

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**KONJENİTAL GLOKOMDA PROGNOSTİK
FAKTÖRLERİN UZUN DÖNEM GÖRSEL
SONUÇLAR ÜZERİNE ETKİSİ**

**UZMANLIK TEZİ
DR. MERVE NUR YILMAZ**

**TEZ DANIŞMANI
DOÇ.DR H. TUBA ATALAY**

**ANKARA
ŞUBAT 2023**

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**KONJENİTAL GLOKOMDA PROGNOSTİK
FAKTÖRLERİN UZUN DÖNEM GÖRSEL
SONUÇLAR ÜZERİNE ETKİSİ**

**UZMANLIK TEZİ
DR. MERVE NUR YILMAZ**

**TEZ DANIŞMANI
DOÇ.DR H. TUBA ATALAY**

**ANKARA
ŞUBAT 2023**

TEŞEKKÜR

Uzamlık eğitimim ve tez çalışmam süresince bilgi ve tecrübeleri ile beni yönlendiren, tez danışmanım, Sayın Doç. Dr. Hatice Tuba ATALAY hocama,

Asistanlık eğitimine başladığım günden beri bilgi ve deneyimlerini benden esirgemeyen değerli hocalarım Prof. Dr. Gökhan GÜRELİK, Prof. Dr. Rüştü Fikret AKATA, Prof. Dr. Mustafa Kamil BİLGİHAN, Prof. Dr. Şengül ÖZDEK, Prof. Dr. Onur KONUK, Prof. Dr. Ahmet Murad HONDUR, Prof. Dr. Bahri AYDIN, Prof. Dr. Zeynep AKTAŞ, Doç. Dr. Mehmet Cüneyt ÖZMEN, Dr. Öğr.Üyesi Berçin TARLAN, Dr. Öğr.Üyesi Betül Seher UYSAL ve Dr. Öğr.Üyesi Hüseyin Baran ÖZDEMİR'e sonsuz saygı ve teşekkürlerimi sunarım.

Uzmanlık eğitimim boyunca eğitimime katkıda bulunan ve birlikte çalışma fırsatı bulduğum tüm asistan arkadaşlarıma, burayı ailem gibi hissettiren tüm Göz hastalıkları bölümü hemşire ve personellerine şükranlarımı sunarım.

Asistanlığım boyunca her gün yanımda ve desteği hissettiren bende çok emeği olan kıymetli abim Asadu SEGAWA'ya sonsuz teşekkürlerimi sunuyorum.

Her şeyimi borçlu olduğum, her konuda destekçim biricik annem Nergis YILMAZ'a , babam Halil YILMAZ'a abim Yavuz Alp YILMAZ'a ve hayatıma neşe katan biricik kardeşim Yağız Selim YILMAZ'a varlıklarıyla hayatımı güzelleştirdikleri için sonsuz teşekkür ederim.

Dr. Merve Nur YILMAZ

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
İÇİNDEKİLER.....	ii
SİMGELER VE KISALTMALAR	v
TABLolar.....	vi
GRAFİKLER.....	viii
1.GİRİŞ ve AMAÇ	1
2.GENEL BİLGİLER.....	4
2.1 ÇOCUKLUK ÇAĞI GLOKOMLARI:	5
2.2 PRİMER KONJENİTAL GLOKOM:	7
2.2.1 EMBRİYOLOJİ	8
2.2.2 GENETİK.....	11
2.2.3 PATOGENEZ:	12
2.2.4 PKG'DE TANIYA GÖTÜREN KLİNİK ÖZELLİKLER:.....	14
2.2.5 PKG'DE MUAYENE:	16
2.2.6 AYIRICI TANI:	22
2.2.7 PKG'DE TEDAVİ:	24
2.2.8 PKG'DE TAKİP:	31
2.2.9 PKG'DE PROGNOZ :	32
2.3 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA GÖRME KESKİNLİĞİ (GK) ÖLÇÜMÜ:	32
2.3.1 Kalitatif testler	33

2.3.2 Kantitatif testler:.....	34
2.3.3 Çocuklarda Görme keskinliği değerlendirilirken dikkat edilecek hususlar:.....	36
2.4 ÇOCUKLARDA REFRAKSİYON MUAYENESİ :.....	37
2.5 GÖZÜN EMETROPİZASYON SÜRECİ:	42
2.6 AMETROPİ ÇEŞİTLERİ:	43
2.6.1 Miyopi	43
2.6.2 Hipermetropi	44
2.6.3.Astigmatizma:	45
2.7 ANİZOMETROPİ:	47
2.8 AMBLİYOPİ :	49
3. GEREÇ VE YÖNTEM :	52
3.1 Tanı ve dahil edilme kriterleri;	52
3.2 Verilerin toplanması:	53
3.3. Refraksiyon değeri ve yaşa uygun metodla görme keskinliği ölçümü.....	54
3.4 Cerrahi Teknik.....	56
3.5 Postoperatif Tedavi ve Takip Protokolü:.....	56
3.6 İstatistiksel metod :	56
4. BULGULAR:	58
4.1 Demografik veriler ve klinik karakteristikler:	58
4.2 Yapılan cerrahi prosedür	61
4.3 Refraksiyon ve görme keskinliği sonuçları:	62

4.4 Görme keskinliğini azaltan oküler komorbidite ile ilişkili faktörler	63
4.5 Kapama tedavisi yapılan grupta görme değişiklikleri:	63
4.6 Gruplar arasında başvuru parametreleri ve tanı sonrası yapılan genel anestezi altında muayene bulgularının karşılaştırılması:	64
4.7 Gruplar arasında cerrahi tedavi parametrelerinin karşılaştırılması	66
4.8 Gruplar arasında final muayene parametrelerinin karşılaştırılması	67
4.9 Gruplar arasında oküler komorbidite faktörlerinin karşılaştırılması	69
4.10 Gruplar arasında final refraksiyon parametrelerinin karşılaştırılması:	70
4.11 Kötü prognostik faktörler baz alınarak lojistik regresyon modeli oluşturulması:	72
5. TARTIŞMA:	74
6. SONUÇ:	86
7. REFERANSLAR:	90
8. ÖZET:	100
9. ABSTRACT	102
10. ÖZGEÇMİŞ:	104

SİMGELER VE KISALTMALAR

PKG	: Primer Konjenital Glokom
GİB	: Göz içi basıncı
OD	: Optik Disk
GAA	: Genel anestezi altında
İKA	: İridokorneal açısı
ÖKA	: Ön kamara açısı
GK	: Görme keskinliği
EİDGK	: En iyi düzeltilmiş görme keskinliği
AU	: Aksiyel uzunluk
İKA	: İridokorneal açısı
SE	: Sferik ekivalan
C/d oranı	: Cup/disk oranı
D	: Diyoptri
SKK	: Santral korneal kalınlık
CGRN	: Childhood glaucoma research network
CHED	: Konjenital herediter endotelyal distrofi
GDİ	: Glokom drenaj implant
GATT	: Gonyoskopi aracılı transluminal trabekülotomi
USG	: Ultrasonografi
SDİ	: Siklodestrüktif işlemler
TSDSD	: Transskleral diod lazer siklodestrüksiyon

TABLÖLAR

Tablo 1. PKG ile ilişkisi ortaya konulan genler	12
Tablo 2. PKG genel anestezi altında muayene basamakları	17
Tablo 3. Çocuklarda yaşa göre normal GİB değerleri:	18
Tablo 4. Bebeklik ve erken çocukluk döneminde kornea çapı değişiklikleri.....	19
Tablo 5. PKG’da ÖKA görünimleri	21
Tablo 6. PKG’de Ayırıcı Tanı:	24
Tablo 7. Hasta popülasyonunun klinik ve demografik özellikleri	59
Tablo 8. Hasta popülasyonunda baseline ve final muayene parametrelerinin dağılımı.....	60
Tablo 9. Hasta popülasyonunda ilk uygulanan glokom cerrahi prosedürlerin dağılımı.....	61
Tablo 10. Hasta popülasyonunda tek cerrahi ile başarı sağlanamayan grupta ikinci uygulanan cerrahi prosedürlerin dağılımı.....	61
Tablo 11. Hasta popülasyonunda refraktif kusurların sıklığı	62
Tablo 12. Hasta popülasyonunda görme keskinliğini azaltan oküler komorbidite faktörlerinin dağılımı.....	63
Tablo 13. Gruplar arasında başvuru parametreleri dağılımları	65
Tablo 14. Gruplar arasında ilk muayene bulgularının dağılımı	65
Tablo 15. Gruplar arasında cerrahi tedavi parametrelerinin karşılaştırılması	67
Tablo 16. Gruplar arasında final muayene parametrelerinin karşılaştırılması	68

Tablo 17. Gruplar arasında oküler komorbidite faktörlerinin sıklığının karşılaştırılması	70
Tablo 18. Grupların ortalama final GK değerleri.....	71
Tablo 19. Grupların final refraksiyon değerinin sferik ekivalanının ortalaması.	72
Tablo 20. Gruplar arasında yüksek kırma kusurları ve refraktif patolojilerin dağılımı.....	72
Tablo 21. Kötü prognoz risk durumu baz alınarak kurulan Lojistik Regresyon modeli.....	73

GRAFİKLER

Grafik 1. Olgularda başvuru semptomlarının dağılımı 60

Grafik 2. Gruplar arası ortalama AU dağılımının kutu grafiği (box-plot) ile gösterimi 68

Grafik 3. Grafik-x: Gruplar arası ortalama SE dağılımının kutu grafiği (box-plot) ile gösterimi 73



1.GİRİŞ ve AMAÇ

Primer konjenital glokom (PKG), çocukluk çağı glokomlarının en sık rastlanılan alt tipidir. PKG terimi yerine “Primer infantil glokom” terimi de kullanılabilir. Görülme sıklığı değişmekle birlikte yaklaşık 1:10.000-20.000 canlı doğumdur (1). Hastalığın patogenezinin günümüzde iridokorneal açıda gelişim bozukluğuna bağlı GİB artışı olduğu düşünülmektedir (2, 3).

PKG , genetik alt yapısı ortaya konulan bir hastalıktır ve insidansı etnik kökene göre farklılık gösterir. İrlanda, İngiltere ve ABD gibi batı ülkelerinde insidans 1:10.000 ile 1:70.000 arasında değişmektedir (4). Gelişmekte olan ülkelere daha yüksek oranda görülmekle birlikte, bu oran 1:1250 ve 1:3300 arasındadır (5). Ülkemizde PKG insidansı ile ilgili net bir veri olmamakla birlikte sıklığın gelişmekte olan ülkelere benzer olduğu düşünülmektedir. Ülkemizde akraba evliliğinin yüksek oluşu insidansı arttıran önemli bir faktördür.

PKG tedavisinin temel amacı, göz içi basıncı (GİB) kontrolünü sağlayarak ileri dönemde oluşabilecek komplikasyonları en aza indirmek ve sağlıklı görme gelişimini sağlayarak görme yeteneğini korumaktır (4). Erken dönemde medikal ve cerrahi tedavi ile GİB kontrolü sağlansa bile yaşam boyu takiplerin düzenli yapılması önerilmektedir (6). PKG’de görsel prognoz, ortaya çıkan yüksek miyopi, kornea opasitesi, glokomatöz optik sinir harabiyeti şaşılık ve refraktif ambliyopi varlığına bağlı değişmektedir (7). PKG’de buftalmus sonucu artmış aksiyel uzunluk (AU) nedeniyle miyopi oluşumu, megalokornea ve Haab

strialarına baęlı astigmatizma gibi refraktif patolojiler ambliyopi nedenidir (8). Grme keskinlięini (GK) en ideal seviyede tutmak ve ambliyopi geliřimini nlemek iin uygun refraktif dzeltme saęlanmalı ve ambliyopi saptanan durumlarda tedavi mmkn olan en kısa srede bařlanmalıdır. Ambliyopi varlıęında kapama tedavisi en etkin yntemdir (8).

ocukluk aęı glokomlarındaki son sınıflandırma řemaları, etyoloji ve prognostik faktrlere gre hastalıęın tanı, tedavi ve takibinin dzenlenmesine odaklanmıřtır. Ancak bu hastalarda final grme keskinlięi ile iliřkili faktrlerin bilinmesi tedavi ve takip planı aısından da nem arz etmektedir.

Yapılan farklı alıřmalar ile PKG’de cerrahi yntemlerin bařarı oranları ve etkileyen faktrler saptanmıřtır. Ancak PKG’de nihai grmeyi etkileyen faktrler zerine yapılmıř sınırlı sayıda alıřma vardır. Literatrde tek taraflı hastalık, tek cerrahi ile GİB’in kontrol altına alınamaması, yksek optik ukurlařma oranı(c/d oranı) , haab stria varlıęı, tanı anındaki en iyi dzeltilmiř GK’nin dřk olması kt grsel sonular ile iliřkilendirilmiřtir (9).

Literatrde PKG nedeniyle yapılan cerrahi tedavi ve uzun dnem sonuları ile ilgili birok alıřma mevcuttur. Ancak PKG’de bařarılı cerrahi ve GİB dřrlmesi her zaman iyi grme fonksiyonunun korunduęu anlamına gelmemektedir. Tedavi ve takip sresi boyunca grsel prognozu ve bu durumu etkileyen farklı faktrleri inceleyen alıřma sayısı ise olduka sınırlıdır. Grme

keskinliđi ve refraksiyonun prognostik faktörler ile ilişkisinin araştırılması tedavi ve takip planı açısından önem taşımaktadır (9).

Bu çalışmada amacımız Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastahanesi Göz hastalıkları Anabilim dalı Glokom ve Pediatrik oftalmoloji birimlerinde PKG tanısı ile tedavi ve takipleri yapılan hastaların başvuru ve takip muayenelerindeki GİB değerleri, aksiyel uzunluk (AU) ,santral kornea kalınlığı (SKK), kornea çapı, tanı yaşı ve takip süreleri, bilateralite varlığı, yapılan ilk cerrahi prosedür ve toplam cerrahi sayısı, takip süresi sonunda ölçülen refraktif kusurun sferik ekivalanı (SE), yüksek miyopi(<-6D) varlığı , yüksek astigmatizma varlığı (>3D) gibi prognozu etkileyen parametrelerin final görme keskinliđi üzerine etkisini incelemektir.

2.GENEL BİLGİLER

Glokom tanım olarak çoğunlukla artmış göziçi basıncına (GİB) ikincil olarak retina sinir lifi ve gangliyon hücrelerinde kayıp ve optik sinir başında atrofiye yol açan kontrol altına alınmazsa periferik görmeyi bozarak körlüğe yol açabilen, bir çok alt gruba sahip progresif bir optik nöropatidir (10).

Glokom, doğuştan, erken veya geç çocukluk çağı başlangıçlı olabilmektedir. Bu glokom formları genel popülasyonda nadir olmakla birlikte çocukluk çağında görme azlığına yol açan önemli nedenlerdendir (11) .

Çocukluk çağı glokomları esas olarak primer ve sekonder olmak üzere iki başlık altında gruplandırılır. Primer çocukluk çağı glokomlarından olan primer konjenital glokom (PKG) yaşamın ilk iki yılında ortaya çıkar ve çocukluk çağında körlük ve görme azlığının başlıca nedenlerinden biridir. Trabekülo-disgenesis sonucu artmış GİB meydana gelen optik sinir hasarının başlıca nedenidir. Erken dönemde GİB düşürmek için erken tanı ve tedavi esastır (10) .

PKG'un birincil tedavisi cerrahidir. PKG tanısı sonrası mümkün olan en erken dönemde cerrahi tedavi yapılmalıdır. Medikal tedaviden aköz drenajını sağlayan yapılardaki doğumsal defektlere bağlı ortaya çıkması nedeniyle beklenen yanıt alınamamaktadır (12). Bazı olgularda ise, trabeküler disgenezise iris ve/veya kornea anomalileri eşlik edebilir (13).

Gonyotomi, trabekülotomi, trabekülektomi veya trabekülotomi ve trabekülektomi kombine cerrahisi gibi yöntemler PKG tedavisinde tercih edilebilen cerrahilerdir (5). Tek cerrahi ile GİB kontrolü sağlanamayan olgularda takiplerde ek tedaviler gerekmektedir.

Çocukluk çağında hastalığın tanı ve takibinde progresyon kararında önemli olan GİB, kornea çapı, optik çukurlaşma oranı gibi takip parametrelerini güvenilir ölçmek için sedasyon veya genel anestezi altında belirli periyotlarda muayene gerekmektedir. Bu olgularda takipte deprivasyon ve refraktif ambliyopi sıklığının yüksek olması nedeniyle bu durumu önlemek amacıyla 3-6 ay aralıklarla refraksiyon muayenesi ve gerekirse az gören grupta görmeye yardımcı uygun optik cihaz kullanımı önerilmektedir.

PKG uzun süreli takip gerektiren, cerrahi tedavilerin yanında medikal tedavilere de ihtiyaç duyulan, tüm tedavilere rağmen görme kaybına neden olabilen konjenital bir hastalıktır. Hastalığın erken teşhisi, cerrahi ve medikal tedaviler ile düzenli takipler oldukça önemlidir. Görsel prognozda yalnız GİB'in kontrol altına alınması optik sinir harabiyetinin önlenmesi yeterli olmamakta, kırma kusurlarının düzeltilmesi ve ambliyopi tedavisi de önem arz etmektedir.

2.1 ÇOCUKLUK ÇAĞI GLOKOMLARI:

Konjenital ve infantil glokom, juvenil açık açılı glokomla birlikte primer çocukluk çağı glokomunu oluşturur. Sekonder çocukluk çağı glokomu oküler

anomaliler, sistemik hastalık ve sendromlar, edinsel hastalıklar veya erken dönemde geçirilmiş göz içi cerrahisine bağlı ortaya çıkmaktadır.

Çocukluk çağında glokom tanısı için “Childhood glaucoma research network” (CGRN) grubunun oluşturmuş olduğu, tanı için 2 ya da daha fazlasının bulunması gereken kriterler mevcuttur (14).

- GİB’in 21 mmHg ve üzerinde olması
- Optik diskte çukurlaşma oranının (c/d oranı) yüksek olması
- Korneal bulgular: Haab stria, korneal ödem ya da kornea çapının yenidoğanda 11 mm’den büyük , 1 yaşta 12 mm’den büyük ya da herhangi bir yaşta 13 mm’den büyük olması
- Progresif miyopi ya da miyopik kayma ile beraber oküler boyutlarda yaşa göre uyumsuz bir artış olması
- Görme alanı defekti (Glokomatöz optik nöropati ile uyumlu)

“CGRN” tanı kriterlerine göre glokom şüphesi tanımı için aşağıdaki kriterlerden en az 1’inin bulunması gerekmektedir (14):

- GİB’ in 21mmHg ve üzerinde olması
- Artmış optik çukurlaşma oranı (c/d oranı)
- Glokom için şüpheli görme alanı

- GİB normal değerlerde iken artmış kornea çapı ve aksiyel uzunluk

2.2 PRİMER KONJENİTAL GLOKOM:

Primer konjenital glokom (PKG), pediatrik dönemde en sık rastlanılan primer gelişimsel glokom tipidir. Primer infantil glokom terimi ile aynı anlamı ifade eder. Görülme sıklığı yaklaşık 1:10.000-20.000 canlı doğumdur (1). Tüm oftalmik hastalıkların %0,01'i olsa da çocukluk çağı körlük nedenleri arasındaki oranı %2- 15'tir. Belirtileri; hastaların %25'inde doğumda, %60'ında ilk 6 ayda, %80'inde ise hayatın ilk yılında ortaya çıkar (15). Çocukluk çağı körlüğünün %18'ini oluşturur (5).

