

Pediatric Kataraktlar

Pediatric Cataracts

Ali KÜÇÜKÖDÜK¹, Sezin AKÇA BAYAR²

ÖZ

Pediatric kataraktlar çocukluk döneminde önlenebilir körlüklerin en sık sebebinin oluşturması nedeniyle pediatrik oftalmoloji pratiğinde önemli bir yere sahiptir. Tanısından tedavisine kendine özgü zorluklar barındırır ve hekim her aşamada dikkatli ve sistematik olmalıdır. Derlememizde pediatrik oftalmolojinin tartışmalı konularından biri olan pediatrik kataraktlarda tanının konmasından ameliyata ve ameliyat sonrası optik rehabilitasyona yönelik bir yaklaşım sunmaya çalıştık.

Anahtar Kelimeler: Pediatric katarakt, pediatric katarakt cerrahisi, optik rehabilitasyon.

ABSTRACT

Pediatric cataracts emerge as an important issue in pediatric ophthalmology practice since they are the most frequent cause of preventable childhood blindness. Pediatric cataracts offer many difficulties from diagnosis till treatment and the physician must be vigilant and systematic. In our review, we tried to present an approach for the diagnosis, surgery and postoperative rehabilitation of this controversial issue.

Key Words: Pediatric cataract, pediatric cataract surgery, optical rehabilitation.

GİRİŞ

Kataraktlar ortaya çıktıkları yaş aralığına göre sınıflandırılabilir: ilk 1 yıl içerisinde gelişenler konjenital/infantil katarakt, ilk dekada juvenil katarakt, 45 yaşından önce presenil katarakt ve sonrasında senil/yaşa bağlı katarakt.¹ Dünya genelinde katarakt nedeniyle görme kaybı yaşayan çocuk sayısı 200.000 olarak tahmin edilmekte^{2,3} ve konjenital kataraktın tedavi edilebilir bir durum oluşu sebebiyle Dünya Sağlık Örgütü Vision 2020 programının öncelikli hedeflerinden birini oluşturmaktadır.⁴ Avrupa ve Amerika'da konjenital katarakt 1.8/10.000 prevelansla çocuklarda tedavi edilebilir körlüklerin en sık sebebi olarak görülmektedir.⁵ Bölgesel sosyoekonomik farklılıklar göz önünde bulundurularak endüstrileşmiş ülkelerde 10.000 canlı doğumda 1-6² ve dünyanın en fakir bölgelerinde 10.000 canlı doğumda 5-15⁶ olarak görülebildiği bildirilmektedir. Konjenital kataraktın çok çeşitli etyolojik faktörleri bulunmasına karşın bir çok olguda sebep ortaya konamaz.

Görsel sistem fizyolojisinin ve görsel gelişimin latent, kritik ve duyarlı periyotlarının anlaşılması, gelişen cerrahi teknikler, optik rehabilitasyon ve operasyon sonrası kapama tedavisi çocuklarda görsel sonuçları iyileştirmiştir. Fakat erken cerrahi ve agresif optik rehabilitasyona rağmen, olgularda ambliyopi, nistagmus, strabismus ve glokom gelişebilir.

Dolayısıyla konjenital katarakt olgularında görsel sonuçların başarısı, uygulanan cerrahi teknik ve uygulama zamanına ek olarak, operasyon sonrası uygun optik rehabilitasyonun düzenlenmesi ve çocuk-aile-hekim arasında uzun yıllar sürecek takiplerin uyumuyla yakından ilişkilidir.

1- M.D. Asistant, Başkent University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY

KUCUKODUK A., alikucukoduk@gmail.com

2- M.D. Asistant Professor, Başkent University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY
AKÇA BAYAR S., sezinakca@gmail.com

Geliş Tarihi - Received: 16.08.2012

Kabul Tarihi - Accepted: 23.10.2012

Glo-Kat 2012;7:260-267

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D. Asistant,

Ali KUCUKODUK

Başkent University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology,
Ankara/TURKEY

Phone: +90 312 212 68 68

E-Mail: alikucukoduk@gmail.com

ETYOLOJİ

Konjenital kataraktın çok çeşitli etyolojik sebepleri olmakla birlikte, etkilenen olguya dikkatli bir yaklaşım etyolojinin ortaya konmasını sağlayabilir. Etyolojik olarak konjenital katarakt:

1. İdiopatik,
2. Kalıtsal,
3. Metabolik hastalıklarla ilişkili,
4. İntrauterin enfeksiyonlarla ilişkili,
5. Diğer göz hastalıklarıyla birlikte,
6. Travma ile ilişkili,
7. Sekonder katarakt, şeklinde sınıflandırılabilir.⁷

Kalıtsal katarakt tüm konjenital katarakt olgularının yaklaşık yarısını oluşturur², ve içlerinde galaktozemi, Nance-Horan ve Down sendromu da bulunan 200'e yakın genetik hastalığın bir parçası olarak gözüktür.³ En sık görülen geçiş otozomal dominant geçişir. Otozomal dominant geçişli kataraktlar hemen her zaman bilateral ve mikroftalmi ile sıkı bir birlikteliğe sahiptir. Kromozomal trizomiler (trizomi 13,18,21), delesyon sendromları (5p,18p,18q) ve otozomal resesif geçiş de görülebilir. Metabolik hastalıklarla ilişkili katarakt; diyabet, hipoglisemi, galaktokinaz eksikliği, Lowe sendromu, Fabry hastalığı, mannosidoz gibi çok çeşitli klinik tabloların bir parçası olabilir. İntrauterin dönemde geçirilen TORCH enfeksiyonları sistemik bozukluklara sebep olmalarının yanısıra önemli bir konjenital katarakt nedenidirler. Travma, steroid kullanımı, orbital tümör ve yabancı cisimler ve radyasyon maruziyetinde sekonder katarakt oluşumuyla karşılaşılabılır. Bütün bu sayılan sebeplere rağmen, tek taraflı olguların çoğu ve çift taraflı olguların yaklaşık yarısı idiyopatikdir.

