataracts. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2000; 37: 294-8.

132. Vasavada AR, Nihalani BR. Pediatric cataract surgery. Curr Opin Ophthalmol 2006; 17: 54-61.
133. Lundvall A, Zetterström C. Complications after early surgery for congenital cataracts. Acta Ophthalmol Scand 1999; 77: 677- 680.
134. Jones NP, McLeod D, Bauton ME. Massive proliferation of lens epithelial remnants after Nd: YAG laser capsulotomy. Br J Ophthalmol 1995; 79: 261-263.
135. American Academy of Ophthalmology. Lens ve katarakt. Temel ve Klinik Bilimler Kursu. [çev.] Pınar Aydın. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri 2008-2009; 11: 35.