Olguların %10-40'ında aile öyküsü vardır. İnsidansı çeşitli toplumlarda ve akraba evliliğinin yoğun olduğu gruplarda fazladır. En sık Suudi Arabistan'da (1/2.500) ve akraba popülasyonları arasında Slovakya Romanlarında 1/1.250 görülür (5). İnsidans en düşük Batı ülkelerinde (1/10.000) izlenir (16). Gelişmekte olan ülkelere iyi veri alınamaması, epidemiyolojik verileri kısıtlamaktadır. Yapılan çalışmalarda cinsiyet oranları değişkenlik göstermektedir, bazı çalışmalarda kız ve erkek bebek oranları benzer, bazı çalışmalarda ise erkek bebeklerde daha fazla çıkmıştır(1, 14, 15).

Başlangıç zamanına göre neonatal (0-1 ay arası), infantil (<1-24 ay) ya da geç tanı alan (>24 ay) formlarda olabilmektedir. PKG, genellikle oküler boyutlarda ilerleyici bir artış ile karakterize olmaktadır. İzole bir

trabekülo-disgenesis söz konusudur. Ön segment muayenesinde en önemli bulgulardan biri, skleral elastisite ve artan GİB nedenli oküler boyutlardaki artış ve gerilme ile oluşan Haab strialarının varlığıdır (13).

Diğer çocukluk çağı glokomlarında PKG'den farklı olarak buftalmus ve haab çizgileri yoktur. Üç yaşından sonra anterior skleranın rijid olmasına rağmen posterior skleranın kısmen elastik olması PKG olgularına göre daha ılımlı bir miyopi artışına neden olur.

Tanı, klinik muayene ve hikaye ile başlamaktadır. Anamnezde gebelik ve akrabalık öyküsü önem taşımaktadır. Ayırıcı tanıda oküler muayenede eşlik eden ek anomaliler önemlidir. Pupilla ve iris konfigürasyonundaki bozukluklar, çeşitli sekonder konjenital glokom tiplerinin ve tipik olarak Axenfeld-Rieger anomalisinin ayırt edilmesi açısından önem taşır.

2.2.1 EMBRİYOLOJİ

2.2.1.1 Gözün ön segmentinin normal gelişimi ve yenidoğanda açısı yapısı

Ön kamara açısındaki aköz dışı akım yapıları nöral krest kaynaklı mezenkimal kitleden oluşur (17). Bu gelişimin detayları net olarak ortaya konulamamıştır.

Anderson ve arkadaşları yaptıkları ışık ve elektron mikroskopisi çalışmalarında iris ön yüzünün 5. gebelik haftasında kornea endotelinin kenarına

yapışarak trabeküler ağı oluşturacak hücreleri kapladığını bulmuştur. Aynı çalışmada ön uveal yapıların kornea ve sklera ile ilişkili olacak şekilde farklı büyüme hızları nedeniyle arkaya doğru yer değiştirdiğini gözlemlenmiştir (18). Bu değişim sonucunda trabekülüm ön kamara açısında ortaya çıkar. Doğumda iris ve siliyer cisim insersiyonu skleral mahmuz seviyesinde iken ilk bir yılda bu yapılar arkaya doğru yer değiştirirler (15).

Trabeküler ağ primordiumunun en iç tabakasının dönüşümü ile ilgili arkaya doğru düzleşmiş iris dokusu ile kaplanmaması nedeniyle bir farklılık vardır. Endotel tabakası gebeliğin son haftalarında ve doğum sonrası ilk haftalarda hücrelerin altta bulunan uveal ağı göçü nedeniyle fenestre hale gelir. Mc Menamin ve arkadaşları, 32 insan fetal gözünü inceledikleri elektron mikroskopi çalışmasında iridokorneal açıdaki (İKA) endotel hücre tabakasının 12-14.haftalarda hücreler arası boşluklarla delindiğini ve 18.-20. Haftalarda ön kamara ve primitif trabeküler doku arasında geçişi sağlayabilecek kadar geliştiğini bulmuştur (19). Farklılaşma sürecinde 12-22 haftalarda ekstraselüler matriksin %360 arttığı intrertrabeküler boşlukların %200 arttığı gösterilmiştir.

2.2.1.2 Ön Kamara Gelişiminde Anomaliler

- İzole Trabekülogenezis :

PKG vakalarının yaklaşık %50'sinde tek rastlanan oküler anomali olup iki farklı şekilde görülebilir. İrisin, skleral mahmuzun önünde trabeküler ağı düz

olarak sonlanması ve trabeküler ağı örtmesi en sık görülen formudur (19). Periferik iris stroması atrofik olarak izlenir.

- İridotrabekülodisgenezis :

İris Stromasının Hipoplazisi: En sık görülen iris defektidir (18). Ön stromanın esas hipoplazisi kript tabakasının azalması veya tamamen yokluğuna eşlik eden kolaret malformasyonu olduğunda tanınabilir (19). İris, skleral mahmuz seviyesinde anterior yeleşimli olarak yapışmıştır ve trabeküler ağ kalınlaşmıştır.

Anormal İris Damarları: Anormal damarlar iris yüzeyi üzerinde düzensiz görünürler, pupilla genellikle düzensizdir. Ön stroma sıklıkla hipoplaziktir. Normal damarlar schwalbe hattını geçmezler. Anormal damarlar schwalbe hattını geçer ve radyal yapıda değildirler, daha ince olurlar ve beraberinde çoğunlukla fibröz doku mevcuttur (20). İrisin anormal damarları ön segmentin daha ciddi bir malformasyonu olduğunu gösterir ve prognoz daha kötüdür.

Yapısal İris Defektleri: PKG’de nadirdir. Sfinkter tutulumu olmaksızın tam kalınlıklı iris holü Rieger anomalisinde bulunur. Tam kalınlıklı sfinkter defekti veya kolobom bulunabilir. Aniridi varlığında ise irisin çoğu ve sfinkterin tamamı kayıptır (21).

- Korneotrabekülodisgenezis :

Gelişimsel kornea defektleri periferik, midperiferik ve santral defekt şeklinde; boyut olarak küçük veya büyük olabilir. Periferik kornea lezyonları

limbusta komşu ve konsantrik olup saydam komeayı 2 mm 'den fazla geçmez ve yapışık iris dokusuyla birlikte posterior embriyotokson olarak görülür ve Axenfield anomalisinde görülebilmektedir. Midperiferik lezyonlar genellikle Rieger anomalisinde bulunur. Bunlar iris yapışıklıkları, opasiteler ve sektör defektleridir. Genellikle Axenfield anomali ve Rieger anomali birlikte değerlendirilerek Axenfeld-Rieger sendromu diye adlandırılır. Korneodisgenezi olanlarda prognoz diğerlerine göre daha kötüdür (22).

2.2.2 GENETİK

PKG'nin genetik alt yapısının bilinmesi , ailelere danışmanlık verilmesi, mutasyonların hastalığın klinik şiddeti ile ilişkisinin ortaya konulması ve prognoz tayini için önemlidir. Genellikle sporadik olarak ortaya çıkmakla birlikte olguların yaklaşık %10'unda aile hikâyesi vardır. PKG'de otozomal resesif geçiş gösterilmiştir (23). Hastalığın % 40 otozomal resesif kalıtıldığı göz önüne alındığında, genetik tarama yapılmadan etkilenmiş bir çocuğu olan ebeveynlerin bir sonraki gebeliklerinde aynı mutasyona sahip başka bir çocuğa sahip olma olasılıkları % 10'dur (24).

Glokom ile ilişkili gen çalışmalarında bulunan genler “GLC” diye adlandırılmakta ve her bir hastalık için GLC kısaltmasına rakam ilave edilmektedir. GLC1, primer açık açılı glokom; GLC2, primer açılı kapanması glokomu; GLC3 ise PKG ile ilişkilidir (25).

CYP1B1 geni en yaygın olarak PKG patogenezi ile ilişkilendirilmiştir. Kromozom 2p21 üzerinde bulunan sitokrom P4501B1 (CYP1B1) geni, genetik geçişte çok önemli bir yere sahiptir (23). GLC3A geni olarak bilinen bu gen, iridokorneal açığı (İKA) oluşumu için gereklidir ve gendeki problem açığı gelişimini olumsuz etkiler. Ayrıca GLC3B (1p36.2) ve GLC3C (14q24.3) geni ve LTBP2 (14q24) genleri aracılığı ile geçişler de gösterilmiştir (26).

Sporadik vakalar daha çok erkeklerde, ailesel vakalar ise her iki cinsten eşit olarak görülür. Bir çocuğunda hastalık olanların diğer çocuğunda hastalık riski %3'ü geçmezken iki çocukta hastalık varsa 3. çocukta PKG görülme riski %25'e çıkar (16).

Tablo 1. PKG ile ilişkisi ortaya konulan genler

Gen adı	Sembol	Kromozom-lokalizasyon
Miyocilin	MYOC	1q-23-24
Glokom 1, açık açılı, B (erişkin başlangıcı)	GLC1B	2g1-q13
Glokom 1, açık açılı, C	GLC1C	3q21-24
Glokom 1, açık açılı, D (erişkin başlangıcı)	GLC1D	8q23
Glokom 1, açık açılı, E (erişkin başlangıcı)	GLC1E	10p15-p14
Glokom 1, açık açılı, F (erişkin başlangıcı)	GLC1F	7q35-36
Glokom 3, primer infantil, B	GLC3B	1p36

2.2.3 PATOGENEZ:

PKG'de GİB artışının ön kamara açısının anormal gelişimi sonucu ortaya çıkan aköz dışı akımındaki bozukluk sonucu oluştuğu düşünülse de değişikliğin

ne olduđu konusunda evrensel bir fikir birliđi yoktur. Ana patofizyolojinin trabeküler ađda ve İKA gelişimindeki defekt olduđu düşünölmektedir. Bu duruma bađlı olarak ön kamaradan aköz drenajı engellenir ve GİB artar (5).

Mann 1928’de ön kamara mezoderminin tam olmayan atrofsi sonucu kalan retansiyon dokusunun aköz dışa akımı bloke ettiđini öne sürmüştür (17). Barkan ve arkadaşları 1955’te hastalıđın nedeni olarak trabeküler ađın üzerini örten ve dışa akımı önleyen “Barkan membranı” adı verilen zarı öne sürmüştür (3). Ancak daha sonra yapılan histopatolojik çalışmalarda böyle bir yapının olmadıđı, 3. trimesterde nöral tepecik kaynaklı dokuların gelişiminde bir duraklama olduđu ortaya konulmuştur (25).

Günümüzde de geçerliliđini koruyan ve en çok kabul gören teori, trabekulum içindeki aşırı kollajen ađının siliyer cisim ve irisin normal yerleşimini engellediđini belirten teoridir (2, 18). Bu durum anterior olarak yerleştirilmiş iris kökü ile sonuçlanır ve trabeküler ađın tıkanmasına neden olur. Trabeküler ađın tıkanması yüksek GİB ile sonuçlanır. Anderson ve arkadaşlarının yaptıđı histolojik bir çalışmada PKG’de iris ve siliyer cismin gebeliđin 7. veya 8. aydaki görünümüne benzer olduđu öne sürölmüştür (18). İris ve siliyer cismin geriye olan çekilmesi tamamlanmadıđı için iris ve siliyer cismin önü, trabeküler ađın arkası ile üst üste gelmiştir. İKA’nın gelişimdeki bu duraklama, iris ve siliyer cismin arkaya gerilemesini önleyerek yüksek yapışmasına neden olur. Bu durum, zaten kalın olan trabeküler ađın sıkışarak daha kompakt bir yapı kazanmasına yol açar.

Dolayısı ile PKG’de dışa akımdaki duraksama; trabekülum önünde değil, trabeküler ağ seviyesindedir (2).

2.2.4 PKG’DE TANIYA GÖTÜREN KLİNİK ÖZELLİKLER:

İlk tanı; genellikle bebekle ilk kez karşılaşan hekimler tarafından ya da aile tarafından farkedilerek konulur. Bebekte glokomu işaret eden bulgular sıklıkla korneada bulanıklaşma ve gözde farkedilen büyümedir (27). Tanı zamanı hastalığın şiddeti ve sosyoekonomik koşullara bağlı olarak yaşamın ilk birkaç yılı içinde veya nadiren daha sonraki yaşlarda da olabilir. Hastaların büyük çoğunluğunda GİB intrauterin hayatta yükselmiştir ve doğumda veya ilk ayda belirti verir (15).

PKG’de hastalığın başlangıç klinik bulguları ile ilgili fotofobi (ışığa aşırı duyarlılık), epifora (aşırı sulanma) ve blefarospazm (özellikle gün ışığında kapakların sıkıca kapatılması) olmak üzere klasik üçlü (triad) tanımlanmıştır (27). Bu fiziksel bulgular kornea epiteli değişikliklerine bağlı olarak oluşur. Yüksek GİB sonucu olarak kornea epiteli ödemlenir, korneanın grimsi-beyaz görünümü aileler tarafından fark edilebilir. Yüksek GİB’in sklerada yarattığı genişleme iri göz (bftalmus) neden olabilir. Klinik belirtiler, hastalığın ortaya çıkış zamanı ve şiddeti ile ilişkilidir (11).

2.2.4.1 Buftalmus:

Yaşamın ilk 2-3 yılında skleranın fibröz dış tabakası elastikiyet özelliğini kaybetmemiştir. Bu elastisitenin sonucu olarak, yüksek GİB göz küresinde büyümeye yol açar. Anatomik sınırlar değişir, ön kamara derinleşir, korneaskleral bileşke genişler. Gözün ön-arka ekseninin milmetre cinsinden değeri olan AU artar, buna bağlı olarak buftalmik gözlerde yüksek miyopik kırma kusuru izlenir. Eğer erken dönemde tedavi ile etkin GİB düşüşü sağlanabilirse göz ekseninde 0,5-1 mm'lik sınırlı bir azalma görülebilir, ancak mutlak gerileme olası değildir (14).

Yüksek GİB'e bağlı gözün büyüdüğü dönemde teşhis klinik bulgulardan faydalanılarak kolayca konulabilir. Ancak daha ileri yaşlarda göz küresinde artmış GİB büyüme yapmaz ve tanı için gonyoskopi bulguları daha faydalıdır (13).

2.2.4.2 Kornea Ödemi:

PKG'de yüksek GİB sonucu olarak kornea epitel ödemi gelişir. Kornea ödemi detaylı muayenede farkedilecek boyutta hafif düzeyde veya iris rengi ve ön kamara ayrıntılarının seçilemediği derecede ileri düzeyde olabilir. Çok nadiren, endotel ve descemet zarındaki gerilim sonucu oluşacak yırtığa bağlı ani kornea bulanıklığı da gelişebilir (14).

Tedavi sonrasında GİB kontrol altına alınırsa ödemli kornea şeffaflaşır. Ancak tedavisiz bırakılan ya da yeterli GİB düşüşü sağlanamayan gözlerde kalıcı

stroma ödemi gelişir. Bu durum düzensiz korneal astigmatizma, korneal skar gelişimi ve gelecekteki görme kayıplarında önemli rol oynar (5).

2.2.5 PKG'DE MUAYENE:

PKG'da tanı klinik bulgular ve gonyoskopik bulgular ile konulur. Ön planda dışlama tanısı olup sekonder glokom nedenleri ve altta yatan oküler patolojiler dışlanmalıdır (5).

Uyanık durumda bebeklerde, ağlamaya bağlı olarak intrakraniyal ve intraorbital basınç bazale göre yüksek ölçülür (28). GİB yüksekliğinde şüphede kalmamak için arada kalınan, PKG düşünülen her bebeğin ayrıntılı değerlendirilmesinin genel anestezi altında (GAA) muayene ile yapılması önerilmektedir. Kısa muayenelerde, sadece intravenöz anestezi ve maske yeterli iken daha uzun ve ayrıntılı muayene için, endotrakeal tüp ile anestezi gerekir. Ayrıntılı kornea ve ön segment kontrolü için mutlaka operasyon mikroskobu veya el mikroskobu kullanılmalıdır.

GAA GİB ölçümü muayenenin ilk basamağını oluşturur. GİB'in anestezinin erken ve geç evrelerinde farklı ölçülebildiği akılda tutulmalıdır (28).

PKG olgularında detaylı bir ön segment muayenesi, kornea çapı, kornea kalınlığı ölçümü, haab stria varlığı değerlendirilmesi, iris lens ve açı muayenesi ve refraksiyon ölçümü mutlaka yapılmalıdır (29).

Ultrasonografi (USG) kornea opaksa ön ve arka segment yapılarının değerlendirilmesine yardımcı olur. Ayrıca AU ölçülmesi için kullanılır. Aksiyel uzunluk ölçümü önemli olup bazı çalışmalarda prognostik kriter olarak gösterilmektedir. Gusson ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada tanıda AU'nun ≥ 24 mm olması kötü prognostik kriter olarak belirtilmiştir (30).

GAA muayene ile PKG takibi yapılmakla birlikte çok sayıda muayenenin çocuk gelişimi ve sağlığında yol açabileceği yan etkiler göz önünde tutulmalıdır. Anestezik ajanların gelişmekte olan santral sinir sistemine olumsuz etkilerinin olduğunu bildiren çalışmalar vardır (31).

Tablo 2. PKG genel anestezi altında muayene basamakları

1.	GİB ölçümü
2.	Pakimetri.
3.	Ön segment muayenesi • Kornea çapının ve kalınlığının ölçümü. • Kornea şeffaflığı değerlendirilmesi. • Haab stria varlığının değerlendirmesi. • Ön kamara derinliğinin, irisin ve lensin değerlendirilmesi.
4	Direkt gonyoskopi ile açı muayenesi
5	Oftalmoskopi ile optik disk (OD) muayenesi
6	Retinoskopi
7	USG

2.2.5.1 Göz içi basıncı ölçümü:

Genel anestezi / sedasyon altında muayenede GİB ölçümü , göz hareketleri, anestezi, entübasyon, tonometrenin tipi, spekulum kullanımı kornea

ödemi gibi birçok faktöre bağılı olarak deęişkenlik gösterir. GİB yükseklięi PKG tanı kriterlerinden biri olup, tek başına tanı koydurucu özellięi yoktur.

Tüm anesteziik maddeler ve anestezinin evresi, GİB ölçümlerini etkiler. Örneęin halotan ile hızlı GİB düşüşü görülür iken siklopropan ve süksinil kolin ile geçici GİB artışı olabilir. Ketaminin GİB ölçümünü etkilemedięi düşünülmektedir. Son zamanlarda sıklıkla tercih edilen anesteziik olan sevofluran, halotan benzeri GİB etkileşimi gösterir (28). Bu nedenle anestezinin erken döneminde GİB ölçümü önerilir. GİB ölçümü muayenenin ilk basamağıdır.

Bebeklerde normal GİB normal koşullarda erişkinlere göre ortalama 5 mmHg daha düşüktür. GAA ölçülen 15 mmHg ve üstü GİB şüpheli, 20 mmHg ve üstü GİB ölçümü tanısal olarak kabul edilebilir (12).