MORFOLOJİ

İnfantil lens opasiteleri çeşitli görünümlemlerle hekimin karşısına çıkar. Görsel prognoz morfolojik tipe göre farklılık gösterebilir.⁸ Oluşan opasitenin lensin farklı segmentlerini tutmasına bağlı olarak konjenital katarakt:

1. Zonüler (nükleer, lameller, sutürel, kapsüler),
2. Polar (ön, arka),
3. Total,
4. Membranöz, şeklinde sınıflandırılabilir.⁶

Zonüler katarakt lensin belli bir tabakasında meydana gelen bir gelişme bozukluğudur. Opasitenin olduğu bölge metabolik olarak en aktif oldukları dönemde etkilenmiş birkaç sıra sekonder lens fibriline karşılık gelir.

Genellikle otozomal dominant ve bilateraldirler. Prognoz diğer tiplerin çoğuna göre daha iyidir. Birçok vaka konservatif olarak takip edilebilir. Fakat lens gelişiminin erken döneminde başlayan opasiteler, yoğun ve santrale yakın opasitelerde görsel prognoz kötüdür.

Nükleer katarakt embriyonik lens nükleusunun keşifleşmesidir. Genellikle büyüme eğiliminde değildir ve lens büyüdükçe santral opasiteler görsel olarak önemsiz hale gelirler. Bilateral nükleer opasiteler otozomal dominant vakalarda en sık karşılaşılan formdur. Mikroftalmi ile ilişkisi olabilir. Bu da çocuğun ilerleyen yıllarda glokom geliştirmesine sebep olabilir.

Lameller katarakt lens korteksinin bir ya da daha fazla halkasının opasifiye olmasıyla oluşur. Katarakt oluşturan etken ne kadar erken dönemde etki ettiyse kesafetin o kadar içte olduğu düşünülür. Ortaya çıkış zamanı genelde çocuğun fiksasyon refleksinin oluşumundan sonra olduğu için prognozu daha iyidir.

Sütürel katarakt embriyonik ön ve arka Y sutürleri tutar. Anterior tutulum Y harfine benzer, posterior sutürler tutulmuşsa ters Y harfine benzer bir opasifikasyon oluşur. Posterior tutulum anteriora göre daha fazladır. Çok sık görülürler ve görmeyi nadiren etkilerler.

Kapsüler kataraktlar ön veya arka kapsül üzerinde meydana gelebilir. Ön kapsülde oluşanlar görmeyi nadiren etkilerler. Ön subkapsüler kataraktlar üveit, travma, irradyasyon, atopik cilt hastalıklarıyla ilişkili olabilir. Arka kapsüler kataraktlar santral ve posterior yerleşimli oldukları için erken dönemde görme keskinliğini düşürürler.

Polar kataraktlar ön ve arka polar olmak üzere ikiye ayrılır. Ön polar kataraktlar genelde 3 mm den küçük çapta olur ve görmeyi etkilemezler. Anterior lentikonos, aniridi, persistan pupiller membran ile ilişkili olabilirler. Özellikle anterior lentikonos ile birlikte görüldüğünde Alport sendromu akla gelmelidir. Arka polar kataraktlar öndekilere göre daha yoğun ve daha geniş çaplı olup görmeyi daha fazla etkilerler. Çoğunlukla tek taraflı olarak gözüktürler. Posterior lentikonos ve persistan primer hiperplastik vitreus (PPHV) ile ilişkili olabilirler. Bu tip birlikteliklerde cerrah arka kapsül defekti olması ihtimalini aklından çıkarmamalı, ameliyat esnasında arka kapsüldeki spontan bir açılmaya karşı dikkatli olmalıdır.

Total katarakt bütün lens fibrillerinin kesafeti sonucu oluşur, genelde çift taraflı olarak görülür. Down sendromu, akut metabolik kataraktlar, konjenital rubella sendromunda ve ailesel olarak görülebilir. Görsel prognoz genelde kötüdür, agresif cerrahi ve görsel rehabilitasyon gerektirir.

Membranöz kataraktlar lentiküler materyalin reabsorbe olması ve ön-arka kapsüllerin birbirine yapışması sonucunda meydana gelir. Hallermann-Streiff-Francois sendromu, Lowe sendromu, konjenital rubella, persistan hiperplastik primer vitreus ile ilişkili olarak görülebilir. Bu olgularda cerrahi teknik olarak zordur ve kapsüler kese içine lens yerleştirmek kolay olmaz. Persistan fetal damarlanma hyaloid sistemin gerilemesindeki yetersizliğe bağlı olarak oluşur. Optik disk ile lens arka yüzü arasında hyaloid arter kalıntısı mevcuttur. Lensin arka yüzüne bağlı bir membran görülür. Bazı vakalarda vasküler yapının lensi öne itmesine bağlı olarak ön kamarada sığlaşma, glokom, traksiyonel retina dekolmanı gelişebilir.

Bazı hastalıklarda tipik görünümünün olduğu unutulmamalıdır; galaktozemi hastalığında yağ damlası görünümü, Wilson Hastalığı'nda ayçiçeği katarakt, diyabette vakuollü katarakt görülebilir.