Schiotz tonometresi ile yapılan GİB ölçümleri; oküler sertlik, kornea kurvatürü ve kornea çapı ile ilişkili sayısız hataya yol açabilir (32). Bu nedenlerle bebeklerde tercih edilmemelidir. Perkins el tonometresi veya günümüzde pratięimize girmiş olan elektronik tonometreler (Tonopen-İcare) kullanılmalıdır(28, 32, 33).

Tablo 3. Çocuklarda yaşıa göre normal GİB deęerleri:

YAŞ	GİB-en az	GİB-en çok
1 yaşı altı	8,4	9,4
1-2 yaşı	9,4	10,2
2-3 yaşı	10,4	11,1
3-4 yaşı	10,9	12
4-5 yaşı	11,6	13,1
5-6 yaşı	12,2	14,2

2.2.5.2 Pakimetri (kornea kalınlığı ölçümü):

Pakimetre kullanılarak yapılır . Merkezi kornea kalınlığının GİB ölçümünü etkilediği bilinmektedir. Erken bebeklik döneminde, yaklaşık ilk 6 ayda kornea, erişkin döneme göre daha kalındır. Kornea kalınlığı yaşla birlikte azalarak 2-3 yaşlarında erişkin değerine ulaşır. Bazı gelişimsel glokomlarda (mikrokornea, afak glokom, aniridi) kornea normale göre yapısal olarak da daha kalın olduğu gösterilmiştir (11).

Korneal ödem GİB ölçümlerini de etkilemektedir. Korneada ödem varsa kalınlık artmıştır ancak GİB ölçümleri normale göre düşük ölçülebilir (13).

2.2.5.3 Kornea Çapı :

Normal kornea çapı 2-5 aylık çocuklarda 9-9,5 mm'dir. 5-6. ayda ise yaklaşık 11 mm civarındadır. 1 yaş içindeki bir çocukta 12 mm üzerindeki kornea çapı, PKG için kuvvetli şüphe kabul edilir (13). Kiskis ve arkadaşlarının yaptığı ve normal popülasyon ile AU ve kornea çaplarını kıyaslayan çalışmada tanıda kornea çapının aksiyel uzunluğa göre daha anlamlı olduğu gösterilmiştir (34).

Tablo 4. Bebeklik ve erken çocukluk döneminde kornea çapı değişiklikleri

	Normal	Şüpheli
Doğum-6 ay	9,5-11,5 mm	>12 mm
1-2 yıl	10-12mm	>12,5
>2 yıl	<12	>13mm

2.2.5.4 Haab Stria:

İntrauterin yaşamda artmaya başlayan GİB; sadece sklerayı etkilemez, aynı zamanda kornea üzerindeki gerilimi artırır. Sklera kadar elastik olmayan kornea endoteli ve descemet zarı içerisinde yırtıklar oluşur. Bu yırtıkları 1863'te ilk kez Otto Haab görüp tanımlamıştır, bu nedenle "Haab's striae" adı verilmiştir (9). Haab striaları; kornea merkezinde ise yatay ve çizgisel, kenarlarda ise limbusa paralel ya da eğrisel görünümlü olurlar. İyileştikleri zaman yerlerinde, görmeyi etkileyen ve astigmatik kornea değişiklikleri yapabilen çizgisel izler bırakırlar(5, 11).

2.2.5.5 Gonyoskopi:

Normal yenidoğanda ön kamara açısına (ÖKA) bakıldığında iris sklera mahmuzunun gerisinde olduğu ,zamanla biraz geriye eğimlendiği izlenir (18). Trabekülüm erişkinlerden daha geniş ve daha saydam görünür. ÖKA'da pigmentasyon yoktur veya azdır (3). Periferik iris daha incedir. PKG'lu gözlerde iris yüksek insersiyonu mevcuttur. İKA' da siliyer band, skleral spur ve trabeküler ağın sınırları belirsiz ve saydam görünümündedir (11). Perifer iriste çepeçevre hiperemik iris damarları izlenir. İris kriptlerinde silinme ve stromada hipoplazi görülebilir (14).

Gonyoskopik olarak tanımlanan 2 tip açı görünümü vardır. Tip 1 açı görünümünde; iris, trabekülüm önünde düz bir şekilde yapışık olarak izlenir . İris

ile Schwalbe hattı arasında iris uzantılarına benzer mezodermal kalıntılar görülebilir. Tip II açığı görünümünde; iris, Schwalbe hattı dâhil tüm açığı elemanlarını örtecek şekilde yüksek yapışıktır. İris planı daha aşağı yerleşimli olabilir bu durum “atkı iris” görünümüne yol açar. Her iki tipte de iris, trabeküler ağ örgüsünün önünde yapışıktır (15). Ön kamara açısının tipine göre ön planda önerilen primer cerrahi tedavi değişkenlik göstermektedir.

Tablo 5. PKG’da ÖKA görünümleri

Tip 1 ÖKA	Tip 2 ÖKA
• Patolojik mezodermal katlantı var • AU < 23 mm • Kornea çapı < 13 mm • Trabekülotomi/gonyotomi	• Bariz yüksek iris yapışıklığı var • AU > 23 mm • Kornea çapı > 13 mm • Kombine cerrahi (Trabekülektomi+trabekülotomi)

2.2.5.6 Oftalmoskopik muayene:

Göz dibi ve OD incelemeleri, direkt ya da indirekt oftalmoskopi ile yapılabilir. OD’de glokoma bağlı olan görünüm erişkin glokomlarından farklıdır. Glokomatöz bebek optik diskleri genellikle yuvarlaktır, kenarları diktir, merkezi çukurluğun etrafı pembe renkli nöroretinal rim ile çevrilmiştir (11). Skleral kanalın GİB artışı gerilmesiyle optik sinir çukurlaşma oranı(c/d oranı) dairesel olarak büyür ve bu durum erişkinden farklı olarak çok kısa sürede dahi gelişebilir. Skleranın elastik özelliğini kaybetmemesi nedeniyle erken tanı tedavi ve başarılı GİB kontrolü ile çukurlaşma gerileyebilir (35). Ancak uzun süren olgularda ve daha büyük çocuklarda nöroretinal rimde geri dönüşsüz incelme ve

çentikleşme görülür(13). PKG olgularında tanıda, prognoz tayininde ve tedaviye cevabın değerlendirilmesinde önemli bir muayene parametresidir.

2.2.6 AYIRICI TANI:

PKG, sekonder glokomlardan ve glokoma benzer klinik bulgular verebilen aniridi, Peters anomalisi, Axenfeld-Rieger sendromu, mikroftalmus, Sturge–Weber, Nörofibromatozis tip 1 ve Lowe sendromu gibi glokomla birlikteliği olan diğer ön segment hastalıklarından mutlaka ayrılmalıdır (22). Sistemik hastalık veya anomali bulgusu varsa mutlaka detaylı incelemeler için pediatriye ve genetik tanıya yönlendirilmelidir.

PKG başlangıç bulgularından olan erken başlangıçlı epifora varlığında glokomdan önce sıkça görülen doğumsal nazolakrimal kanal tıkanıklığı, konjonktivit ve kornea yüzey düzensizlikleri öncelikle dışlanmalıdır. Konjenital nazolakrimal kanal tıkanıklıklarında epifora vardır ama fotofobi eşlik etmez, kese bölgesine bası ile şiddetlenen pürülan sekresyon olabilir (36).

Kornea çapının artması ile karakterize olan ve PKG ile karışabilen megalokornea , sporadik veya otozomal dominant geçişli olabilen ve her iki gözü de etkileyen bir hastalıktır. Kornea çapı 14-16 mm'ye kadar artmıştır, ancak farklı olarak kornea saydamdır ve normal kalınlıktadır. Ön kamara derindir, gerilmiş zonüller ve gevşek lens nedeniyle iridodonezis görülebilir . PKG den farklı olarak fundus muayenesinde glokoma özgü bir bulgu izlenmez (5).

Kornea ödemi ve opasifikasyonu ile giden, kornea distrofileri, konjenital herediter endotelyal distrofi (CHED), mukopolisakkaridozlar, sistinozisten ayırt edilmelidir. CHED iki taraflı kornea opasifikasyonu ile karakterizedir. Kornea ödemi nedeniyle GİB hatalı olarak yüksek ölçülebilir. Ancak kornea çapı, AU, görülebiliyorsa optik sinir başı normal sınırlardadır (37). Metabolik hastalıklardan Mukopolisakkaridoz ve Sistinozis kornea bulanıklığı ile seyreder. Ancak PKG'dan farklı olarak geç bebeklik döneminde ilk bulgularını verir. Mukopolisakkaridozlarda karakteristik kaba yüz görünümü karakteristiktir (38).

Posterior polimorfoz distrofinin erken çocukluk döneminde bulgu vermesi oldukça nadirdir, bu nedenle kolaylıkla PKG'dan kolaylıkla ayrılır. Kornea çapında artma olmaksızın kornea ödemi olur. Descemet membranı seviyesinde veziküler opasiteler, yaygın periferik ön yapışıklıklar ile karakterizedir. Glokom hayatın daha ileri dönemlerinde ortaya çıkar (39).

Descemet membran yırtıkları ve kornea ödemi haab stria dışında doğum travmasına bağlı olarak da gelişebilir. Bu yırtıklar farklı olarak yüksek oranda tek taraflıdır ve sol gözde izlenir. GİB geçici yüksek olabilir. Doğum travmasına bağlı yırtıklar sıklıkla vertikal veya obliktir . Haab striaları ise tipik olarak horizontal veya limbua paraleldir (40).

Optik diskin anormal çukurlaşması ile birlikte giden tablolar da ayırıcı tanıda dikkate alınmalıdır. Geniş fizyolojik çukurluklar, konjenital disk anomalileri bu gruba girmektedir (5).

Tablo 6. PKG’de Ayırıcı Tanı:

1.Epifora-Blefarospazm-Fotofobi Nazolakrimal kanal tıkanıklığı Konjonktivitler (viral, klamidy, bakteriyel) Korneal Epitel Defekti, Abrazyon
2.Korneal Ödem Konjenital Herediter Endoteryal Distrofi (CHED) Metabolik hastalıklar (mukopolisakkaridozlar, sistinozis, oküloserebrorenal sendrom) Peters anomalisi
3.Descemet Yırtığı Obstetrik doğum travması (“forceps yaralanması”) Kimyasal yaralanma
4.Megalokornea X’e bağlı (resesif) megalokornea görünümü. Aksiyel miyopi
5.Optik disk çukurlaşması. Fizyolojik çukurluk. Konjenital disk anomalileri (disk kolobomu, hipoplastik optik disk)

2.2.7 PKG’DE TEDAVİ:

2.2.7.1 Medikal tedavi:

PKG’nin birincil tedavisi diğer glokom tiplerinden farklı olarak cerrahidir. Medikal tedavi, cerrahi öncesinde veya cerrahi sonrası yeterli GİB kontrolü sağlanamazsa uygulanır. Tıbbi tedavide brimonidin dışındaki tüm ajanlar kontrol altında kullanılabilir. Brimonidin, santral sinir sistemi depresyonu yaptığı için, 6 yaşından küçük çocuklarda kontraendikedir (41). Beta blokerlar güvenlik profili nedeniyle en sık kullanılan ajanlardır (42). Ancak yeni doğan döneminde ve prematürelde bronkospazm ve bradikardi indüksiyonu etkisi bildirilmiştir ve kullanımı bu grup için risklidir. Topikal karbonik anhidraz inhibitörleri tedavide tercih edilebilir ancak oküler yüzeyi tahriş edici etkileri akılda tutulmalıdır. Miyotiklerin PKG’de etkisi sınırlıdır. Sadece aç cerrahisi öncesi ve sonrası ön

yapışıklık oluşumunu önlemek, cerrahi sırasında lense zarar vermemek için sınırlı bir kullanımı vardır. Prostaglandin analogları çocukluk çağı glokomlarında kullanılabilir, ancak bu ilaçların etki mekanizması olan uveasklral dışa akım yolağının erişkindeki kadar etkin olmadığı akılda tutulmalıdır (42). Oral asetazolamid, 5-10 mg/kg dozunda 6-8 saat arayla geçici olarak verilebilir. Küçük çocuklarda metabolik asidoza yol açabileceğinden tercih edilmez (43).

2.2.7.2 Cerrahi Tedavi:

PKG'de temel tedavi cerrahidir. Aköz dış akımın engellenmesi trabeküler ağın gelişim defektine bağlı olduğu için tedavide hedef trabeküler ağıdır. Başlangıçta doğru cerrahi teknik seçimi oldukça önemlidir; çünkü ilk operasyon en yüksek başarı oranına sahiptir(14, 44).

Cerrahide tedavide ilk tercih, trabeküler ağı hedefleyen açı cerrahileridir(45). Gonyotomi veya prob veya sütür ile içten yapılan Gonyoskopi aracılı transluminal trabekülektomi (GATT) gibi girişimlere cevap alınamayan durumlarda, dıştan Schlemm kanalına yönelik işlem (klasik trabekülotomi) yapılabilir. Yeterli GİB düşüşü sağlanamazsa filtran cerrahi, kombine cerrahi girişimler (trabekülotomi + trabekülektomi) veya seton cerrahisi yapılabilir. Kontrol altına alınamayan GİB mevcutsa en son tercih, siklodestrüktif yöntemlerdir (22). Buftalmik gözlerin skleral perforasyona yatkın olduğu, her türlü cerrahi girişim yapılırken akılda tutulmalıdır (27).

İlk cerrahi yöntemin seçimi korneal ödemin açıyı görüşü etkileme durumuna göre değişkenlik gösterir. Hafif korneal ödem mevcut ise, gonyotomi tercih edilir. Korneal ödemin açı görüşünü kısıtladığı durumlarda trabekülotomi veya trabekülektomi kullanılır (12). Glokom drenaj implantları ve siklodestrüktif prosedürler ise genel olarak ilk yöntem olarak tercih edilmemektedir. Cerrahi sonrası süreçte GİB yüksekliğinin devam ettiği olgularda ikincil olarak kullanılırlar (46).

2.2.7.2.1 Gonyotomi :

Cerrahi tedavide uygun hastalarda ilk tercih edilen yöntemdir. İlk olarak Otto Barkan tarafından 1938 yılında tanımlanmıştır (47). Cerrahide ilk tanımlandığı dönemde “Barkan membranı” olarak isimlendirilen bölgeye insizyon yapıldığı düşünülmekte idi. Ancak günümüzde bu insizyonun, trabeküler ağın iç kısmına uygulandığı anlaşılmıştır. Bu insizyon ile ön uveanın trabeküler ağ üzerindeki muhtemel baskıcı traksiyonu rahatlatılır ve tam olarak gelişmemiş iç ağın aköz dışı akımına karşı oluşturduğu direnç ortadan kaldırılır. Gonyotomi yapılabilmesi için mutlak şart kornea saydamlığıdır. Genel olarak 3 yaşa kadar; korneası saydam, izole trabekülo-disjenezisli olgularda tercih edilir. Tekrarlanabilir olması, konjonktivaya dokunulmaması ve direkt görüntüleme ile sadece trabeküler ağa girişim yapılması, en önemli avantajlarıdır.

Çalışmalarda gonyotomide başarı oranı %75-90 arasında değişmektedir. En yüksek başarı, 3-12 ay arasında başlayan PKG olgularında elde edilmiştir.

Korneal ödemin durumu başarıyı etkileyen ana faktördür. Başarı, bir yaştan sonra daha düşüktür.

Gonyotomi komplikasyonları arasında hemoraji, iridodializ, siklodializ ve sıg ön kamara yer almaktadır. Cerrahide viskoelastik kullanımı ile hifema ve sıg ön kamara gibi komplikasyonların azaldığı bildirilmiştir. Tamçelik ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada viskogonyotominin başarı oranı %88.6 olarak bulunmuştur ve klasik gonyotomiden yüksek olduğu belirtilmiştir (45).

2.2.7.2.2 Trabekülotomi :

Korneal ödemin gonyotomiye izin vermediği olgularda ilk tercihtir. Bu yöntemde, Schlemm kanalı dıştan bulunarak metal trabekülotomlarla (Harms trabekülotomi) 120-180°'lik açı bölgesi tedavi edilir (48). Skleral flep kaldırılmaksızın ya da flep hazırlanarak schlemm kanalı bulunur. En sık kullanılan yöntemde flep, kornea ve trabeküler dokular izlenene dek ilerletilir. Flep ilerletilmesiyle mavimsi renkte refle veren derin korneal lamella ve trabeküler ağ saptanır (49).

Gri trabeküler ağ bandı ile beyaz skleral doku arasındaki birleşim yeri, skleral mahmuzun bulunduğu yeri işaret eder. Çoğu gözde Schlemm kanalı, cerrahi limbusun 2-2,5 mm gerisinde bulunur. Bu noktadan yapılan radyal kesilerle Schlemm kanalına ulaşılır. Kesinin kanala ulaştığının belirtisi, aköz sızıntısının izlenmesidir. Kanal bulunduktan sonra, içine sağ ve sol Harms

trabekülotomları sokularak dıştan içe hareketler ile Schlemm kanalı iç duvarı yırtılır; ön kamaradaki aköz distal dış akım yollarına ulaştırılır(49, 50).

Probu schlemm içine yerleştirilmesi sırasında aşırı dirençle karşılaşılmalıdır, fazla zorlama yanlış kanal oluşumuna yol açabilir. Yine kanalın iyi ortaya çıkarılamaması sonucu anteriordan yapılan girişimlerde kornea endoteli zedelenebilir, çok geriden yapılacak girişimler iris köküne zarar verebilir ve ciddi kanamalara siklodiyaliz gibi komplikasyonlara yol açabilir. Tamçelik ve arkadaşları yaptıkları çalışmada schlemm kanalı içine kanlostomi probu ile viskoelastik enjeksiyonunun bu komplikasyonları azalttığını bildirmiştir (51).

2.2.7.2.2 Gonyotomi aracılı transluminal trabekülotomi (GATT) :

GATT, ab interno yaklaşımla trabeküler ağın bir katater ya da sütür yardımı ile 360° çepeçevre yırtılması esasına dayanan güncel bir minimal invaziv cerrahi tekniktir. İlk kez 2014'te Grover ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (52). Çepeçevre trabekülotomi ile trabeküler ağdaki dışa akım direncinin ortadan kaldırılması amaçlanır. Bununla birlikte distal akım yollarına müdahale edilmediği için kontrolsüz GİB düşüşleri de engellenir.

Grover ve arkadaşları, 17 ay ile 30 yaş arasındaki 10 hastanın 14 gözünde primer konjenital ve juvenil glokom tedavisi için GATT uygulamış, tek cerrahi ile ortalama GİB'in 27,3'ten 14,8 mm Hg'ye ve gereken ortalama ilaç sayısının 2,6'

dan 0,86' ya düřtüđünü, sonuçların ab externo trabekülotomi ile eşdeđer olduđunu göstermişlerdir (53).

2.2.7.2.3 Trabekülektomi :

Çocuklarda iki veya daha fazla primer cerrahi prosedürü uygulanmasına rağmen başarı sağlanamıyorsa trabekülektomi düşünülebilir . PKG'de trabekülektomi başarısı, %50-87 arasında bildirilmektedir (54). Bir yaş altında başarı oranı düşüktür. Kalın tenon, ince sklera ve limbus ayrımının iyi yapılamaması küçük çocuklarda bu yöntemi zorlaştırmaktadır. Çocuklarda cerrahi sonrasında fibroblastik aktivitenin erişkinlere göre daha fazla olması da cerrahi başarısızlığı arttırmaktadır (55). Antimetabolit kullanımı ile cerrahi başarı artar ancak pediatrik vakalarda dikkatli kullanılmalıdır. Teknik olarak büyük buftalmik gözlerde, skleranın ince olduđu göz önüne alınmalı; flep kaldırılması aşamasında çok dikkatli olmalıdır.