ÖN DEĞERLENDİRME

Tedavi edilmemiş konjenital kataraktların dünya çapındaki çocuk körlüklerinin %10'unu oluşturuyor olması⁹, hastalığın tanısındaki aciliyetin önemini ortaya koymaktadır. Çocuk hastalıkları veya göz hekimi tarafından kolaylıkla uygulanabilecek bir test olan kırmızı refle testi, sadece kataraktların değil, aynı zamanda glokom, retinoblastom, retinal anomaliler, sistemik hastalıkların göz bulguları ve yüksek refraktif kusurların da erken tanısına imkan vermektedir. Aile hikayesi ve diğer aile üyelerinin de muayene edilmesi, otozomal dominant geçişin sıklığı göz önünde bulundurulduğunda, gereklidir. Konjenital kataraktın metabolik ve sistemik hastalıkların bir parçası olarak ortaya çıkabileceği unutulmamalı, çocuğun büyüme gelişme durumu değerlendirilmeli ve ayrıntılı sistemik muayenesi yapılmalıdır.

Santralde ve 3 mm'den büyük opasiteler görsel olarak önemli kabul edilmektedir.¹⁰ Muayenede kataraktın tek taraflı mı yoksa çift taraflı mı olduğunun ortaya konması yönlendiricidir. Konjenital katarakt olgularının 2/3'ü çift taraflı olarak görülür ve bunların yaklaşık yarısında sebep ortaya konulabilir. En sık sebep otozomal dominant genetik mutasyonlardır. Bunun yanında sistemik hastalıklarla birliktelik tek taraflı olgulara göre daha siktir. Tek taraflı olgularda ise nedenler daha az açıktır, yaklaşık %10'unda sebep ortaya konulabilir. Bu yüzden çift taraflı katarakt tesbit edildiğinde idrarda redüktan madde, serum kalsiyum, fosfat, glukoz düzeyleri, TORCH ve VDRL serolojisi, galaktokinaz serum düzeyleri de dahil olmak üzere ayrıntılı laboratuvar testlerinin yapılması gereklidir. Muayenede kataraktın yoğunluğunun değerlendirilmesi cerrahi müdahalenin planlanması için önemlidir.

Santraldeki 3 mm'den küçük opasiteler, periferik opasiteler, anterior opasiteler, içerisinde saydam kısımların bulunduğu punktat opasiteler görsel olarak önemsiz olup takip edilebilirken; pupili oklüde eden, fundusun izlenmesini engelleyen, 3 mm'den büyük ve posterior opasitelerde optimum zamanda cerrahi planlanır. Tek taraflı olgularda şaşılık, çift taraflı olgularda nistagmus gelişmiş olması görsel deprivasyon ambliyopisinin oluştuğunu ve cerrahi için gecikildiğini gösterir. Yine de bu olgularda cerrahi prognozu bir miktar iyileştirebilir. Görme keskinliği tesbitinde Snellen eşelleri kullanılabileceği gibi daha küçük çocuklarda fiksasyon tercihinin tesbiti, kapamaya yanıt, Teller kartları ve VEP testinden yararlanılabilir. Hasarlı lensin ön kamara gelişimi için yeterli desteği sağlayamaması sonucu zincirleme gelişimsel anomaliler oluşabileceği için⁵, diğer oküler yapıların değerlendirilmesi ve eşlik eden oküler patolojilerin ortaya konması önemlidir.

CERRAHİ İÇİN OPTİMUM ZAMAN

Ameliyat kararı verilirken hastanın yaşı, kataraktın yoğunluğu, görme seviyesi, ambliyopi riski veya durumu, stereopsis varlığı, cerrahi ile oluşacak akomodasyon kaybı ve anizometri bir arada düşünülür.⁷ Cerrahi için ideal yaş oftalmolojide tartışmalı konular arasında yer almaktadır. Genel kabul gören görüş unilateral vakalarda sensitif periyoda girmeden önceki 6 haftalık latent periyotta operasyonun gerçekleştirilmesidir.¹¹ Bilateral vakalarda ise bu süre sekiz¹² hatta on haftaya kadar uzayabilmektedir.¹³ Bu latent periyodun hangi bölümünde cerrahi yapılacağı konusunda ameliyat sonrası oluşacak komplikasyonlar yol gösterici olabilir. Afakik glokom serilerde konjenital katarakt cerrahisinin en önemli ameliyat sonrası komplikasyonlarından biri olarak belirtilmektedir.

Parks ve ark.,⁸ serilerinde 2 aydan önce katarakt ameliyatı yapılan olguların %54'ünde afakik glokom geliştiğini belirtmişlerdir. Rabiah¹⁴ ise çalışmasında 9 aydan önce ameliyat olan çocuklarda glokom gelişme oranının %37 seviyesinde iken 9 aydan sonra yapılanlarda sadece %6 olduğunu belirtmiştir. Vishwanath ve ark.,¹⁵ ilk 1 ayda ameliyat edilen çocukların 5 yıllık takiplerinde %50 oranında tek taraflı veya bilateral glokom gelişirken 1 aydan sonra ameliyat edilen çocuklarda bu oranın sadece %15 olduğunu gözlemlemişlerdir. Benzer şekilde Kugelberg¹³ serisinde yaşamın ilk 4 haftasında opere ettiği olguların %80'inde glokom geliştiğini belirtmiştir. İnfantil katarakt cerrahisinin başka bir sık görülen komplikasyonu da pupiller membran gelişimidir. İnfantil gözde daha şiddetli şekilde oluşan ön kamara reaksiyonu bu komplikasyonun oluşum insidansını artırır.