Trabekülotomi-trabekülektomi kombinasyonu primer cerrahi olarak GİB yüksek olan ileri evre olgularda tercih edilebilir. Literatürde standart trabekülotomiye üstünlüğü gösterilememiştir (49).

2.2.7.2.4 Glokom drenaj implant (GDİ) cerrahisi :

GDİ, ilk uygulanan cerrahi yöntem ile kontrol altına alınamayan gözlerde tercih edilebilir. Yöntem seçilirken erişkinlere göre komplikasyon oranının uzun vadede daha yüksek olduđu göz önüne alınmalıdır . En sık komplikasyonları, tüp-

kornea teması, tüp migrasyonu ve skleral flebin açılmasıdır (56). Yapılan çalışmalarda GİB'de %28 ile %49 azalma ve ameliyattan bir yıl sonra %63 ile %97 arasında değişen bir başarı oranı ortaya konulmuştur. (12, 56).

2.2.7.2.5 Siklodestrüktif işlemler (SDİ) :

Tüm cerrahi yöntemlerin başarısız olduğu, görme potansiyeli zayıf son seçenek olarak tercih edilebilir. Siliyer cisim destrüksiyonu ile aköz humör üretimini azaltarak etki eder. Siklokriyoterapi, transskleral diod lazer siklodestrüksiyon (TSDSD), endoskopik diod lazer siklofotokoagülasyon gibi yöntemler uygulanabilmektedir. Pediatrik glokom vakalarında siklokriyoterapi başarısı %20-40 arasında bildirilmektedir(57).

Bock ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada dirençli PKG vakalarında TSDSD uygulanmış ve 6.ayda %50 başarı oranı bulunmuştur. Ancak bu olgular uzun dönemde incelendiğinde %70 işlemi tekrar etme oranı saptamışlardır(58).

Endoskopik diod lazer siklofotokoagülasyon sonuçlarında ise başarı oranları diğer SDİ ile benzerdir ancak daha düşük işlem tekrar etme oranı izlenmektedir(46).

SDİ'nin ciddi komplikasyonları arasında, görme kaybı ve göz küresinin ilerleyici küçülmesi (fitizis bulbi) sayılabilir. Dirençli hipotoni, ilerleyici görme kaybı, retina dekolmanı ve vitreus hemorajisi diğer komplikasyonlardır.

2.2.8 PKG'DE TAKİP:

PKG hayat boyu izlem ve takip altında olmayı gerektiren bir hastalıktır. Cerrahi sonrası GİB düşmesi ile beraber kornea ödeminin kaybolması, kornea çapı ve AU artışının durması ve ilerleyici miyopinin olmaması ve cerrahi sonrasında c/d oranının azalması başarılı tedaviyi gösterir (4).

Cerrahi müdahale ile etkin olarak GİB düşürülse de kornea ödeminin düzelmesi 1-2 ayı bulabilir (22). Hastalara cerrahiden 1 ay sonra GAA muayene yapılmalıdır. Eğer bulgular stabilse 3-4 ay sonra muayene tekrarlanmalı ve 6 ayda bir kontrol edilmelidir. Erken çocukluk döneminde poliklinik koşullarında muayene yetersiz ve yanıltıcı olabilir, GAA muayene takipte altın standarttır. Üç yaşından itibaren poliklinik şartlarında muayene gerçekleştirilebilir. Takiplerde yüksek GİB ile beraber kornea ödemi mevcudiyeti GAA altında muayene ve ek cerrahi prosedür uygulanmasını gerektirir (27).

PKG hastalarında bir diğer önemli husus, hastalığa bağlı oluşabilecek refraktif kusurları ve mevcut görme potansiyelini düşürecek ambliyopi gibi ek faktörleri erken saptamak ve uygun aralıkla takip etmektir. Kargı ve arkadaşlarının çocukluk çağı glokomlarında görme keskinliği sonuçlarını inceledikleri çalışmada ambliyopinin görme keskinliğini etkileyen en önemli faktör olduğu bildirilmiştir (59).

2.2.9 PKG'DE PROGNOZ :

Genel olarak PKG başlangıç yaşı ne kadar erken olursa prognoz o kadar kötü olmaktadır. Doğum sonrası veya yeni doğan döneminde tanı kötü prognoz ile ilişkilidir (60). Ayrıca gelişmemiş ve gelişmekte olan ülkelerde teşhis ve tedavide gecikmeler tüm faktörlerden bağımsız olarak prognozu olumsuz etkilemektedir.

GİB değerinin yüksek, kornea çapının 14 mm'den büyük ve tanıda AU'nun ≥ 24 mm olması, kötü prognostik kriterlerdir (4, 14). Gonyotomi ve trabekülotominin başarısız olduğu olgularda da prognozun kötü olduğu bildirilmiştir. Tek taraflı olgularda prognozu olumsuz etkileyen bir diğer faktör de ambliyopidir (61). PKG; erken teşhis ve tedavi edildiği takdirde, oküler ve sistemik anormalliklerin eşlik ettiği sekonder çocukluk çağı glokomlarına göre daha iyi prognozludur (8).

2.3 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA GÖRME KESKİNLİĞİ (GK) ÖLÇÜMÜ:

Görme keskinliği, belirli bir uzaklıktaki en küçük cismin görülebilme yeteneğidir. Bu belirli mesafe yaklaşık altı metre olup, daha uzak mesafede olan cisimlerden gelen ışınların göze paralel geldiği ve akomodasyon oluşturmadığı varsayılır (62).

Çocuklarda sıklıkla görülen kırma kusurlarının belirlenmesinde ve hastalıkların takibinde GK ölçümü önemlidir. Ayrıca çocukların görme

gelişiminin takibi ve tedaviye cevabın izlenmesinde de GK muayenesi refraksiyon muayenesinin vazgeçilmez bir kısmıdır. Görme keskinliği farklı özellikleri olan, yaşa uygun şekilde seçilecek eşel ve kartlar aracılığı ile kantitatif olarak ölçülebilmektedir (62).

Çocukluk çağında GK muayenesi ideal şekilde ancak 3-4 yaşından sonra yapılabilir. Okul öncesi dönemde çocuklar harfleri tanımadığı için, preverbal dönemde iletişim kurulamadığı için, yaş grubuna uygun yöntem seçilmesi gerekmektedir (63).

2.3.1 Kalitatif testler

2.3.1.1.Küçük cisimlerin takibi:

Bebekler yaklaşık 2 aydan sonra ebeveynleri ile göz teması kurar. Bu yaş grubunda en önemli uyarı insan yüzü olup, bebeklerin özellikle annelerine verdiği yanıt önemlidir. Görme her bir göz tek tek kapatılarak ayrı olarak değerlendirilir (62).

2.3.1.2.Fiksasyon tercihi ve takibi:

Erken çocukluk döneminde, 0-3 yaş arasında fiksasyon tercihi ve takibi izlenebilir. Bebeğin dikkatini çekecek bir cisme bakarken yapılan örtme testinde açıkta kalan göz ile ilgisini cisim üzerinde ne kadar devam ettirebildiğinin gözlenmesi esasına dayanır. Çocuğun cisme odaklandığı gözlemlendikten sonra,

gözler sırasıyla kapatılarak iki göz arasında davranış farkı olup olmadığı değerlendirilir. Her iki gözüyle de simetrik olarak santral, sabit ve sürekli fiksasyon yapabilen çocukların görmeleri yeterli olarak değerlendirilebilir. Santral fiksasyonu olan çocuk cismin tam ortasına veya muayene eden hekimin gözünün içine bakabilmeli ve cismin yönü değiştirildiğinde takip edebilmelidir (64).

2.3.1.3 Optokinetik Nistagmus

Vertikal çizgilerin hareketi ile gözün sıçrayıcı hareketi ile bu yaş grubunda görme hakkında fikir sahibi olunabilir. Bu test bebeğin göz hizasında siyah beyaz vertikal çizgileri olan döndürülebilir bir tambur kullanılarak yapılır. Görme hakkında kesin fikir sahibi olunmadan önce horizontal bakış paralizisi mutlaka dışlanmalıdır (62).

2.3.2 Kantitatif testler:

Sözel olmayan, sözel iletişim kurabilen çocuklarda şekil ve semboller yardımı ile GK kantitatif ölçülebilir. Bu testler şekil ve resim optotipler olarak ikiye ayrılabilir. Kartlarda sabit büyüklükte olan şekiller giderek artan mesafelerde ya da dia projektörü ile sabit uzaklıkta giderek küçülen şekiller tarzında çocuğa sorulabilir. Bu testler arasında Lea, Allen, Sheridan Gardiner, HOTV eşeli en sık kullanılanlarıdır.

Altı ay-üç yaş arasında ek olarak Lea ızgara testi gibi yakın mesafeden çocukların daha çok ilgisini çeken kalınlıkları kontrast duyarlılığına paralel olarak

değişen siyah beyaz çizgili ızgara kartları da kullanılabilir. Preverbal dönemde kantitatif GK tayininde kullanılabilen bir diğer test ise Teller kartlarıdır. Bu testte karton bir levhanın arkasında küçük bir delikten muayene eden kişi bebeğin bakışlarını gözlemler. Karton platformun sağ veya soluna gelişigüzel olarak homojen gri bir kart veya vertikal çizgili bir kâğıt yerleştirilir. Bebeğin homojen gri zeminden ayırt edemediği en ince çizgili kart, bebeğin görme keskinliğini belirler (65).

Sözel iletişim kurulabilen çocuklarda, tanıdık şekillerden oluşan eşeller kullanılabilir. Kartlarda sabit büyüklükte olan şekiller giderek artan mesafelerde ya da uzaklıkta giderek küçülen şekiller tarzında çocuğa sorulabilir. Ayrıca 3-4 yaşından itibaren değişik yönlerde konumlanmış E harfleri içeren “ E eşeli” kullanılabilir. “E” harfinin bacaklarının yönü ve halkaların açık kısımları sorularak GK değerlendirilebilir. Diğer testler arasında Lea, Allen, Sheridan Gardiner, HOTV kartları en sık kullanılanlarıdır. HOTV eşeli 3 yaş ve üzeri çocuklara uygulanabilir (66). Çocuğun elindeki karttan kendisine gösterilen harfi göstermesi istenir. “E” eşelinde söz konusu olan tahmin şansı ve ayna imajlarının tanınmasında güçlük gibi problemleri ortadan kaldırdığı için güvenilir ölçümler sağlamaktadır (62).

Lea testi, yakın ve uzak görmeyi detaylı değerlendirmek için 3-7 yaş arasında kullanılabilir (66). Standart snellen eşellerinde test mesafesi 6 metredir. Lea testinde ise test mesafesi 3 metre olup küçük çocukların ve az görenlerin teste

daha rahat konsantre olması sağlanır. Görme değerlendirilirken çocuk annesinin kucağında oturtulur, anne üzerinde kare, daire, kalp ve ev sembolleri olan bir kartı çocuğun eliyle işaret edebileceği mesafede çocuğa doğru tutar. Bu sırada gözlemci 3 metre mesafede kendi elinde bulunan sembolleri sıra ile göstererek çocuktan annesinin elindeki kartta bulunan sembollerle eşlemesini ister. Her testte olduğu gibi bu değerlendirme de her bir göz kapatılarak ayrı ayrı test edilir. Lea eşelinin LogMAR sistemine göre düzenlenmiş olması bir diğer avantajıdır (66, 67).

2.3.3 Çocuklarda Görme keskinliği değerlendirilirken dikkat edilecek hususlar:

Çocukların görme muayenesinde logMAR temelli eşeller, tekrarlanabilir ve güvenilir GK değerleri verdiği için ön planda tercih edilmelidir (67).

Çocuklarda GK ölçülürken de bazı noktalara dikkat edilmelidir. Testlerin çeşitli avantaj ve dezavantajları mevcuttur, ancak birbirlerine net bir üstünlükleri gösterilememiştir. Bu nedenle yaşa ve kooperasyona uygun test seçilmesi önemlidir. Tercih edilen eşelde simgeler tek tek olarak değil çoklu grup içerisinde gösterilmelidir. Ambliyop hastaların tek sembol gösterildiği durumlarda daha iyi performans göstermektedir, bu durum “crowding fenomeni” olarak adlandırılır (62). Çocuk hastaların takiplerinde mümkün olduğu kadar aynı test ve cihazlar kullanılmalıdır. Çocukların baş pozisyonu ile diğer gözden kolaylıkla kopya çekebileceği göz önünde bulundurulmalı ve kağıt veya gözlükten ziyade flaster ile

kapama tercih edilmelidir. Nistagmus hastalarında kapama ile monoküler muayene nistagmusun artmasına yol açar, bu nedenle kapama yerine yüksek diyoptri konveks camlar ile sislendirme yapılabilir.

2.4 ÇOCUKLARDA REFRAKSİYON MUAYENESİ :

Refraksiyon, ışık ışınlarının bir ortamdan farklı kırıcılığa sahip diğer bir ortama geçerken kırılmasıdır. Görme sırasında, objeden yansıyan ışık ışınları kornea ve lensten kırılarak geçer ve retina üzerinde odaklanır. Emetrop akomodasyon yapmayan bir gözde, beş metre ve daha uzaktaki cisimlerden gelen birbirine paralel ışınların gözdeki kırıcı ortamlardan geçtikten sonra foveada toplanır (64). Refraksiyon anomalilerinde ise ametropi oluşur ve göze paralel gelen ışınlar retina düzlemi dışında toplanır. Sferik ametropiler hipermetropi ve miyopi, asferik ve silindirik ametropiler ise astigmatizma olarak adlandırılır. Refraksiyon değeri kornea ve lensin kırma gücü gibi dinamik, ön kamara derinliği ve vitreal boşluk derinliği gibi statik etkenler ile ilişkili ve gözün aksiyel uzunluğu ile belirlenen karmaşık bir değişkendir. Çocukluk çağında emetropi nadirdir, ancak kırma kusurlarının yaklaşık %90'ı gözlük gerektirmeyecek düzeydedir (17, 43).

Bebeklerin birçoğu doğum esnasında doğal bir hipermetropiye sahiptir, zamanla AU artışı sayesinde normal emetropi kazanılmaktadır (68). Emetropizasyon sürecinin meydana gelmesi gereken zamanda örneğin katarakt ya da miyopi gibi nedenlerden dolayı görmede bulanıklık ortaya çıkar ise göz küresi

büyümesi aşırı olmakta ve aşırı artmış AU ortaya çıkmaktadır. Bu tabloya “miyopik şift” denir (69). Bu süreçte lens anlamlı derecede etkilenmez. Miyopik şift nedeniyle oluşan kısır döngüde görme kaybı, aksın daha fazla uzamasına ve patolojik miyopiye neden olur. Eğer bu durum düzeltilmez ise AU’nun yaşla artmasına bağlı miyopi artar (27, 70).

Refraktif kusurun doğru belirlenmesi ve düzeltilmesi, çocukluk çağında diğer tüm yaş gruplarından daha farklı özellikler taşır. Bebek ve çocuk görme sisteminin olgunlaşma sürecini yaşıyor olması, bu durumun önemini arttırmaktadır. Foveada net bir görüntü oluşmaması görme gelişimini aksatmaktadır . Kıırma kusurlarına bağlı görme kayıplarının önemi, önüne geçilebilecek görme kayıpları olmalarıdır. Kolaylıkla uygulanabilecek refraksiyon muayene yöntemleri ile görme azalması oluşturan kırma kusurları belirlenip düzeltme uygulanarak, çocuğun görsel işlevlerine önemli katkı sağlanabilir. Bu nedenle bebek ve çocuklarda kırma durumlarının belirlenmesi ve kusur kabul edilen sınırlardaki durumların düzeltilmesi önemlidir (71, 72).

Tüm refraksiyon muayenelerinde en güvenilir muayene değeri sikloplejik refraksiyon ölçümü ile elde edilir. Siklopleji ile gözün uyum yeteneği felç edilir ve akomodasyonun hastanın kırma durumunda oluşturduğu dalgalanmalar kaldırılmış olduğundan, hatalı ölçüm olasılığı azalır (71, 73).

Hekimle işbirliği olsun olmasın pediatrik yaş grubunda öncelikle kırma durumunun objektif olarak belirlendiği yöntemler kullanılır. Uyumlu ve

kooperasyon kurulabilen 3-4 yaş ve sonrası çocuklarda herhangi bir yetişkin otorefraktometresi ile objektif refraksiyon değeri belirlenebilir. Koopere olmayan çocuklarda ise elde kullanılan ölçüm cihazları, objektif tarama testi olarak kullanılabilir. Ülkemizde kullanılan, pediatrik yaş grubu için uygun kullanımda olan ölçüm cihazları şunlardır:

- *Plusoptix™ A 09 Görme Tarama Cihazı*: Görme taraması yapan cihazlardanır. Cihaz ile yaklaşık 1,5 metreden her iki gözün aynı anda ölçümü alınmaktadır. Pupil çapı, pupiller arası mesafe, kornea yansımaları ve her iki gözün kırma durumunu gösteren çıktısı mevcuttur. Sesli ve ışıklı bir uyarıcı ile çocuğun dikkati çekilmekte ve çocuğun göz seviyesinde ölçüm alınabilmektedir. Bu cihaz -7.0 diyoptri (D) ile + 5.0 D arasında ölçüm yapar ve ölçüm sonunda kalitesi ve güvenilirliği hakkında bilgi verir. Tarama amaçlı kullanılıp objektif kırma kusurunun belirlenmesinde yeri yoktur (73, 74).
- *Retinomax™ K-Plus 3*: Kablosuz ve taşınabilir bir cihazdır; bu nedenle ameliyathane gibi farklı mekânlarda da kullanılabilir. Hızlı ölçüm modunda bir gözden 0.07 sn içinde ölçüm almakta ve -18 ile + 23 D sferik ve 12 D silindirik ölçüm alabilmektedir. Keratometri özelliği ile kornea eğrilik yarıçapını (kurvatür) 5-11 mm aralığında belirleyebilmektedir. Bu cihaz ile hastaya 5 cm kadar yaklaşılarak ölçüm alınması gerekmektedir. Pupillanın yatay ve dikey çaplarını ölçmektedir. Bu özelliği ile akomodasyon varlığı ve pupil patolojilerinin tanı ve takibinde de kullanılabilir. Optik ortam

opasitelerinin belirlenebilmesi için retroillüminasyon modu da bulunmaktadır.

Yatan hastalarda da ölçüm alınması mümkün olmaktadır (75).

- HandyRef- K™: Göz ölçüm için optimal hizalandığında ölçüm almaktadır. Grafik ekran mevcuttur ve ölçüm yapılan göz ile ölçüm bilgileri bu ekrandan izlenebilmektedir. Cihaz göze yaklaştırılarak ölçüm alınmaktadır ve göz cihaz mesafesini ölçerek uygun mesafede otomatik ölçüm alma özelliği mevcuttur. Ölçüm aralığı -20 D ile + 20 D arasında değişmekte, 12 D'ye kadar silindirik ölçüm alabilmektedir. Keratometri özelliğinde 5 mm ile 13.00 mm arasındaki kornea eğrilik ölçümü almaktadır. Yatan hastalardan da ölçüm alınması mümkün olmaktadır. Pupil genişliği otomatik olarak ölçülmektedir. Retro-illüminasyon ile optik ortamdaki opasitelerin de belirlenmesi mümkündür. Cihazın eğik tutulmasına bağlı olarak ortaya çıkan eksen hatalarını düzeltmektedir. Hekim veya lisanslı kullanıcılar tarafından kullanılır (74).
- *Skiascope / Retinoscope*: Bebek ve çocukların kırma kusuru ölçüm ve reçetelendirilmesinde altın standart yöntem halen, skiascope'dir (76). Yöntemde çizgi şeklindeki bir ışık retinoskop ile hastanın gözüne yönlendirilir ve bu ışığın kornea, lens ve vitreusu geçip, arka segmente ulaşp yansıdıktan sonra, pupilladan geri dönen ışığın özelliklerinin gözlenmesi esasına dayanır. Gözün optik ortamlarının ışık ile ilişkisinin, hekimin gözü ile izlenebildiği değerli bir yöntemdir. Skiascope uygulamasında öncelikle göze yönlendirilen ışığın diverjan veya konverjan olduğu ayırt edilmelidir; muayenede genellikle hafif diverjan ışık tercih edilir. Hekimin kol uzunluğuna göre hekim ile hasta

gözü arasında 50 cm veya 65 cm uzaklık olacak şekilde muayene yapılır. Göze düşen çizgisel ışık, dikey (90 derece) ve yatay (180 derece) eksenlerde pupil alanına yönlendirilir ve küçük hareketlerle pupil alanı bu ışık ile taranır. Bu ışığın yansıma (refle) karakteri ve hareketine bakılır. Hekimin ışıkla pupili taradığı yön ile aynı yönde hareket eden bir yansıma var ise düşük dereceli miyopi veya hipermetropi olduğu düşünülür. Pupili tarayan ışığın hareket yönü ile ters yönde hareket eden bir yansıma var ise -1.00 / -1.50'den daha fazla miyopi olduğu düşünülür (76). Daha sonra skiaskopi cetvelindeki miyop veya hipermetrop camlar hastanın gözünün önünde, gözlük camı düzleminde bulunacak şekilde tutulur. Çizgisel ışıkla aynı veya ters yönde hareket eden ışığı hareketsiz hale getiren mercek değeri bulunur. Bulunan mercek değerine çalışma mesafesi 50 cm ise -2 değeri; çalışma mesafesi 65 cm ise -1.50 değeri eklenir. Bulunan toplam rakam o gözün yatay veya dikey eksenindeki objektif kırma durumunu belirler. Skiaskopide bulunan yatay ve dikey eksenlerdeki değerler, daha sonra gözlük reçetesi değerlerine çevrilir (77). Özellikle bebeklerde skiaskopi cetveli veya merceklerin göze yaklaştırılması güç olduğundan, yansımanın parlaklığı, kalınlığı ve hareket şekli gibi özelliklerine bakarak, yaklaşık kırma durumunun belirlenmesi ustalık aşamasıdır. Her ne kadar gerçekleştirilmesi zor olsa da, çocuk göz hastalıkları ile ilgilenen hekimlerin bu pratiği kazanması hastalarına yararlı olma derecelerini arttıracaktır.

2.5 GÖZÜN EMETROPİZASYON SÜRECİ:

Emetropinin sağlanması doğum sonrası 5-6 yılı içeren kompleks bir süreçtir. Yenidoğan bir bebekte gözün ortalama ön-arka aksiyel uzunluğu ortalama 17-17,5 mm'dir. Aksiyel uzunluktaki artış ilk 2-3 yılda daha belirgin olmak üzere 10-12 yaşlarına kadar sürer. Erişkin dönemde %80 oranında ortalama 22-24 mm'lik AL izlenir. Gözün AL 1 mm'lik değişimi refraksiyonda 3 D civarında değişime yol açmaktadır. AU artışının bu dönemde yüksek miyopiye neden olmaması için lens ve akomodatif kabiliyette kompensatuvar değişimler olur (78).

AU ilk 3-4 yılda yaklaşık olarak %80 erişkin dönemdeki boyutunu kazanır. AU dışında ön segment yapıları da bu dönemde erişkin boyutlarını kazanmaktadır. Kornea boyutlarındaki artış belirgin olarak ilk 1 yıl içerisinde olmaktadır ve 4-5 yaşına kadar azalarak devam etmektedir (68).

Lens yaşam boyu değişim gösteren dinamik refraktif kırıcı bir ortamdır. Lensin ekvatoryal çapı ve kalınlığı yaşla birlikte artar ancak , eğrilik yarıçapının azalmasına bağlı olarak optik gücü düşer. Bu durum yaş ve AU artışına bağlı aksiyel miyopinin oluşmamasının altında yatan kompensatuvar mekanizmalardan birisini oluşturur (79).

2.6 AMETROPI ÇEŞİTLERİ:

2.6.1 Miyopi

Optik eksenine paralel gelen ışınların akomodasyon yapmayan gözde retinanın önünde kırılmasıdır. Miyopinin derecesi uzak odağın diyoptrik eşdeğeridir. Uzaktaki nesneler net seçilemez iken yakın görmede görüş kalitesi korunur. Miyopi günümüzde çocukluk çağını etkileyen ciddi bir pandemi haline gelmiştir. Özellikle Asya toplumlarında son yıllarda prevalansı her geçen gün katlanmaktadır (80). Yüksek miyopiye sahip kişiler potansiyel olarak patolojik miyopinin artmış körlük riski ile karşı karşıyadır. Yapılan epidemiyolojik çalışmalara göre gelecekte miyopi ve yarattığı komplikasyonlar görme azlığının en büyük sebeplerinden birisi haline gelecektir (81).

Miyopi prematüre çocuklarda yüksek oranda izlenir. Prematüre retinopatisi ve tedavisi sonrası veya ciddi görsel deprivasyonu olan bebekler hariç erken çocukluk döneminde nadirdir. Miyopi genellikle okul çağı döneminde başlar fakat anlamlı miyopi ergenlik döneminin sonları ile erken erişkin yaşlarda başlamaktadır. miyopi %75 oranında 20'li yaşlarda sabitlenir, nadiren 30'lu yaşların başına kadar artış izlenebilir (82). PKG hastalarında da buftalmus ve AU artışı ile ilişkili olacak şekilde yüksek miyopi ve miyopi komplikasyonları sıklıkla (44, 61).

Miyopi etyolojiye göre sınıflandırılabilir. Aksiyel miyopide AU 24 mm'den daha uzundur (78, 83). Kornea ve lensin kırıcılık indeksi ile lensin

anatomik pozisyonu normaldir. Gözün total kırıcılığı normal sınırlardadır . Eğrilik (kurvatür) miyopisi ise daha nadir izlenir, altta yatan patolojik nedenler mevcuttur. Bu alt tipte AU normal sınırlardadır. Korneal dikleşmenin olduğu keratokonus, lensin daha kırıcı olduğu sferofaki ve anterior posterior lentikonus ile ilişkili miyopi bu gruba girer. Yaşla birlikte gelişen nükleer kesafet artışı da 40'lı yaşlarda sık görülen bir miyopik kaymaya neden olur (70).

PKG hastalarında refraksiyon sonuçlarını bildiren çalışmalarda miyopi prevalansı oldukça yüksektir. Yassin ve arkadaşlarının PKG'de refraksiyon ve GK bildirdikleri çalışmasında miyopi prevalansı %74 olarak bulunmuştur (61). Yüksek oran PKG'nin ilk 3 yaşta kornea çapı ve AU üzerine yaptığı artış nedeniyledir.

2.6.2 Hipermetropi

Akomodasyon yapmayan bir gözde optik eksene paralel gelen ışınların göz ekseninin arkasında odak noktası oluşturmasıdır. Hipermetropilerde akomodasyon yeteneğine bağlı olarak görüntü retina üzerine odaklanmaktadır (84).

Orta ve geç çocuklukta izlenen yüksek hipermetropi, akomodatif işlev bozukluğu ve binokülerite ile ilişkili olabilir. Bu duruma akomodatif ezotropeya örnek verilebilir (85).

Hipermetropi gelişiminde AU, gözün toplam kırıcılık indeksi ve kornea ile lensin eğrilik yarıçapı önemli faktörlerdir . Hipermetrop hastalarda AU'daki

azalma çoğunlukla 2 mm'yi geçmemektedir. Bu nedenle 6-7 D'den fazla hipermetropi görülmesi oldukça nadirdir. Çoğunlukla çift taraflı izlenir (84).

Hipermetropi de etyolojiye göre sınıflandırılabilir. Aksiyel hipermetropide esas neden gözün ön arka çapının normale göre daha kısa olmasıdır. Genellikle doğuştan gelen faktörlere bağlıdır. Aksiyel uzunluktaki 1 mm'lik azalma 3 D hipermetropik sapmaya yol açar (83). Yenidoğanda görülen hipermetropinin nedeni budur. Emetropizasyon sürecinde gelişimini tamamlayamayan gözde hipermetropik sapma olur . Kurvatür hipermetropisi ise korneal veya lentiküler kırıcılığın az olmasından kaynaklanmaktadır. Bu tip hipermetropiye çoğunlukla astigmatizma eşlik eder. Kornea ve lens kurvatüründeki 1 mm'lik düzleşme yaklaşık 6 D hipermetropik sapmaya yol açmaktadır. Lens pozisyonu ve lensin yapısal nedenlere bağlı kırıcılığının azaldığı durumlarda hipermetropi ileri yaşlarda da gelişebilir. Çocukluk çağında konjenital veya kazanılmış (cerrahi sonrasında) kristalin lens yokuğu (afaki) yüksek hipermetropiye yol açar (85).

2.6.3.Astigmatizma:

Çocukluk çağında sık izlenen bir kırma kusurudur. Tüm refraksiyon kusurlarının ise yaklaşık yüzde %15'ini oluşturur (65). Gözün farklı meridyenlerinde olan düzensizliklerin farklı kırma kusuru yaratmasıdır. Bu düzensizlik kornea ön yüzeyi,arka yüzeyi veya lentsen kaynaklanabilir. Çocukluk çağında başlıca nedeni korneanın ön yüzeyinde her meridyende farklı kırıcılık indeksinin olmasıdır (86).

Korneanın yatay ve dikey meridyenleri birbiri ile 90 derece dik açı yapmaktadır. Korneal astigmatizmayı oluşturan iki meridyenin her noktadaki yönü ve kırıcılık miktarı aynı ise bu duruma düzenli (regüler) astigmatizma; pupiller alanda her noktada meridyenlerin yönü veya astigmatizma değeri farklı ise bu duruma düzensiz (irregüler) astigmatizma denir (87). Düzenli astigmatizmada gözlük camları ile net görüş sağlanabilir ancak düzensiz astigmatizmada sert kontakt lens kullanımı ihtiyacı doğabilir (64).

Düzenli astigmatizma kırıcılığın var olduğu meridyen aksına göre sınıflandırılır. Kurala uygun astigmatizmada vertikal meridyen (90 derece meridyeni) ve bunun 20 derece çevresindeki kırıcılık, horizontal meridyene (180 derece meridyeni) göre daha yüksektir. Daha nadir görülen kurala aykırı astigmatizmada horizontal meridyenin refraktif gücü, vertikal meridyene göre daha yüksektir. Oblik astigmatizmada astigmatizma eksenlerinin temel eksenler ile arasındaki açı 20 dereceden daha fazladır (88).

Yenidoğan bebeklerin yaklaşık %50'sinde 1 D üzerinde astigmatizma mevcuttur, 2-3 ay içinde azalır ve kaybolur (86). Nadiren yaşam boyu mevcut olan astigmatizma kalmaktadır. İlk 6 ay-1 yaşta çoğunlukla kurala aykırı astigmatizma izlenir. Ortalama 4-5 yaşlarında kurala uygun astigmatizma daha sık izlenir hale gelir. Astigmatizma 2/3 oranında çift taraflı ve benzer diyoptridedir, sağlıklı gözlerde 1-1,50D'yi geçmemektedir (89).

PKG hastalarında astigmatizma ön segment genişlemesine bağlı oluşan korneal irregülarite, meydana gelen korneal opasiteler nedeniyle sık izlenir.(44)

2.7 ANİZOMETROPİ:

İki gözün refraksiyonunun birbirinden farklı olmasına anizometropi denir. Küçük miktarda anizometropi oldukça sıktır ve görme ile ilgili uzun dönemde probleme yol açmaz. Belirgin anizometropide ise ambliyopi ve görüntü boyutu algısında farka yol açan anizokoni görülür (88). Her iki gözden gelen görüntünün farklı olması durumu astenopik şikayetlerin oluşmasına neden olur (90).

Anizometropi gözlük ile düzeltilmez ise ambliyopinin en sık görülen ancak daha az sıklıkta tanı konan bir nedenidir. Çünkü ebeveynler veya çocuklar tarafından kolayca fark edilemez ve sonuç olarak genellikle çocuk büyüyene kadar tanısı koyulamaz (91).

Kırma kusurunun derecesi ile ambliyopi gelişme riski doğru orantılıdır. Anizometropik ambliyopi yaşa göre değişmekle birlikte 3 yaşından sonra her iki göz arasında hipermetropide 1-1.5 D astigmatizmada 2 D miyopide 3-4 D veya daha fazla fark olduğunda oluşabilir . Her iki gözde yüksek kırma kusuru olduğunda oluşan ambliyopi de refraktif nedenli ambliyopilerdendir. Her iki gözde 5-6 D veya daha fazla miyopi, 4-5 D veya daha fazla hipermetropi, 2-3 D veya daha fazla astigmatizma varlığında bu durum gelişebilir (88).

Anizometropi konjenital ve kazanılmış anizometropi olarak ikiye ayrılabilir. Konjenital anizometropide iki göz küresinin yapısal farklılığı söz

konusudur. Kazanılmış anizometropi daha sıklıkla karşımıza çıkar. Konjenital katarakt cerrahisi sonrası gelişen monooküler afaki, refraktif kusurun uygun şekilde düzeltilmemesi bu gruba girmektedir.

Anizometropik erken dönemde tedavi edilmediğinde ambliyopi ve şaşılık gelişimi ile sonuçlanabilir. Pediatrik çağda ambliyopinin en sık nedeni düzeltilmeyen hipermetropik kırma kusurudur. Önlemek için 1 D ve üzeri hipermetropik anizometropi tespit edildiğinde gözlük ile düzeltilmelidir. Miyopik anizometropiye bağlı ambliyopi gelişim ise çok nadirdir. Bu durumda ambliyopi oluşması için refraktif farkın hipermetropiye göre daha büyük olması gerekir (69).

Anizometropide düzeltme yapılırken dikkat edilmesi gereken noktalar vardır. Kullanılan camların diyoptrik değerleri arasında yüksek fark varsa foveada farklı boyutta retinal görüntü oluşur. Bu durum çocukların gözlüğe adaptasyonunu engeller. Çoğu olguda 1-2 hafta içinde tolere edilebilir hale gelir. Rahatsızlık devam ediyorsa tam düzeltme iyi gören gözde yapılmalıdır. Anizometropik olan az gören gözde tolere edilebilir miktarda eksik düzeltme yapılabilir (88).

PKG, hem unilateral asimetric hem de bilateral vakalarda anizometropiye yol açan patolojilerdendir (4). Esfandiari ve arkadaşları yaptıkları çalışmada PKG hastalarında anizometropi oranını %15 olarak raporlamışlardır (9).Yassin ve arkadaşlarının PKG hastalarında yaptıkları çalışmada ise anizometropi %20,

vakaların üçte biri olarak belirtilmiştir (61). PKG hastalarında anizometropi düzeltilmesi var olan görme potansiyelinin korunması için önemlidir .

2.8 AMBLİYOPİ :

Ambliyopi tanım olarak, klasik muayene ile herhangi bir organik patoloji olmadan GK'nin tek veya çift taraflı olarak azalması ve binoküleritenin bozulmasıdır. Bebeklerde tam ya da kısmi deprivasyona, ışık stimulusu eksikliğine, şaşılığa ya da iki göz arasındaki düzeltilmemiş kırıcılık farkına bağlı ortaya çıkan görsel uyarı eksikliği ambliyopi ile sonuçlanabilmektedir (71). Sıklıkla bir gözün görme keskinliği, diğer gözün baskın hale geçmesi nedeniyle azalmaktadır.

Refraktif ambliyopide iki gözün refraktif ölçümünün farklı olması, kırma kusurunun yüksek olduğu gözde retinadaki hayalin bulanık olmasına sebep olur (71). Yüksek kırma kusuruna bağlı olarak anizometropik gözden gelen net olmayan görüntü ile diğer gözden gelen net görüntü vizüel kortekste birleştirilemez ve bulanık görüntü baskılanır. Diğer yandan anizometropinin optik olarak düzeltilmesinin yol açma ihtimalinin olduğu anizokoni de diğer bir refraktif ambliyopi nedenidir. Hipermetropik gözlerde refraktif ambliyopi daha fazla görülmektedir.

Deprivasyon ambliyopisinin yenidoğan döneminden yedi, sekiz yaş dönemine kadar gözün uyarılardan yoksun kalması sonrası ortaya çıktığı varsayılmaktadır. Deprivasyonun oluşmasına, konjenital ve travmatik kataraktlar,

korneal lökom, vitritis, üveit, vitreus hemorajisi ve retina dekolmanı gibi optik saydamlığı engelleyen durumlar neden olmaktadır (39-41). Tek taraflı deprivasyon durumu çift taraflı olana göre daha derin ambliyopi gelişimine neden olur. Genellikle rutin görme muayeneleri ve testleri esnasında tanı alırlar, diğer gözün kompanzasyonu nedeniyle fark edilemeyen ambliyopi ancak rutin görme testleri sayesinde fark edilebilmektedir (91).

İlk 2-3 yaş, çocukların ambliyopiye en hassas oldukları yaştır. Hassasiyet çocuk 6-7 yaşına geldiği zaman, görsel gelişim tamamlandığı için, retinokortikal yolların ve görsel merkezlerin anormal görsel uyarılara dirençli olduğu zamana kadar azalarak devam eder.

Ambliyopide iyi gören gözün kapatılması en önemli tedavi yöntemidir. Ancak kapama tedavisinde üzerinde uzlaşmaya varılmış standart tedavi protokolleri yoktur (73, 90).

Orta-ağır dereceli ambliyopisi olan 3-7 yaş arasındaki çocuklarda sadece gözlük kullanan kontrol grubu ile bir saat yakın görsel aktivite ile yapılan iki saatlik kapama tedavisi randomize klinik çalışma olarak karşılaştırıldığında kapamanın gözlüğe göre daha etkin olduğu belirlenmiştir. Sadece gözlük kullanarak görme keskinliğinde artış olan çocuklarda ilave kapamanın faydalı olacağı bildirilmiştir (90).

Kapamanın süresi hakkında da kesin bir bilgi yoktur. PEDIG orta dereceli ambliyop çocuklarda 2-6 saat kapama tedavisi ile ağır ambliyop çocuklarda altı

saat -tam gün kapama tedavisi sonuçlarını karşılaştırmıştır. Her iki grupta da dört aylık takipte daha uzun süre kapamanın herhangi bir avantajı bulunamamıştır, fiksasyon yapan gözde de yan etki bakımından yine bir farklılık gözlenmemiştir (72).