Pediyatrik lensin yüksek proliferasyon kapasitesi de kalan lens materyalinin görsel aksı kapatması riskini beraberinde getirir. Neonatal dönemde yapılan cerrahinin bu komplikasyonun gelişimini kolaylaştırdığı düşünülmektedir.¹⁶ Optimum zamanın belirlenmesi için düşünülmesi gereken bir diğer faktör de genel anestezinin infant üzerindeki etkileridir. İnfantın kardiyovasküler, pulmoner, gastrointestinal sistemlerinin immatüritesi yanında termoregülasyon mekanizmalarının yetersizliği genel anestezi komplikasyonlarını artırır.¹⁷ İnfantlarda yaşamı tehdit eden en önemli risk olan ameliyat sonrası apnenin 44. post-konsepsiyonel haftadan daha küçük infantlarda daha sık ortaya çıktığı gösterilmiştir.¹⁸ Bütün bu bilgilere dayanarak ameliyatın unilateral olgularda 4-6 hafta arasında, bilateral vakalarda ise 4-10 hafta arasında yapılmasının daha uygun olacağı söylenebilir.

CERRAHİ

Pediyatrik katarakt cerrahisinde erişkinde kullanılan birçok yöntemin modifiye edilmiş hali kullanılıyor olsa da bazı çok kritik farklılıkları sebebiyle erişkin katarakt cerrahisinden ayrılır. Bu olgularda temel cerrahi basamaklar kontinü kurvilineer kapsülo-reksis (KKK), lens aspirasyonu, posterior kontinü kurvilineer kapsülo-reksis (PKKK), ön vitrektomi ve/veya optik capture olarak sıralanabilir. KKK altın standart yöntem olarak kabul edilmekle birlikte çocuklarda manuel olarak anterior ve posterior kapsülo-reksisin gerçekleştirilmesi kapsüler elastisitenin yüksekliği nedeniyle oldukça zor olmaktadır.¹⁹ Bu yüzden bazı pediyatrik katarakt cerrahları 2 yaşından küçük çocuklarda vitrektomi ile oluşturulan kapsülo-reksis (vitrektoreksis) yöntemini tercih ederler.

Manuel KKK yönteminde yüksek viskoziteli visko-elastik maddeler yırtılmaya direnci artırması nedeniyle tercih edilir.²⁰ Tripan mavisini veya indosiyanın yeşili kullanılması kapsülo-reksisi daha görünür hale getirir. Pediyatrik lens daha yumuşak olduğu için genellikle fako probuyla ultrasonik güç kullanılmadan aspire edilebilir. Lens aspirasyonu için bir diğer yöntem de vitrektör kullanımınıdır. Özellikle arka poler kataraktlarda arka kapsül defekti ve buna bağlı spontan arka kapsül açılması riski mevcut olduğundan hidrodelineasyon işlemi önerilmez.

Posterior kapsül yönetimi diğer bir tartışmalı konuyu oluşturmaktadır. İşlem şu şekilde gerçekleştirilmektedir: ilk olarak posterior kapsül üzerinde kistotom ile ince bir flep kaldırılır, daha sonra bu açıklıktan viskoelastik madde enjekte edilerek ön vitreus arka kapsülden uzaklaştırılır. Optik capture yöntemi kullanılacaksa, PKKK'nın amacı kullanılacak göz içi lensin (GİL) optiğinden yaklaşık 1mm daha küçük bir açıklık oluşturmaktır.²¹

Optik "capture" yapılırken göz içi lensin optiği bir spatül ya da kanül yardımıyla PKKK'dan içeri itildikten sonra viskoelastik madde aspire edilir. Bu yöntemin sekonder membran oluşumunu önleyici olduğu belirtilmektedir.²² Eğer optik capture yapılmayacaksa tüm çocuklarda ön vitrektomi yapılması önerilmektedir.²³

KOMPLİKASYONLAR

Arka kapsül opasifikasyonu oldukça sık görülen bir komplikasyondur. Oluşum riski %95 kadar yüksek oranlarda olabilir, varlığı görsel rehabilitasyonu engeller.²⁴ Oluşumunun azaltılması için en önemli faktörler lens materyalinin çıkarılması esnasında hidrodiseksiyon ile birlikte kortikal temizlik ve kapsüler kese içi lens fiksasyonu olarak görülmektedir. Jensen ve ark. arka kapsül opasifikasyonunun azaltılması için 6 yaşından küçük çocuklarda 3-4 mm arka kapsül açıklığı ve ön vitrektomi yapılmasını önermektedirler.²² Arka kapsül opasifikasyonu önlemlere rağmen oluştu ise, pars plana ön vitrektomi ve kapsülektomi veya lazer ile giderilebilir.²⁵

Pediyatrik gözlerde ön kamara reaksiyonu erişkinlere göre daha şiddetli olarak oluşmaktadır ve fibrinöz membran oluşumu sıktır, bu yüzden ameliyat sonunda subkonjonktival steroidler ve antibiyotikler, ameliyat sonrasında ise topikal steroid tedavisi uygulanır. Midriyatik damlalar posterior sineşi ve pupiller blok oluşumunu önlemek açısından önemlidir. Ayrıca postoperatif ön üveit de sıkça görülen bir ameliyat sonrası komplikasyondur. Farklı çalışmalarda %19'dan %81.8'e kadar sıklıkta oluşabildiği bildirilmektedir.²⁶ Reaksiyonun azaltılması amacıyla heparin kaplı PMMA lensler kullanılabilir.