PKG optik aksı kapatarak organik nedenli olarak (korneal opasiteler, glokomatöz optik nöropati) ve fonksiyonel ambliyopiye (ametropi, astigmatizm veya şaşılık) neden olabilir . Fonksiyonel ambliyopi erken tanı ve tedavi ile kısmen veya tamamen önlenabilir (68).

3. GEREÇ VE YÖNTEM :

Bu çalışmada Ocak 2001 ile Aralık 2021 tarihleri arasında Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastahanesi Göz hastalıkları Anabilim Dalı Glokom biriminde PKG tanısı almış 73 hastanın 125 gözüne ait veriler retrospektif olarak incelendi. Gerekli veriler dosya taraması yapılarak kaydedildi. Çalışmamız Gazi Üniversitesi Rektörlük Etik komisyonu tarafından Temmuz 2022 tarihli toplantıda onaylandı (Etik onay sayısı: E-77082166-302.08.01-417359). Çalışmamızda Helsinki Deklarasyonu ve iyi klinik uygulamalara uygun biçimde davranıldı.

3.1 Tanı ve dahil edilme kriterleri;

Kliniğimizde PKG tanısı klinik şüphe halinde GAA muayene ile ve “Childhood Glaucoma Research Network” tanı kriterlerine göre konulmaktadır.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri;

- PKG tanısı dışında sekonder başka bir göz hastalığı ya da sistemik hastalığı olmayan hastalar
- Tanı ve tedavisi kliniğimizde yapılan hastalar
- 1 yıldan uzun takibi olan hastalar
- Hasta takip muayenesinde verileri eksiksiz olan hastalar
- Postoperatif düzenli takiplerine gelen hastalar

Çalışma dışı bırakılma kriterleri;

- 1 yıldan az takibi olan hastalar

- PKG dışında başka bir göz hastalığı tanısı almış ya da sistemik başka bir hastalığı olan hastalar
- Sekonder konjenital glokom tanısı alan hastalar
- Glokom cerrahisi dışında oküler cerrahi öyküsü olan hastalar
- Postoperatif dönemde düzenli olarak takiplere gelmeyen hastalar çalışma dışı bırakıldı.

3.2 Verilerin toplanması:

Dahil edilme kriterine uygun hastaların ilk başvuru ve preoperatif ve postoperatif dosyaları detaylı olarak incelendi. PKG tanısı alan hastaların ilk muayene dosyalarından başvuru semptomu, haab stria ve kornea ödeminin varlığı, tanı yaşı ; ilk GAA muayene notlarından GİB , c/d oranı, korneanın horizontal ve vertikal çap ölçümleri (mm) , AU ölçümü (mm), santral korneal kalınlık (SKK) değerleri kaydedildi. Uygulanan ilk cerrahi prosedür ve ek cerrahiler ve toplam cerrahi sayısı kaydedildi. Takip süresi sonunda hastaların GİB değerleri, optik çukurlaşma (c/d) oranı , SKK ölçümü, kornea çap ölçümleri ve AU ölçümüne ait veriler kaydedildi. Refraksiyon değeri ve GK ölçümünde son muayeneye ait veriler kaydedildi. Görme keskinliği ölçümünde yaşa uygun metod kullanıldı. Refraksiyon değeri ölçülemeyen hasta grubunda bu durumun nedeni kaydedildi.

3.3. Refraksiyon değeri ve yaşa uygun metodla görme keskinliği ölçümü

Kliniğimizde sikloplejik refraksiyon ölçümü 5 dakika ara ile 3 defa tropikamid (Tropamide %1, Bilim, Türkiye) veya sikloplejin (Siklopentolat 1 yaş altında %0,5, 1yaş üstü %0,1 Abdi İbrahim, Türkiye) damlatılarak midriyazis ve siklopleji sonrası retinoskopi veya el otorefraktometresi (Nidek HandyRef-K/HandyRef) kullanılarak yapılmaktadır. 5 yaş üzeri hastalarda ölçüm Tonoref II (Nikon Corporation, Tokyo, Japan) ile muayeneye uyum durumuna göre yapılabilmektedir.

Çalışmamızda düzeltilmemiş ve en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri (EİDGK) 3 yaş altında Teller, 3 yaş ve üstünde Lea şekil eşeli veya Snellen şekil eşeli, 5 yaş üzerinde uygun hastalarda Snellen “E” eşeli ile ölçüldü. LogMAR eşeli düzenli büyüme gösteren sıralara sahip ve GK değerlerinin ortalama ve standart sapma gibi hesaplamalarında aritmetik ortalama ile güvenilir istatistiki değerlendirme imkanı sağladığından snellen eşeli ile değerlendirilen grupta istatistiki değerlendirmeler için GK logMAR birimine çevrildi. Eşel ile değerlendirilemeyen görme düzeyi daha kötü olan hastalarda GK literatür ile uyumlu olarak 0,30 LogMAR fark olacak şekilde basamaklandırıldı (parmak sayma düzeyi 2,0 , el hareketi 2,3 , ışık algısı için 2,6 ve ışık algısı yok 2,9) (44).

Hastalar final GK'ne göre Dünya Sağlık Örgütü (WHO) ve Uluslararası Oftalmoloji konseyinin (ICO) 2002 yılında önerdiği görme azlığı

sınıflandırmasına göre İyi GK (20/20-20/50) Orta GK (20/50-20/200) ve Kötü GK (<20/200) olmak üzere 3 alt gruba ayrıldı.

Refraksiyon ölçümü alınan grupta hastaların otorefraktometre ölçümlerine göre ortalama sferik ekivalan ($SE = \text{Sferik deęer} + \text{Silindirik deęer} / 2$) hesaplandı ve kaydedildi.

Refraksiyon deęerlerine göre; her bir gözde $SE \leq -1$ Diyoptri (D) olan olgular miyopik gruba dahil edildi. Refraksiyon deęerlerine göre her bir gözde $SE \geq +1$ D olan olgular hipermetropik gruba dahil edildi. Miyopik gözlerde SE göre < -6 D olan yüksek miyopik grup kötü prognoz riski açısından ayrı deęerlendirmeye alındı

Refraksiyon deęerlerine göre; her bir gözde silindirik refraksiyonunun mutlak deęeri ≥ 1 D olan olgular astigmatik grup olarak deęerlendirildi. Astigmatik grupta yüksek astigmatik gözler (> 3 D) kötü görsel prognoz riski açısından ayrı deęerlendirmeye alındı.

Çalışmamızda iki göz arasında > 1 D kırma kusuru varlığı anizometropi olarak kabul edildi. Anizometropik olgularda yapılan GK muayenesinde gözler arasında eşel ile ölçülen görme keskinliğinde iki veya daha fazla sıra ($> 0,2$ LogMAR) fark olması refraktif ambliyopi kriteri olarak tanımlandı.

3.4 Cerrahi Teknik

Tüm cerrahi prosedürler genel anestezi altında yapıldı. Hastalara cerrahi teknik olarak gonyotomi, metal trabekülotomi, sütür trabekülotomi, trabekülektomi, trabekülotomi+ trabekülektomi kombinasyonu, AGV implantasyonu, TSDSD ve GATT uygulandı. Takip süresi boyunca uygulanan cerrahiler, uygulama yaşı ve TSDSD gereksinimi varlığı kaydedildi.

3.5 Postoperatif Tedavi ve Takip Protokolü:

Hastaların postoperatif erken dönemde 1. 3. ve 7. gün ve 1. ayda kontrol muayeneleri yapıldı. Takip altındaki hastalar düzenli 3 aylık periyotlarla izlenerek detaylı oftalmoskopik muayeneleri yapıldı. Gerekli durumlarda GAA muayene ile değerlendirildi. Kapama tedavisi yapılan grupta tedavi öncesi ve sonrası GK kaydedildi.

3.6 İstatistiksel metod :

İstatistiksel analizler SPSS (IBM SPSS Statistics 26) adlı paket program kullanılarak yapılmıştır. Bulguların yorumlanmasında frekans tabloları ve tanımlayıcı istatistikler kullanılmıştır.

Normal dağılıma uygun ölçüm değerleri için parametrik yöntemler kullanıldı. Parametrik yöntemlere uygun şekilde, üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “ANOVA” test (F-tablo değeri)

yöntemi kullanıldı. Anlamlı çıkan değişkenlerin ikili karşılaştırılmasında varyansların homojen olmasına göre “Tukey” testi uygulandı

Normal dağılıma uygun olmayan ölçüm değerleri için parametrik olmayan yöntemler kullanılmıştır. Parametrik olmayan yöntemlere uygun şekilde, üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “Kruskal-Wallis H” test (χ^2 -tablo değeri) yöntemi kullanıldı. Anlamlı çıkan değişkenlerin ikili karşılaştırılmasında Bonferroni düzeltmesi uygulandı.

İki nitel değişkenin birbiriyle ilişkilerinin incelenmesinde “Pearson- χ^2 ” çapraz tabloları kullanıldı.

Kötü prognoz risk durumunu etkileyen faktörlerin belirlenmesinde Binary (ikili) lojistik regresyon “ Backward LR modeli” kullanıldı.

Üç veya daha fazla grup için anlamlı farklılık çıkan değişkenlerde ikili karşılaştırmalarda tablolarda “[1-2,3]” gibi ifadeler kullanıldı. “[1-2,3]” bu ifadeden kasıt 1 ile 2 arasında ve 1 ile 3 arasında anlamlı farklılık olduğudur.

4. BULGULAR:

4.1 Demografik veriler ve klinik karakteristikler:

Çalışmamıza 73 hastanın 125 gözü dahil edildi. Cinsiyet dağılımına bakıldığında hastaların 44 'ü (%60,27) erkek, 29'u (%39,73) kadın idi. Hastaların 52'sinde (%71,23) çift taraflı, 21'inde (%28,76) tek taraflı hastalık mevcuttu. Başvuru muayenesinde buftalmus 88 gözde (%70,4) izlendi. Akraba evliliği öyküsü 26 hastada (%35,6) mevcuttu.

Tanı yaşı ortalama $3,86 \pm 3,02$ aydı. Hasta popülasyonumuzda en sık başvuru semptomunun korneal bulanıklık (%45) olduğu görüldü. Hastaların %34'ünde iri göz, %20 sinde sulanma, %18'inde fotofobi ilk başvuru semptomu olarak izlendi. Takip süresince 75 gözde (%60) haab stria izlendi.

İlk cerrahi yaşı ortalama $5,75 \pm 3,71$ aydı.

Preoperatif dönemde hastaların %80'inde 3 antiglokom ajan gereksinimi mevcuttu. Postoperatif dönemde ilaçsız takip edilen göz sayısı ise 16 (%12,8) idi.

Hastaların ortalama takip süresi $87,6 \pm 37,08$ aydı. Hastaların preoperatif GİB ortalama $38,64 \pm 10,25$ mmHg, son kontrol muayenesinde ortalama $18,55 \pm 6,03$ mmHg olarak ölçüldü. Cerrahi başarı kriteri olarak postoperatif dönemde ilaçlı veya ilaçsız farketmeksizin GİB'in 21 mmHg altında olması belirlendi. Takip süresi sonunda başarı oranımız %76,8 idi.

Hastaların preoperatif horizontal kornea çapı ortalama $11,86 \pm 0,94$ mm, vertikal kornea çapı ise ortalama $11,69 \pm 0,95$ mm olarak ölçüldü . Son kontrol muayenesinde horizontal çap ortalama $13,31 \pm 1,13$, vertikal çap ortalama $13,06 \pm 1,13$ mm idi. Hastaların preoperatif SKK $705,58 \pm 99,09$ mikron, son kontrol muayenesinde SKK $607,90 \pm 90,99$ mikrondu. Hastaların preoperatif AU ortalama $20,93 \pm 1,67$ mm idi, son kontrol muayenesinde $24,51 \pm 2,11$ mm olarak ölçüldü. Hastaların preoperatif optik sinir çukurlaşma (c/d) oranı $0,29 \pm 0,20$, son kontrol muayenesinde ise $0,58 \pm 0,28$ idi. Optik sinir çukurlaşma (c/d) oranı 61 gözde (%48,8) stabil seyretti, 44 gözde (%35,2) progresyon, yalnızca 16 gözde (%12,8) cerrahi sonrasında regresyon izlendi.

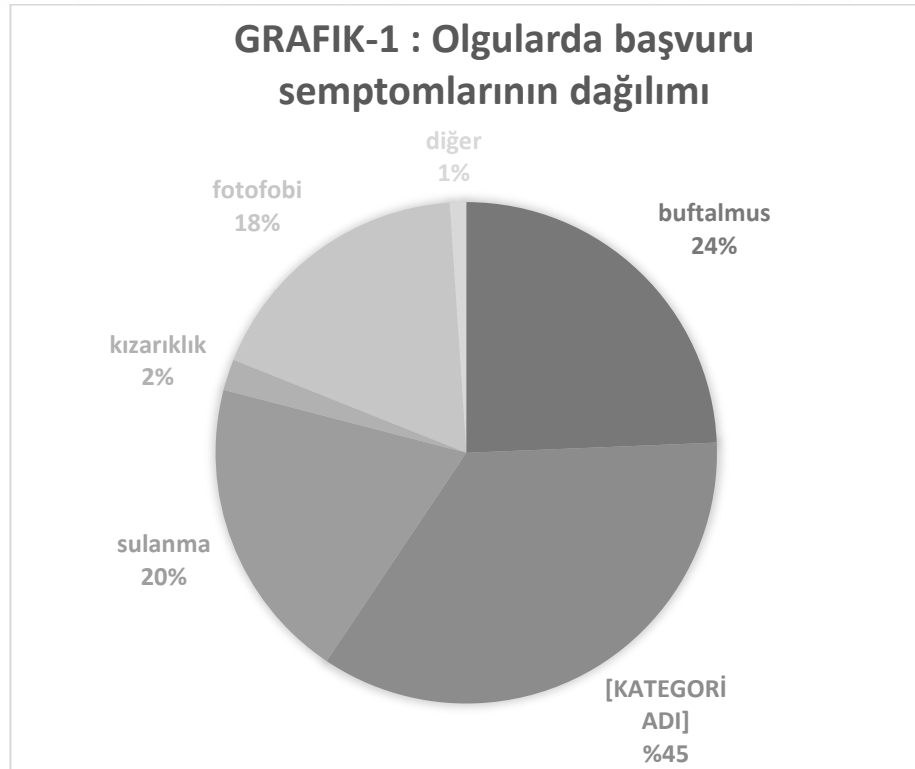
Tablo 7. Hasta popülasyonunun klinik ve demografik özellikleri

Tanı yaşı (ay)	$3,86 \pm 3,02$
Cinsiyet	
Erkek	44 (%60,3)
Kadın	29 (%39,7)
İlk cerrahi yaşı (ay)	$5,75 \pm 3,71$
Bilateralite	
Var	52 (%71,23)
Yok	21 (%28,76)
Haab stria	75 (%60)
Buftalmus	88 (%70,4)
Akraba evliliği öyküsü	26 (%35,6)
Takip süresi (yıl)	$7,30 \pm 3,09$
Toplam cerrahi sayısı	$2,35 \pm 1,14$
c/d oranı değişimi progresyon/stabil/regresyon	44 /61 /16

Tablo 8. Hasta popülasyonunda baseline ve final muayene parametrelerinin dağılımı

Değişken	Bulgular	
	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]
Baseline		
GİB	38,64±10,25	38,0 [16,0-67,0]
C/D oranı	0,29±0,20	0,2 [0,1-0,9]
Horizontal korneal çap	11,86±0,94	12,0 [9,5-14,0]
Vertikal korneal çap	11,69±0,95	11,5 [9,0-14,0]
AU	20,93±1,67	20,6 [18,0-26,2]
SKK	705,58±99,09	679,0 [546,0-896,0]
Final		
GİB	18,55±6,03	17,0 [11,0-45,0]
C/D oranı	0,58±0,28	0,6 [0,1-0,9]
Horizontal korneal çap	13,31±1,13	13,0 [11,0-16,0]
Vertikal korneal çap	13,06±1,13	13,0 [10,0-15,5]
AU	24,51±2,11	24,6 [19,9-32,5]
SKK	607,90±90,99	583,0 [449,0-948,0]

Grafik 1. Olgularda başvuru semptomlarının dağılımı



4.2 Yapılan cerrahi prosedür

Hastalara yapılan glokom cerrahisi sayısı ortalama $2,35 \pm 1,14$ idi.

İlk cerrahi girişim olarak 22 göze (%17,6) gonyotomi, 50 göze (%40) metal trabekülotomi, 34 göze (%27,2) sütür trabekülotomi, 7 göze GATT (%5,6), 5 göze (%4) trabekülotomi+ trabekülektomi uygulanmıştır. 38 gözde (%30,4) tek cerrahi ile GİB kontrolü sağlanmıştır.

Tek cerrahi ile başarı sağlanamayan grupta 35 göze (%40,2) AGV implantasyonu, 12 göze trabekülektomi (%13,7), 6 göze GATT (%6,8), 6 göze metal trabekülotomi (%6,8) , 7 göze (%8) sütür trabekülotomi uygulanmıştır.

Tablo 9. Hasta popülasyonunda ilk uygulanan glokom cerrahi prosedürlerin dağılımı

İLK CERRAHİ	SAYI	YÜZDE
Gonyotomi	22	% 17,6
Metal trabekülotomi	50	% 40
GATT	7	% 5,6
Sütür trabekülotomi	34	% 27,2
Trabekülektomi	7	% 5,6
Trabekülotomi+trabekülektomi	5	% 4

Tablo 10. Hasta popülasyonunda tek cerrahi ile başarı sağlanamayan grupta ikinci uygulanan cerrahi prosedürlerin dağılımı

İLK CERRAHİ	SAYI	YÜZDE
Metal trabekülotomi	6	%6,8
Sütür trabekülotomi	7	%8
GATT	6	%6,8
Trabekülektomi	12	%13,7
AGV	35	%40,2

4.3 Refraksiyon ve görme keskinliği sonuçları:

Çalışmayada dahil edilen 125 gözün 89'unda (%71,2) refraksiyon ölçümü güvenilir şekilde yapılabilmektedir. Hasta grubunda, 36 gözde (%28,8) korneal opasite nedeniyle güvenilir ölçüm yapılamamıştır.

Refraksiyon ölçümü yapılabilen 89 gözün final vizitindeki refraksiyon değerinin SE ortalama $-4,37 \pm 3,53$ olarak ölçüldü . Emetropi (-1D-+1D) yalnızca 6 gözde izlendi. Miyopi(<-1D) predominant refraksiyon kusuru olup 81 gözde (%91) mevcuttu. Astigmatizma (>1D) 56 gözde (%62,9) mevcuttu. 29 hastada (%32,2) 6D'den yüksek miyopik kırma kusuru, 49 hastada (%54,4) 3D'den yüksek astigmatizma izlendi.

Görme keskinliği sonuçlarına bakıldığında, hastaların takip süresi sonunda ortalama GK $1,05 \pm 0,79$ LogMAR idi. Final GK'ye göre gözler gruplandırıldığında 36 gözde iyi (>20/50), 22 gözde orta (20/50-20/200) 67 gözde kötü (<20/200) final görme keskinliği izlendi .

56 hastada (%76,7) görmeye yardımcı optik cihaz olarak gözlük kullanımı, 5 hastada (%6,8) teleskopik gözlük kullanımı mevcuttu.