Endoftalmi sıklığı erişkin katarakt cerrahisinde olduğu gibidir. Wheeler ve ark. endoftalmi prevalansını 7/10.000 olarak bildirmişlerdir.²⁷ En sık etken olan mikroorganizmalar Stafilokokus Aureus, Stafilokokus Epidermidis ve Stafilokokus Viridans'tır. Nazolakrimal kanal tıkanıklıkları, periorbital egzema ve üst solunum yolu enfeksiyonları risk oluşturmaktadır. Ameliyattan 24 saat önce topikal antibiyotik kullanımına başlanması önerilmektedir.²⁷

GİL desantralizasyonu; travmatik zonül kaybı, yetersiz kapsül desteği veya her ikisine birden bağlı olarak oluşabilir. Kapsüler kese içi yerleşim bu komplikasyonu azaltmak için en başarılı yöntemdir. Ayrıca optik capture yöntemi de GİL fiksasyonunun daha iyi olmasını sağlamaktadır. Afakik glokom ciddi bir geç dönem ameliyat sonrası komplikasyon olarak ortaya çıkmaktadır. Medikal tedavi ve tekrarlayan glokom ameliyatlarına ihtiyaç duyulabilir. 2000 yılında yapılan bir çalışmaya göre psödo-fakik gözlerde açık açılı glokom insidansının afak gözlerle göre daha düşük olduğu bildirilmiştir.²⁸

Yazarlar göz içi lensin vitreus ve trabekulum arasında bir bariyer oluşturduğunu, bunun da vitreusun kimyasal komponentinin trabekulum üzerindeki etkisini azalttığını öne sürmüşlerdir. Glokom gelişimi üzerinde etkisi olan diğer bir faktör de ameliyatın zamanlaması olarak gözükmetedir.

Geç dönem komplikasyonlarından bir diğeri regmatojen retina dekolmanıdır. Ameliyattan retina dekolmanına kadar geçen süre ortalama 23-34 yıl olarak bildirilmiştir.²⁹ Tamiri için genellikle dekolman cerrahisi ihtiyacı ortaya çıkar. Yüksek miyopi ve tekrarlayan cerrahiler bu komplikasyonun oluşum riskini artırmaktadır.

OPTİK REHABİLİTASYON

Konjenital katarakt olgularında optik rehabilitasyon zamanında yapılmış cerrahi kadar önemlidir. Bu amaçla kullanılan yöntemler gözlük, kontakt lensler ve göz içi lens implantasyonudur. Optik rehabilitasyon için kullanılacak yöntem seçilirken çocuğun yaşı, kataraktın tek ya da çift taraflı olması, ailenin sosyoekonomik durumu ve takiplere gösterilen uyum göz önünde bulundurulmalıdır.

Gözlük camları ucuz olmaları, kullanım ve değiştirme kolaylığı ve bilateral cerrahi geçiren olgularda adaptasyonu daha kolay olması nedeniyle tercih edilirler fakat; prizmatik etkisi ve görme alanında daralmaya yol açması, anizokoni nedeni ile tek taraflı olgularda adaptasyon zorluğu yaratmaları dezavantajlarıdır.³⁰

Kontakt lens kristalin lens özelliklerine gözlükten daha yakın oluşu nedeniyle özellikle tek taraflı olgularda tercih edilebilir. Yaşamın ilk 4 yılında afakik bir infantil gözün kırma kusurunda ortalama 9-15 diyoptrilik bir azalma meydana gelir.³¹ Bu nedenle kontakt lens değiştirilebilir olmasıyla avantaj sağlar. Bilateral afakik olgularda kontakt lens kullanımında oldukça iyi görme keskinliğine ulaşıldığını bildiren yayınlar mevcuttur.³²⁻³³ Bu çalışmalarda olguların yaklaşık 2/3'ünün en az bir gözde 20/40 veya daha iyi görme keskinliğine ulaştığı bildirilmektedir. Kontakt lensle tedavi edilen tek taraflı olgularda ise başarı daha düşük olarak tesbit edilmiştir; serilerde 20/40 veya üzeri görme keskinliğine ulaşma oranı %8-24 olarak bildirilmiş, olguların çoğunluğu 20/200 ya da daha kötü görme keskinliğinde kalmıştır.³³⁻³⁴ Buna sebep olarak kontakt lens ve kapama uyumsuzluğu gösterilmiştir. Assaf ve ark.,³⁵ unilateral afakisi olan ve kontakt lensle tedavi edilen çocukların sadece %44'ünün takiplerde lensini kullandığını bildirmişlerdir. Kontakt lenslerdeki bu tip uyumsuzlukların temel nedenleri lensin kaybedilmesi, çocuğun çok küçük olması sebebiyle takip çıkarmanın zor oluşu, diğer gözün sağlam oluşu nedeniyle fark edilebilir bir faydanın görülmemesi olarak sıralanabilir.