Tablo 11. Hasta popülasyonunda refraktif kusurların sıklığı

Değişken	Sayı / %
Miyopi (>-1D)	81 (%91)
Hipermetropi (>+1D)	2 (%2,2)
Emetropi	6 (%6,7)
Astigmatizma (>1D)	56 (%62,9)
>3D astigmatizma (+)	49 (%54,4)
>6D miyopi (+)	29 (%32,2)

4.4 Görme keskinliğini azaltan oküler komorbidite ile ilişkili faktörler

Çalışmaya dahil edilen 125 gözün 50'sinde (%40) görme düzeyini etkileyen korneal opasite ve buna bağlı deprivasyon ambliyopisi mevcuttu. Anizometropi 59 gözde (%47,2) izlendi. Optik nöropatiye bağlı görme azlığı 31 gözde (%24,8) izlendi. Refraktif ambliyopi 48 gözde (%29,6) mevcuttu. Nistagmus 13 hastada (%10,4) izlendi.

Tablo 12. Hasta popülasyonunda görme keskinliğini azaltan oküler komorbidite faktörlerinin dağılımı

Korneal opasite	50	(%40)
Anizometropi (>1,5D)	59	(%47,2)
Optik nöropati	31	(%24,8)
Refraktif Ambliyopi	48	(%38,4)
Nistagmus	13	(%10,4)

4.5 Kapama tedavisi yapılan grupta görme değişiklikleri:

Hasta popülasyonumuzda toplam 24 göze (%19,2) ambliyopi nedeniyle kapama tedavisi uygulandı. Kapama tedavisi uygulanan grubun %70,4'ü tek taraflı PKG'ye sahip hastalardı. Tedavi uygulanan grubun gözlük kullanma yaşı ortalama $3,26 \pm 1,15$ yıl idi. Kapama tedavisi öncesi ortalama GK $0,96 \pm 1,11$ Log MAR olarak izlendi. Takip süresi sonunda ortalama GK $0,69 \pm 0,51$ LogMAR idi. Takip süresi sonunda 8 göz iyi GK grubuna uyan ,10 göz orta GK grubuna uyan, 6 gözü kötü GK grubuna uyan final görmelere sahipti. Görme keskinliğinde sıra artışı izlenen hastaların tedavi öncesi GK ortalama $0,78 \pm 0,63$ Log MAR idi.

Görme keskinliğinde sıra artışı izlenmeyen hastaların tedavi öncesi GK ortalama $1,07 \pm 1,11$ Log MAR olarak ölçüldü.

4.6 Gruplar arasında başvuru parametreleri ve tanı sonrası yapılan genel anestezi altında muayene bulgularının karşılaştırılması:

Takip süresi sonunda 36 göz (%28,8) iyi GK, 22 göz (%17,6) orta GK, 67 göz (%53,6) kötü GK grubunun aralığına uyan GK izlendi . Her 3 gruba ait başvuru parametrelerinin dağılımı Tablo-13'te , ilk muayene parametrelerinin dağılımı tablo-14'te mevcuttur.

Gruplar ile demografik ve ilk muayene bulgularının ilişkisi incelendiğinde cinsiyet, lateralite, ilk muayenedeki GİB, c/d oranı, SKK, AU, horizontal ve vertikal korneal çap ve başvuruda kullanılan antiglokoma ajan sayısı açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki izlenmemiştir ($p > 0,05$).

Gruplar arasında başvuruda buftalmus varlığı açısından anlamlı fark tespit edimiştir. Buftalmus, kötü GK ve orta GK gruplarında iyi GK grubuna göre anlamlı derecede daha fazla sıklıkta izlenmiştir ($P=0,001$).

Gruplar ile haab stria varlığı arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda olan hastalarda haab stria oranı iyi GK grubuna göre anlamlı derecede yüksek izlenmiştir ($p=0,000$).

Tablo 13. Gruplar arasında başvuru parametreleri dağılımları

Grup	İyi (n=36)		Orta (n=22)		Kötü (n=67)		İstatistiksel analiz* Olasılık
Değişken	n	%	n	%	n	%	
Cinsiyet							
Erkek	13	56,5	7	53,8	24	64,9	$\chi^2=0,685$ p=0,710
Kadın	10	43,5	6	46,2	13	35,1	
Göz							
Sağ	20	55,6	11	50,0	34	50,7	$\chi^2=0,260$ p=0,878
Sol	16	44,4	11	50,0	33	49,3	
Lateralite							
Yok	4	11,4	4	17,4	3	4,5	$\chi^2=2,967$ p=0,137
Var	31	88,6	19	82,8	64	95,5	
Haab's stria							
Yok	27	75,0	11	50,0	12	17,9	$\chi^2=32,914$ p=0,000
Var	9	25,0	11	50,0	55	82,1	
Buftalmus							
Yok	19	52,8	7	31,8	11	12,5	$\chi^2=14,920$ p=0,001
Var	17	47,2	15	68,2	56	87,5	

*İki nitel değişkenin birbiriyle ilişkilerinin incelenmesinde “Pearson- χ^2 ” çapraz tabloları kullanılmıştır.

Tablo 14. Gruplar arasında ilk muayene bulgularının dağılımı

Grup	İyi (n=36) ⁽¹⁾		Orta (n=22) ⁽²⁾		Kötü (n=67) ⁽³⁾		İstatistikse l analiz* Olasılık
	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	
Baseline							
GİB	34,22±8,76	35,0 [16,0-56,0]	38,77±11,65	37,0 [23,0-67,0]	39,40±9,04	37 [21,0-67,0]	$\chi^2=1,796$ p=0,616
C/D	0,29±0,15	0,3 [0,1-0,8]	0,30±0,21	0,3 [0,1-0,8]	0,32±0,21	0,3 [0,1-0,9]	$\chi^2=7,789$ p=0,051
Horizontal korneal çap	11,24±0,76	11,8 [9,5-13,5]	11,93±0,60	12,0 [11,0-13,0]	12,17±0,96	12,0 [10,5-14,0]	$\chi^2=3,560$ p=0,313
Vertikal korneal çap	11,11±0,85	11,7 [9,0-13,0]	12,16±2,17	12,0 [10,5-12,5]	11,99±0,96	12,0 [10,5-14,0]	$\chi^2=1,977$ p=0,577
SKK	641,94±74,23	651,5 [546,0-834,0]	674,45±86,29	666,7 [575,0-869,0]	683,41±97,24	670,0 [559,0-896,0]	$\chi^2=4,822$ p=0,185
AU	20,14±1,17	19,9 [18,0-23,6]	20,94±1,42	20,7 [18,7-24,3]	21,34±18,3	21,1 [18,8-26,2]	F=0,166 p=0,847
AG ilaç sayısı	2,33±0,68	1,0 [1,0-3,0]	2,59±0,73	2,0 [0,0-3,0]	2,66±0,62	3,0 [1,0-3,0]	$\chi^2=0,934$ p=0,627

*Normal dağılıma sahip olan verilerde üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “ANOVA” test (F-tablo değeri) istatistikleri kullanılmıştır. Normal dağılıma sahip olmayan verilerde üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “Kruskal-Wallis H” test (χ^2 -tablo değeri) istatistikleri kullanılmıştır.

4.7 Gruplar arasında cerrahi tedavi parametrelerinin karşılaştırılması

Gruplar arasında tanı yaşı (ay) ve ilk cerrahi yaşı (ay) açısından anlamlı fark tespit edilmiştir. İyi GK grubunda olan hastaların tanı yaşı kötü GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,000$). İyi grupta olan hastaların ilk cerrahi yaşı (ay) kötü gruba göre anlamlı düzeyde daha yüksek bulunmuştur ($p=0,000$).

Toplam cerrahi sayısı açısından değerlendirildiğinde 3 grup arasında anlamlı fark tespit edilmiştir. Orta ve kötü GK grubunda olanların toplam cerrahi sayısı iyi GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,000$). Benzer şekilde kötü GK grubunda olanların toplam cerrahi sayısı orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek bulunmuştur ($p=0,000$).

İlk cerrahi tercihine bakıldığında, iyi GK grubunda ilk cerrahide gonyotomi ve GATT tercih edilen göz sayısı kötü GK grubuna göre anlamlı olmamakla birlikte daha yüksek oranda izlenmiştir ($p>0,05$).

Gruplar arasında TSDSD gereksinimi açısından istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda TSDSD uygulama gereksinimi iyi ve orta gruba göre anlamlı düzeyde yüksek izlenmiştir ($p=0,000$).

Tablo 15. Gruplar arasında cerrahi tedavi parametrelerinin karşılaştırılması

Grup	İyi (n=36) ⁽¹⁾		Orta (n=22) ⁽²⁾		Kötü (n=67) ⁽³⁾		İstatistiksel analiz* Olasılık
	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	
Tanı yaşı (ay)	4,81±3,23	5,0 [1,0-12,0]	3,77±2,74	3,0 [1,0-9,0]	3,37±2,91	2,0 [1,0-12,0]	$\chi^2=7,841$ p=0,000 [1-3]
İlk cerrahi (ay)	6,75±4,14	7,0 [2,0-15,0]	5,27±3,51	6,0 [1,0-12,0]	5,28±3,41	5,0 [1,0-12,0]	$\chi^2=8,831$ p=0,000 [1-3]
Toplam cerrahi	1,31±0,52	1,0 [1,0-3,0]	2,14±1,08	2,0 [1,0-4,0]	2,99±0,95	3,0 [1,0-5,0]	$\chi^2=53,401$ p=0,000 [1-2,3] [2-3]
Cerrahi sonrası takip (ay)	7,36±3,56	6,5 [3,0-16,0]	7,30±3,37	6,0 [3,0-13,0]	7,27±2,75	7,0 [3,0-16,0]	$\chi^2=0,223$ p=0,894
*Normal dağılıma sahip olmayan verilerde üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “Kruskal-Wallis H” test (χ^2 -tablo değeri) istatistikleri kullanılmıştır.							

4.8 Gruplar arasında final muayene parametrelerinin karşılaştırılması

Gruplar arasında son muayenede ölçülen GİB, SKK ve kullanılan antiglokom ilaç sayısı açısından anlamlı bir fark izlenmemiştir (p>0,05).

Son muayenedeki c/d değerleri açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark izlenmiştir. İyi ve orta GK sahip gözlerde son muayenede c/d değerleri kötü GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha düşük bulunmuştur (p=0,000).

Gruplar arasında final horizontal ve vertikal korneal çap değerleri (mm) açısından anlamlı fark tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda olan gözlerin horizontal ve vertikal korneal çapları iyi ve orta GK gruplarına göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir (p=0,000).

Her 3 grup arasında final AU açısından istatistiksel anlamlı fark tespit edilmiştir. İyi GK grubunda final AU orta ve kötü GK grubuna göre anlamlı

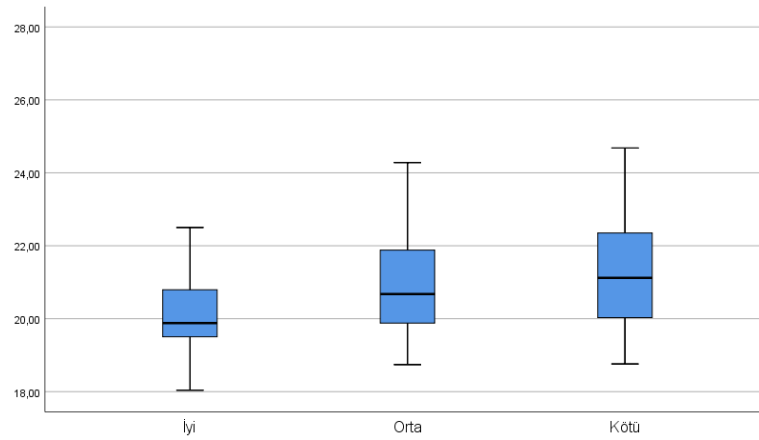
derecede düşük izlenmiştir. Orta GK grubundaki gözlerin final AU değeri kötü gruba göre anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (P=0,000).

Tablo 16. Gruplar arasında final muayene parametrelerinin karşılaştırılması

Grup Değişken	İyi (n=36) ⁽¹⁾		Orta (n=22) ⁽²⁾		Kötü (n=67) ⁽³⁾		İstatistiksel analiz* Olasılık
	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	
Final							
IOP	15,64±3,58	15,0 [11,0-28,0]	16,95±3,93	16,0 [11,0-28,0]	17,05±6,82	16,0 [11,0-45,0]	$\chi^2=7,144$ p=0,067
C/D	0,36±0,24	0,3 [0,1-0,8]	0,50±0,24	0,5 [0,1-0,8]	0,75±0,21	0,8 [0,1-0,9]	$\chi^2=47,467$ p=0,000 [1,2-3]
Horizontal çap	12,59±0,74	12,5 [11,0-14,0]	13,27±0,91	13,5 [11,5-15,0]	13,71±1,18	14,0 [11,0-16,0]	$\chi^2=25,605$ p=0,000 [1-2,3]
Vertikal çap	12,44±0,86	12,5 [11,0-14,0]	13,07±0,92	13,0 [11,0-14,5]	13,40±1,18	13,5 [10,0-15,5]	$\chi^2=17,286$ p=0,000 [1-2,3]
SKK	568,47±46,17	563,0 [449,0-712,0]	606,32±89,77	573,5 [478,0-858,0]	600,97±98,92	580,5 [467,0-948,0]	$\chi^2=2,993$ p=0,393
AU	22,55±1,21	22,7 [19,9-25,0]	23,98±1,35	24,0 [21,1-26,6]	25,73±1,80	25,7 [21,7-32,5]	F=49,386 p=0,000 [1-2,3][2-3]
AG ilaç sayısı	1,88±0,88	1,0 [0,0-3,0]	1,64±0,85	2,0 [0,0-3,0]	1,75±0,80	2,0 [0,0-3,0]	$\chi^2=2,213$ p=0,529

*Normal dağılıma sahip olan verilerde üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “ANOVA” test (F-tablo değeri) istatistikleri kullanılmıştır. Normal dağılıma sahip olmayan verilerde üç veya daha fazla bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında “Kruskal-Wallis H” test (χ^2 -tablo değeri) istatistikleri kullanılmıştır.

Grafik 2. Gruplar arası ortalama AU dağılımının kutu grafiği (box-plot) ile gösterimi



4.9 Gruplar arasında oküler komorbidite faktörlerinin karşılaştırılması

Tablo-17’ de gruplar arasında oküler komorbidite faktörlerinin karşılaştırılması mevcuttur.

Gruplar arasında nistagmus mevcudiyeti açısından istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda nistagmus varlığı iyi ve orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,003$).

Korneal opasite varlığı açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda korneal opasite varlığının iyi ve orta GK gruplarına göre anlamlı düzeyde daha yüksek sıklıkta olduğu görülmüştür ($p=0,000$).

Optik nöropati varlığı açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda olanlarda optik nöropati gelişimi iyi ve orta GK gruplarına göre anlamlı düzeyde daha yüksektir ($p=0,008$).

Refraktif ambliyopi mevcudiyeti açısından gruplar arasında istatistiksel anlamlı fark tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda refraktif ambliyopi iyi ve orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,008$).

Tablo 17. Gruplar arasında oküler komorbidite faktörlerinin sıklığının karşılaştırılması

Grup	İyi (n=36)		Orta (n=22)		Kötü (n=67)		İstatistiksel analiz* Olasılık
Değişken	n	%	n	%	n	%	
Nistagmus							
Yok	36	100,0	19	86,4	46	68,7	$\chi^2=15,362$
Var	-	-	3	13,6	21	31,3	p=0,003
K. opasite							
Yok	33	91,7	18	81,8	25	49,3	$\chi^2=21,700$
Var	3	8,3	4	18,2	43	50,7	p=0,000
O. nöropati							
Yok	36	100,0	18	81,8	40	59,7	$\chi^2=38,273$
Var	-	-	4	18,2	27	40,3	p=0,000
Refraktif ambliyopi							
Yok	29	80,6	9	40,9	39	58,2	$\chi^2=9,776$
Var	7	19,4	13	59,1	28	41,8	p=0,008

*İki nitel değişkenin birbiriyle ilişkilerinin incelenmesinde “Pearson- χ^2 ” çapraz tabloları kullanılmıştır.

4.10 Gruplar arasında final refraksiyon parametrelerinin karşılaştırılması:

Refraksiyon ölçümü yapılabilen 89 göze ait veriler incelendiğinde gruplara göre ortalama SE değerleri açısından her 3 grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık tespit edilmiştir. İyi GK grubunda olanların MSE değerleri, orta ve kötü GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek bulunmuştur (p=0,000). Aynı şekilde, orta GK grubu ile kötü GK grubu arasında anlamlı farklılık tespit edilmiştir. Orta GK grubunda ortalama SE kötü GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksektir (p=0,000).

Gruplar arasında > 6D miyopi durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir (p=0,000). İyi GK grubunda 6D’den yüksek miyopik kırma

kusuru olmadığı , orta GK grubunda olanlarda >6D miyopi sıklığının az olduğu ve kötü GK grubunda yüksek oranda >6D miyopi olduğu belirlenmiştir.

Gruplar ile >3D astigmatizma durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir ($p=0,000$). Kötü GK grubunda 3D'den yüksek astigmatizma varlığı iyi ve orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde yüksek izlenmiştir.

Gruplar arasında anizometropi varlığı açısından 3 grup açısından istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir. Kötü GK grubunda anizometropi varlığı iyi ve orta gruba göre anlamlı olarak yüksek izlenmiştir ($p=0,000$). Orta GK grubunda anizometropi varlığı iyi GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,000$).

Gruplar arasında emetropi durumu açısından istatistiksel anlamlı fark izlenmemekle birlikte emetrop olan 6 hastanın tamamının iyi GK grubunda olduğu görülmüştür ($p=0,008$).

Tablo 18. Grupların ortalama final GK değerleri

Grup	İyi (n=36) ⁽¹⁾		Orta (n=22) ⁽²⁾		Kötü (n=67) ⁽³⁾		İstatistiksel analiz* Olasılık
Değişken	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	
BCVA (LogMAR)	0,21±0,11	0,2 [0,0-0,4]	0,60±0,23	0,6 [0,1-1,0]	1,64±0,59	1,3 [0,7-2,9]	$\chi^2=98,698$ $p=0,000$ [1-2,3][2-3]

Tablo 19. Grupların final refraksiyon değerinin sferik ekivalanının ortalaması

Grup	İyi (n=36) ⁽¹⁾		Orta (n=22) ⁽²⁾		Kötü (n=32) ⁽³⁾		İstatistiksel analiz* Olasılık
Değişken	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	$\bar{X} \pm S. S.$	Medyan [Min-Max]	
Ottalama SE	- 1,60±1,62	-1,9 [(-4,3)-1,5]	-3,99±2,32	-3,7 [(-7,9)-0,0]	-7,76±2,89	-8,1 [(-11,7)-3,3]	$\chi^2=52,628$ p=0,000 [1-2,3][2-3]

Tablo 20. Gruplar arasında yüksek kırma kusurları ve refraktif patolojilerin dağılımı

Grup	İyi (n=36)		Orta (n=22)		Kötü (n=32)		İstatistiksel analiz* Olasılık
Değişken	n	%	n	%	n	%	
>2D Astigmatizma							
Yok	26	72,2	9	40,9	6	18,8	$\chi^2=19,784$ p=0,000
Var	10	27,8	13	59,1	26	81,2	
>6D Miyopi							
Yok	36	100,0	17	77,3	8	25,0	$\chi^2=44,836$ p=0,000
Var	-	-	5	22,7	24	75,0	
>6D Hipermetropi							
Yok	36	100,0	21	95,5	31	96,9	$\chi^2=1,485$ p=0,476
Var	-	-	1	4,5	1	3,1	
>1,50D Anizometropi							
Yok	17	47,2	8	36,4	6	18,8	$\chi^2=6,130$ p=0,047
Var	19	52,8	14	63,6	26	81,2	
Emetropi							
Yok	30	83,3	22	100,0	32	100,0	$\chi^2=9,643$ p=0,008
Var	6	16,7	0	-	0	-	
Ambliyopi							
Yok	24	66,7	10	45,5	9	28,1	$\chi^2=10,149$ p=0,006
Var	12	33,3	12	54,5	23	71,9	

4.11 Kötü prognostik faktörler baz alınarak lojistik regresyon modeli oluşturulması:

Tek değişkenli analizlerde kötü GK ile ilişkili olası risk faktörlerinin Backward:LR lojistik regresyon analizi sonucu tabloda verilmiştir.