Göz içi lensi dünya çapında gün geçtikçe daha çok tercih edilen bir yöntem haline gelmektedir. GİL kullanımını ilgili oldukça tatmin edici sonuçlar mevcuttur. Dahan serisinde 17 çocuğa tek taraflı katarakt cerrahisini takiben GİL implantasyonu uygulanmış, 7.5 yıllık takip sonucunda olguların ortalama 20/60 görme keskinliğine ulaştığını saptamıştır.³⁶ Ledoux ve ark.,³⁷ 14 yıllık geriye dönük çalışmalarında 11 günden fazla 17 yaşına kadar 139 çocuğu incelemiş ve olguların yaklaşık %75'inin 20/40 veya daha iyi görme keskinliğine ulaştığını saptamışlardır. Benzer şekilde Congdon ve ark.,³⁸ 6 ay-16 yaş arası 400 çocuk üzerinde yürüttükleri prospektif çalışmalarında hastalarının %40'ının 20/60 veya daha iyi görme keskinliğine ulaştıklarını bildirmişlerdir. GİL implantasyonunun özellikle 2 yaşından büyük afak çocuklarda standart tedavi yöntemi olarak kullanılması önerilmektedir³⁹, fakat 2 yaşından önce göz içi lens implantasyonunun güvenli olduğunu kanıtlayan artan sayıda çalışmalar mevcuttur.⁴⁰

Pediatrik olgularda uygun GİL seçimini zorlaştıracak bazı özellikler mevcuttur. Aksiyel uzunluğun az olması, korneanın daha dik olması ve sığ ön kamara GİL hesaplanmasını güçleştirmektedir. Aksiyel uzunluğun ve keratometri değerlerinin genel anestezi altında ve fikse olmamış gözden alınması hem bu değerlerin güvenilirliğini azaltmakta, hem de operasyonu güçleştirmektedir. Moore ve ark., katarakt cerrahisi geçirmiş ve primer GİL implantasyonu uygulanmış 200'den fazla pediatrik hasta üzerinde ameliyat sonrası 4-8. haftalarda yaptıkları ölçümlerde, Holladay I, SRK II ve SRK/T formülleri ile elde edilen güncel ve öngörülen ameliyat sonrası refraksiyon değerlerinin hata aralığını 1.08+-0.93 olarak hesaplamışlardır.⁴¹ Ayrıca 2 yaşından küçük çocuklarda güvenilir refraktif değişikliklerin meydana gelmesinin, anatomik ve refraktif farklılıkları da hesaba katan bir pediatrik GİL hesaplama formülü geliştirilmesi gerekliliğini desteklediğini belirtmişlerdir.

Peditatrik gözlerde aksiyel uzunluk değişimi en fazla ilk 2 yıl içerisinde olmaktadır, bu oran azalarak büyüme dönemi boyunca devam eder ve miyopik şift oluşumuna sebep olur. Wilson bu hızlı büyümenin ilk 6 ayda 0.62 mm/ay, 6-18 ay arasında 0.19 mm/ay değerlerinde olduğunu, bu dönemden sonra büyümenin 0.01 mm/ay hızında 18 yaşına kadar devam ettiğini belirtmiştir.⁴² Ayrıca çalışmalarda afakik veya psödo-fakik durumun aksiyel büyümeyi artırıcı etkisi olduğu gösterilmiştir.⁴³⁻⁴⁴ Bu tip değişimler çocuk için uygun lens seçimini zorlaştırmaktadır. Bazı cerrahlar başlangıçta hiperopik postoperatif refraksiyon hedefleyip zaman içinde gelişecek miyopik şifte izin verilmesini ve erişkin dönemde emetropizasyonu yakalamayı savunurken, bazıları da ambliyopi sürecinin geri dönüşümsüz olduğunu ve olgunun başlangıçta emetropik hale getirilmesini savunmaktadır.

Tablo 1: GİL seçimi ve ameliyat sonrası hedef refraksiyon.²⁶

GİL seçim yaklaşımı	Avantajlar	Dezavantajlar	Yetişkin refraksiyon
Başlangıç hiperopi	Daha az miyopik kayma	Gözlük/KL ihtiyacı	Düşük miyopi/emetropi, hiperopi az
Başlangıç emetropi	Başlangıçta gözlük KL ihtiyacı yok	Fazla miyopik kayma	Miyopi (orta-yüksek)
Başlangıç miyopi	Ambliyopiyi engellemek için gözlük KL yok	Fazla miyopik kayma	Miyopi (yüksek)
Standart erişkin GİL gücü	Ölçüm gerekmez	Öngörülemez refraksiyon	Yüksek miyopi-hiperopi

Tablo 2: Çocuklarda katarakt cerrahisi + GİL implantasyonunun refraktif amaçları.³⁰

Öneri kaynağı	Cerrahi yaşı	Başlangıç postop refraksiyon(D)	20 yaşta öngörülen refraksiyon +/- SD (D)
Trivedi ve Wilson	<1.9 ay	+10	-1+-6.7
	6-11.9 ay	+7	-4.3+-6.0
	2.0-3.9 yaş	+5	-2.4+-3.7
	8.0-9.9 yaş	+1	-2.1+-1.4
Enyedi ve ark.	1	+6	-3.5+-5.1
	2	+5	-2.4+-3.7
	3	+4	-2.2+-3.1
	7	0	-3.6+-1.7
Plager ve ark.	3	+5	-1.1+-3.0
	5	+3	-1.6+-2.1
	7	+1.5	-2.0+-1.6
	10	+0.5	-1.8+-1.1

Bu yöntemlerin her birinin kendi içinde avantaj ve dezavantajları mevcut olmakla birlikte birbirlerine üstünlükleri yoktur. Her bir yöntemin avantaj ve dezavantajları tablo 1'de gösterilmektedir.²⁶ Cerrahi yaşı, başlangıç ameliyat sonrası refraksiyon ve 20 yaşta öngörülen refraksiyon değerleri tablo 2'de sunulmuştur.³⁰

Primer implantasyonda altın standart kapsüler kese içi yerleşimdir. Sekonder implantasyonda ise arka kapsülün durumuna göre kapsüler kese içi veya sulkus yerleşimi tercih edilmektedir. Sulkus implantasyonu için optiği hidrofobik akrilik, haptikleri PMMA yapıda olan 3 parçalı lensler kullanılmaktadır. İntraoküler lens seçimi başka bir tartışmalı konuyu beraberinde getirmektedir. Wilson ve Trivedi'nin⁴⁵ GİL tercihi üzerine pediatrik oftalmologlara yaptığı anket çalışması sonucu en çok tercih edilen model Alcon AcrySof olduğu ortaya çıkmıştır. Kapsüler kese içi yerleşimde MA serisi uluslararası kullanımda en çok tercih edilen model olurken Amerika'da tercih SA serisi yönünde olmuştur. Çocuklarda multifokal lenslerin kullanımıyla ilgili uzun dönem sonuçlarının başarısına dair şüpheler mevcut olmakla birlikte, Jacobi ve ark.,⁴⁶ 2-16 yaş arasındaki 35 çocuğa implante ettikleri multifokal GİL'lerin güvenilir ve etkili olduğunu belirtmişlerdir. Multifokal lenslerden iyi görsel sonuçlar elde etmek için çok kesin ölçümler, hesaplamalar ve göz içi uygun lens pozisyonu gerekmektedir.

Ameliyat sonrası refraksiyonda ortaya çıkacak ani bir değişim bu lenslerin işlevini yerine getirememesine ve ambliyopiyi derinleştirmesine sebep olabilir. Dolayısıyla şu an için pediatrik popülasyonda multifokal lens kullanımını değerlendirecek yeterince çalışma bulunmamaktadır.

Uygun optik rehabilitasyon seçimi sonrasında amaç ambliyopinin önlenmesi olmalıdır. Pediatrik kataraktların büyük kısmında az görmenin temel sebebi ambliyopidir. Ambliyopinin başlıca sebepleri:

- Görsel deprivasyonun erken başlaması,
- Cerrahinin latent periyod içerisinde yapılması,
- Kataraktın yoğunluğu,
- Tutulumun tek veya çift taraflı olması,
- Ameliyat öncesi nistagmus varlığı,
- Eşlik eden oküler ve sistemik sorunlar,
- Ameliyat sonrası komplikasyonlar,
- Şaşılık gelişimi, akomodasyon kaybı,
- Postoperatif optik rehabilitasyon süresinde yaşanan sorunlar,
- Kapama tedavisine uyumsuzluk,

- Bebek, aile ve hekim arasında yıllarca sürecek uzun süreli takiplerin aksamaması,

olarak sıralanabilir. Ambliyopinin önlenmesi amacıyla uygulanacak kapama tedavisi pratik olarak tek taraflı afakide ilk 6 ayda bebeğin uyanık olduğu sürenin %50'si, her ay için 1 saat/gün olarak uygulanır. Çift taraflı afakide fiksasyon tercihi yoksa kapama önerilmez, varsa iki göz arasındaki farkın büyüklüğüne göre kapama tedavisi verilir. Kapama tedavisi sensitif periyodun sonu olarak kabul edilen 7-8 yaşına kadar uygulanmalıdır.

SONUÇ

Pediatrik kataraktlar önlenebilir çocuk körlüklerinin en sık sebebidir. Erken dönemde tanı konulması ve doğru tedavi çocuğun tüm yaşam kalitesini etkilemektedir. Pediatrik kataraktlarda ameliyat tedavi yönünde atılan ilk adımı oluşturmakta, uzun yıllar sürecek olan ameliyat sonrası optik rehabilitasyon en az başarılı geçmiş bir ameliyat kadar önemli bir tedavi parçasını oluşturmaktadır. Olgularda görsel sonuçların başarısı, uygulanan bütün tedavi yöntemlerinin yanında ve çocuk-aile-hekim arasındaki uyumla yakından ilişkilidir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Evans J, Rooney C, Ashwood F, et al. Blindness and partial sight in England and Wales: April 1990-March 1991. *Health Trends* 1996;28:5-12.
2. Francois J. Genetics of cataract. *Ophthalmologica* 1982;184:61-71.
3. Mc Kusick, V. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Centre for Medical Genetics, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD), Vol. 1998.
4. Francis P.J., Berry V., Moore A.T. et al. Lens biology: development and human cataractogenesis. *Trends Genet* 1999;15:191-6.
5. Hejtmancik JF. Congenital cataracts and their molecular genetics. *Semin Cell Dev Biol* 2008;19:134-49.
6. Merin S, Crawford JS. The etiology of congenital cataracts. A survey of 386 cases. *Can J Ophthalmol* 1971;6:178-82.
7. Ağca A., Eltutar K., Doğan M.. Konjenital Kataraktlar: Etiyoloji, hastaya yaklaşım ve cerrahi prosedür. *Glo-Kat* 2011;3:135-42.
8. 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.
9. Lambert SR, Drack AV. Infantile cataracts. *Surv Ophthalmol* 1996;40:427-58.
10. Wilson ME. Surgery for pediatric cataracts. In: Spaeth GL, ed. *Ophthalmic surgery principals and practice*. Philadelphia: Saunders 1990:103-19.
11. Birch EE, Stager DR. The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1996;37:1532-8.
12. Lambert SR, Lynn M, Reeves R et al. Is there a latent period for the surgical treatment of children with dense bilateral congenital cataracts. *J AAPOS* 2006;10:30-6.
13. Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital bilateral cataract. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;80:593-7.
14. Rabiah PK. Frequency and predictors of glaucoma after pediatric cataract surgery. *Am J Ophthalmol* 2004;137:30-7.
15. Vishwanath M, Cheong-Leen R, Taylor D, et al. Is early surgery for congenital cataract a risk factor for glaucoma? *Br J Ophthalmol* 2004;88:905-10.
16. Trivedi RH, Eilson ME Jr, Bartholomew LR, et al. Opacification of the visual axis after cataract surgery and single acrylic intraocular lens implantation in the first year of life. *J AAPOS* 2004;8:156-64.
17. Miller RD. Developmental physiology of the infant. In: *Anesthesia*, 5th edn. Churchill Livingstone, Edinburgh 2000;2089-92.
18. Welborn LG, Ramirez N, Oh TH, et al. Postanesthetic apnea and periodic breathing in infants. *Anesthesiology* 1986;65:658-61.
19. Lin AA, Buckley EG. Update on pediatric surgery and intraocular lens implantation. *Curr Opin Ophthalmol* 2010;21:55-9.
20. Bartholomew LR, Wilson ME, Trivedi RH. Pediatric anterior capsulotomy preferences of cataract surgeons worldwide: comparison of 1993, 2001, and 2003 surveys. *J Cataract Refract Surg* 2007;33:893-900.
21. Pandey SK, Werner L, Escobar-Gomez M, et al. Dye-enhanced cataract surgery. Part 3: posterior capsule staining to learn posterior continuous curvilinear capsulorhexis. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:1066-71.
22. Jensen AA, Basti S, Greenwald MJ, et al. When may the posterior capsule be preserved in pediatric intraocular lens surgery? *Ophthalmology* 2002;109:324-7.
23. Aktaş Z., Hondur A., Özdek Ş. ve ark. Pediatrik katarakt cerrahisinde güncel yaklaşımlar. *Glo-Kat* 2010;1:1-5.
24. Knight-Nanan D, O'Keefe M, Bowell R. Outcome and complications of intraocular lenses in children with cataract. *J Cataract Refract Surg* 1996;22:730-6.
25. Lam DS, Chua JK, Leung AT, et al. Sutureless pars plana anterior vitrectomy through self-sealing sclerotomies in children. *Arch Ophthalmol* 2000;118:850-1.
26. McClatchey SK, Hofmeister EM. Intraocular lens power calculations for children. *J Cataract Refract Surg* 2012 Jul;38:1187-91.
27. Wheeler DT, Stagger DR, Weakley DR Jr. Endophthalmitis following pediatric intraocular surgery for congenital cataracts and congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29:139-41.
28. Asrani S, Freedman S, Hasselbald V, et al. Does primary intraocular lens implantation prevent "aphakic" glaucoma in children? *J AAPOS* 2000;4:33-9.
29. Kanski JJ, Elkington AR, Daniel R. Retinal detachment after congenital cataract surgery. *Br J Ophthalmol* 1974;58:92-5.
30. Çankaya C, Doğanay S. Pediatrik kataraktlarda göz içi lens seçimi. *Glo-Kat* 2012;2:75-83.
31. Lorenz B, Worle J. Visual results in congenital cataract with the use of contact lenses. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1991;29:123-32.
32. Gelbart SS, Hoyt CS, Jastrebski G, et al. Long-term results in bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1982;93:615-21.

33. Lorenz B, Worle J, Friedl N, et al. Monocular and binocular functional results in cases of contact lens corrected infant aphakia. In: Cotlier E, Lambert SR, Taylor D (eds) Congenital cataracts. RG Landes/CRC Press, Boca Raton, FL 1994;151-62.
34. Neumann D, Weissman BA, Isenberg SJ, et al. The effectiveness of daily wear contact lenses for the correction of infantile aphakia. Arch Ophthalmol 1993;111:927-30.
35. Assaf AA, Wiggins R, Engel K, et al. Compliance with prescribed optical correction in cases of monocular aphakia in children. Saudi J Ophthalmol 1994;8:15-22.
36. Dahan E, Drusedau MUH. Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. J Cataract Refract Surg 1997;23:618-23.
37. Ledoux DM, Trivedi RH, Wilson ME, et al. Pediatric cataract extraction with intraocular lens implantation: visual acuity outcome when measured at age four years and older. J AAPOS 2007;11:218-24.
38. Congdon NG, Ruiz S, Suzuki M, et al. Determinants of pediatric cataract program outcomes and follow-up in a large series in Mexico. J Cataract Refract Surg 2007;33:1775-80.
39. Hutchinson AK, Wilson ME, Saunders RA. Outcomes and ocular growth rates after intraocular lens implantation in the first 2 years of life. J Cataract Refract Surg 1998;24:846-52.
40. O'Keefe M, Fenton S, Lanigan B. Visual outcomes and complications of posterior chamber intraocular lens implantation in the first year of life. J Cataract Refract Surg 2001;27:2006-11.
41. Moore DB, Ben Zion I, Neely DE, et al. Accuracy of biometry in pediatric cataract extraction with primary intraocular lens implantation. J Cataract Refract Surg 2008;34:1940-7.
42. Trivedi RH, Wilson ME. Biometry data from Caucasian and African-American cataractous pediatric eyes. Invest Ophthalmol Vis Sci 2007;48:4671-8.
43. Trivedi RH, Wilson ME. Changes in interocular axial length after pediatric cataract surgery. J AAPOS 2007;11:225-9.
44. Hussin HM, Markham R. Changes in axial length growth after congenital cataract surgery and intraocular lens implantation in children younger than 5 years. J Cataract Refract Surg 2009; 35:1223-8.
45. Wilson ME, Trivedi RH. Choice of intraocular lens for pediatric cataract surgery: survey of AAPOS members. J Cataract Refract Surg 2007;33:1666-8.
46. Jacobi OC, Dietlin TS, Konen W. Multifocal intraocular lens implantation in pediatric cataract surgery. Ophthalmology 2001;108:1375-80.