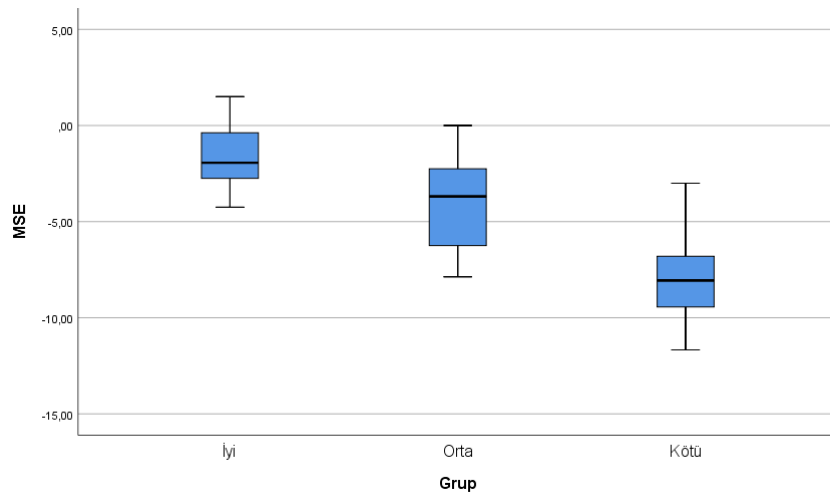
Mevcut modelde Ortalama SE'nin kötü prognoz durumunu etkileyen önemli bir parametre olduğu tespit edilmiştir ($p<0,05$). Ortalama SE değeri 1 birim arttığında, kötü prognoz riski %44,5 azalmaktadır (OR=0,555).

Final AU'nun final GK etkileyen en önemli parametre olduğu tespit edilmiştir ($p<0,05$). Final AL sınıfı ≥ 25 mm olanların, <25 mm olanlara göre kötü prognoz riski %677,9 kat daha fazladır (OR=6,779).

Tablo 21. Kötü prognoz risk durumu baz alınarak kurulan Lojistik Regresyon modeli

Değişken	B	S.H.	Wald	sd	p	OR	95% Güven Aralığı (OR)	
							Alt	Üst
MSE	-0,589	0,147	16,104	1	0,000	0,555	0,416	0,740
AL sınıfı*	1,914	0,780	6,013	1	0,014	6,779	1,468	14,297
Sabit	-4,225	0,857	24,295	1	0,000	0,015		
*Referans kategori: <25 mm CCR=91,1% $\chi^2_{(8)}=13,089$; $p=0,109$								

Grafik 3. Grafik-x: Gruplar arası ortalama SE dağılımının kutu grafiği (box-plot) ile gösterimi



5. TARTIŞMA:

PKG nadir bir hastalık olmakla birlikte az gelişmiş ve akraba evliliğinin sık olduğu toplumlarda çocukluk çağı görme azlığı nedenlerinin önemli bir yüzdesini oluşturur. Hastalık görme yolları ve görme gelişimini etkileyen “sensitif periyod” denilen ilk 2 yaşta görülmektedir. Hastalar çoğunlukla ilk 6 ay içinde tanı almakta, cerrahi tedaviler ise çoğunlukla ilk 2-4 yılda yapılmaktadır. Bu hastalarda potasiyel görme primer hastalığın ciddiyeti dışında erken tanı, tedavi ve düzenli takip ile korunabilir. Bu yaş grubunda görme fonksiyonu takibi oldukça zordur ve bu konuda uzmanlık gerektirir (15, 22).

Çalışmamızın esas amacı PKG nedeniyle cerrahi uygulanan ve takip edilen hastalarda final GK sonuçlarını ve etkileyen faktörleri sunmaktır. Literatürde PKG hastalarında çeşitli glokom cerrahisi prosedürlerinin GİB’e kısa ve uzun dönemde etkilerini inceleyen çalışmalar oldukça fazladır ancak GK ve refraksiyon sonuçlarını inceleyen az sayıda çalışma mevcuttur. Bu konuda yapılan çalışmalarda ise çeşitli final GK sonuçları ve etkileyen faktörler bildirilmiştir.

Bizim çalışmamızda iyi final GK (20/20-20/50) oranı %28,8 olarak bulunmuştur. Yassin ve arkadaşlarının Suudi Arabistan popülasyonunda, PKG’li 52 gözü inceledikleri uzun dönem görme sonuçlarını bildiren çalışmada GK 20/50’den yüksek olan gözlerin oranı %51 olarak bildirilmiştir (88). Jin Lee ve arkadaşlarının Güney Kore’de 44 PKG hastasının 71 gözünü dahil ettikleri GK ve ilişkili faktörleri inceleyen çalışmada GK 20/70’ten yüksek olan gözlerin oranı

%62 olarak bulunmuştur (44). Gusson ve arkadaşlarının PKG'li 40 hastanın 68 gözünü dahil ettikleri, uzun dönem GK ve cerrahi başarıyı değerlendirdikleri çalışmada hastaların %53,4'ünde iyi görme keskinliği olarak tanımladıkları $<0,5$ LogMAR görme keskinliği izlenmiştir (30). Çalışmamızda GK iyi olan grubun yüzdesinin diğer ülkelerde yapılan çalışmalara göre düşük olma nedeninin ırksal farklılıklar ve çalışmamızın ortalama takip süresinin diğer çalışmalara göre uzun olması ile ilgili olduğunu düşünmekteyiz. Bizim çalışmamızda hastaların ortalama takip süresi yaklaşık $7,30 \pm 3,09$ yıl idi.

Çalışmamızda kötü final GK ($<20/200$) %53,6 olarak bulunmuştur. PKG'de kötü görsel sonuçlar multifaktöriyel olup erken dönemde yüksek GİB'in glob ve üzerinde yarattığı genişleme, kornea ödemi ve geç dönemde oluşan korneal opasiteler, descemet membran yırtıkları, yüksek refraktif kusur, anizometropi, glokomatöz optik nöropati bu faktörlerden başlıcalarıdır. Jin lee ve arkadaşlarının yaptıkları, PKG'de GK sonuçları ile ilişkili faktörlerin değerlendirildiği çalışmada kötü final GK($<20/70$) oranı %38'dir (44). Bu çalışmadaki orandan oldukça fazla olarak Al Darrab ve arkadaşlarının 85 PKG hastası ile Suudi Arabistan popülasyonunda yaptıkları çalışmada kötü final GK ($<20/60$) %55 olarak bulunmuştur (92). Çalışmamızda kötü GK sonuçlarının daha yüksek olması PKG'nin toplumumuzda daha ağır seyretmesi, yüksek korneal skar oranı, akraba evliliği nedeniyle yüksek CYP1B1 mutasyon prevalansı, gecikmiş tanı ve yetersiz takip ile açıklanabileceğini düşünüyoruz.

PKG’de tedavide hedef GİB kontrolü ile optik sinir hasarını önlemektir. Kargi ve arkadaşlarının 204 PKG’li gözü dahil ettikleri çalışmada uzun dönemde GİB’in 19mm Hg altında stabil seyretmesinin optik sinir hasarını önlediği görme alanını koruduğu, cerrahi sonrası GİB kontrolünün final GK ile en çok ilişkili faktör olduğu söylenmiştir (59). Ancak yapılan çalışmalarda bu hipotezden farklı olarak GİB kontrolünün her zaman iyi GK sonuçlanmayabileceği, görsel prognozu etkileyen farklı faktörler olabileceği gösterilmiştir. De Silva ve arkadaşlarının 30 PKG’li gözün dahil edildiği, çocukluk çağı glokom hastalarında görsel sonuçları incelediği çalışmada takip süresi boyunca GİB < 19mm olması ve iyi görsel sonuçlar arasında düşük korelasyon bulunmuştur (4). Chang ve arkadaşlarının yaptığı PKG ile takipli 38 gözün dahil edildiği, uzun dönem görsel sonuçları etkileyen faktörlerin incelendiği çalışmada GİB’den bağımsız olarak,deprivasyon ambliyopisi ve anizometropik ambliyopi gelişiminin kötü görsel sonuçlar ile en sık ilişkili faktörler olduğu bulunmuştur (7). Bizim çalışmamızda tanı sonrası yapılan GAA muayenede ölçülen baseline GİB, takip süresi sonunda ölçülen final GİB değeri final GK grupları arasında anlamlı ilişkili izlenmemiştir. Takip süresi boyunca GİB stabilizasyonunun görsel prognoza etkisinin net olarak değerlendirilebilmesi için sabit takip aralıklı prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünüyoruz.

PKG’de yapılan ilk cerrahi sonrası medikal tedavi ile GİB sağlanamazsa ilerleyen yaşlarda tekrarlayan cerrahi gereksinimi olmaktadır. Khitri ve arkadaşlarının çocukluk çağı glokomlu 88 hastanın 133 gözünde final GK’yi

inceledikleri çalışmada 2'nin üzerinde cerrahi girişim yapılan gözlerde görme keskinliğini istatistiksel olarak anlamlı düşük bulmuşlardır (8). Yassin ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada da 1'den fazla cerrahi girişim uygulanan gözlerdeki GK sonuçlarında anlamlı bir fark bulunmamıştır (61). Çalışmamızda sadece PKG'li hastaları incelediğimizde yapılan toplam cerrahi prosedür sayısının iyi GK grubunda orta ve kötü GK gruplarına göre anlamlı düzeyde düşük olduğunu gözlemledik. Bu durumun ağır vakalarda ek cerrahi gereksinimi olması ve çoklu cerrahide yapılan kapama ve iyileşme zamanının ambliyopi ile ilişkisi nedeniyle olduğunu düşünmekteyiz.

Esfandiari ve arkadaşlarının PKG'lu 40 hastanın 63 gözünün uzun dönemde GK sonuçlarını inceledikleri çalışmada, tanı zamanı ile final GK arasında bir ilişki izlenmemiştir (9). Bizim çalışmamızda ilk tanı yaşı ve ilk cerrahi zamanı iyi final GK grubunda orta ve kötü GK grubuna göre anlamlı olarak daha geç idi. Bu durumun erken tanı ve cerrahi yapılan hastalarda neonatal dönemde fiziksel bulguların (korneal bulanıklık, buftalmus) daha şiddetli olması ve bu durumun da ilerleyen yaşlarda kötü prognoz ve final GK ile ilişkili olması nedeniyle olduğunu düşünüyoruz.

Dakroub ve arkadaşları PKG'de final GK ile ilgili yaptıkları çalışmada , tek taraflı hastalık ve çoklu ameliyatların düşük GK ($<20/50$) ile ilişkili olduğunu göstermişlerdir (6). Khitri ve arkadaşları daha önce tek taraflı hastalığı olan çocukluk çağı glokom hastalarının kötü görsel sonuca (EİDGK $<20/200$) sahip olma olasılığının 5 kat daha fazla olduğunu bildirmiştir (8). Bizim

çalışmamızda tek taraflı/bilateral hastalık ile final GK grupları arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır. Bu durumun unilateral vakaların sayıca az ve bilateralite oranımızın %71 olması ile ilişkili olduğunu düşünüyoruz.

Yassin ve arkadaşları PKG'li 53 gözün, uzun dönem görme sonuçlarını inceledikleri bir çalışmada hastaların ortalama SE değerini -4.47 ± 5.66 , final GK değerini logMAR 0.61 ± 0.57 olarak bulmuşlardır (61). Esfandiari ve arkadaşları PKG hastalarında 5 yıllık takip sonunda GK'yi değerlendirdikleri çalışmada ortalama final GK değerini 0.51 ± 0.56 , hastaların ortalama SE değerini -4.78 ± 5.97 olarak bulmuştur (9). Biz çalışmamızda hastalarımızın ortalama SE değerini -4.37 ± 3.53 logMAR , ortalama final GK değerini 1.05 ± 0.79 olarak bulduk. Uzun dönem takip sonuçlarında refraksiyon sonuçlarımız benzer iken, GK sonuçlarının daha kötü olmasını korneal skar gelişiminin yüksek oranda olması ile ilişkili olduğunu düşünüyoruz.

PKG hastalarında optik disk konfigürasyonundaki değişiklikler, yetişkinlerin gözünde meydana gelenlerden farklıdır. Optik disk çukurlaşma (c/d) oranı artışı bebeklerde hızlı ve erken gerçekleşebilir, ancak erken dönemde GİB düşüşü ile geri dönüşümlü olabilir. Bununla birlikte, optik disk çukurluğu veya konfigürasyonu her zaman görsel sonuçla ilişkili değildir. Çalışmamızda ilk muayenedeki c/d oranı ile final GK grupları arasında anlamlı bir ilişki yoktu ($p > 0.05$), ancak iyi GK grubunda son muayenede c/d oranı düşük olan hastalar anlamlı düzeyde daha yüksek izlendi. Hasta popülasyonumuzda ilk cerrahi sonrası optik disk çukurlaşma (c/d) oranında gerileme olan 16 hastanın 14'ü iyi

GK grubunda idi. Bu nedenle çalışmamız PKG hastalarında erken dönemde ve ameliyat sonrası takipte optik disk çukurlaşmasının dikkatli bir şekilde incelenmesinin önemli olduğunu destekler niteliktedir.

Çalışmamızda tanı sonrası ilk muayenede ölçülen horizontal ve vertikal kornea çapları ile GK grupları arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır. Takip süresi sonunda ise iyi ve orta GK gruplarında kötü GK grubuna göre horizontal ve vertikal kornea çaplarının anlamlı düzeyde daha düşük olduğu izlenmiştir ($p=0,000$). Jin lee ve arkadaşlarının 71 PKG hastasında görme prognozu üzerine etkili faktörleri inceledikleri çalışmada bizim çalışmamızdan farklı olarak, takip süresi sonunda ölçülen kornea çapları arasında iyi GK ($>20/70$) ve kötü GK ($<20/70$) gruplarında anlamlı fark izlenmemiştir (44).

Fung ve arkadaşları 46 PKG hastasının 81 gözü üzerinde yaptıkları bir çalışmada, hastaların son takipte göziçi basıncını ortalama $17,2\pm 8,75$, c/d oranını $0,52\pm 0,24$ olarak bulmuşlardır (93). Biz çalışmamızda hastaların son takipte GİB'i ortalama $13,32\pm 6,38$, c/d oranını $0,47\pm 0,20$ olarak bulduk. Yine bu çalışmada hastalara ilk cerrahi girişim olarak %70,8 trabekülotomi, %7,9 oranında tüp şant ameliyatı, %4,5 oranında siklostrüksiyon, %5,6 oranında trabekülektomi uygulanmıştır. Bizim çalışmamızda ilk cerrahi girişim olarak 22 göze (%17,6) gonyotomi, 50 göze (%40) metal trabekülotomi, 34 göze (%27,2) sütür trabekülotomi, 7 göze GATT (%5,6), 5 göze (%4) trabekülotomi+ trabekülektomi uygulandı. Gruplar arasında ilk cerrahi prosedür tercihi dağılımına baktığımızda iyi

GK grubunda istatistiksel olarak anlamlı olmamakla birlikte gonyotomi ve GATT uygulanan göz sayısının fazla olduğunu gözlemledik.

Siklodestrüktif işlemlerin erişkin dirençli glokom vakalarında kullanımı ile ilgili birçok çalışma mevcuttur. Pediatrik vakalarda kullanımı sınırlı olduğu için literatürde görsel prognoz ile ilişkisini inceleyen çalışma yoktur. Çalışmamızda ise, kötü GK grubunda TSDSD uygulama yüzdesi iyi ve orta GK gruplarına göre istatistiksel anlamlı olarak yüksek olduğunu bulduk ($p=0,000$).

Çalışmamızda ilaçlı veya ilaçsız GİB< 21 olmasını cerrahi başarı kriteri olarak tanımladık. Takip süresi sonunda cerrahi başarı oranımızı %76,8 olarak bulduk. Gusson ve arkadaşlarının PKG'li 40 hastanın 70 gözünün uzun dönem cerrahi sonuçlarını değerlendirdikleri çalışmada cerrahi başarı benzer şekilde tanımlanmış olup cerrahi başarı oranı %81 olarak bulunmuştur (30).

Yassin ve arkadaşlarının PKG'li 53 gözün görsel prognozunu etkileyen faktörleri değerlendirdiği çalışmada postoperatif dönemde antiglokom ajan gereksinimi olmasının final GK ile ilişkisi bulunamamıştır (61). Çalışmamızda bu sonuç ile uyumlu olarak preoperatif ve postoperatif antiglokomatöz ajan gereksinimi olması ve kullanılan antiglokomatöz ajan sayısı ile final GK grupları arasında anlamlı bir ilişki bulunamadı.

Çalışmamızda kötü görme keskinliği ile en sık ilişkili oküler komorbidite olarak korneal opasite (% 40) ,ikinci sıklıkta refraktif ambliyopi (%38,4), üçüncü sıklıkta ise optik nöropati (%24,8) izlendi. Kargi ve arkadaşları 204

PKG’li gözü dahil ettikleri GK üzerine etkili faktörleri değerlendirdikleri çalışmada hem primer hem de sekonder konjenital glokom vakalarında en sık görmeyi azaltan faktörü anizometropik ambliyopi olarak bulmuşlardır (59). Bizim çalışmamızda ise korneal opasiteye bağlı deprivasyon ambliyopisi anizometropik ambliyopiye göre daha fazladır. Literatürde 3 aydan daha küçük bebeklerde izlenen korneal ödemin kalıcı olma ve görme keskinliği üzerine olumsuz etkide bulunma ihtimalinin fazla olduğunu destekleyen çalışmalar mevcuttur (6, 93). Al Hazmi ve arkadaşlarının doğu toplumunda, Suudi Arabistan popülasyonunda yaptıkları PKG’de cerrahi tedavi başarısını etkileyen faktörleri değerlendirdikleri çalışmada 820 gözün 582’sinde (%71) kornea opasite izlenmiştir (94). Çalışmamızda korneal opasite yüzdesinin (%40) fazla olmasının PKG’nin bu çalışmaların yapıldığı batı toplumlarında Türk toplumuna göre daha hafif seyretmesi ve hasta popülasyonumuzun yüksek oranda ilk 3 ayda korneal ödeme başvurması nedeniyle olduğunu düşünüyoruz.

Chang ve arkadaşları 15 çocukluk çağı glokom hastasının 26 gözünü dahil ettikleri, hastalarında uzun dönem sonuçları etkileyen faktörleri değerlendirdikleri çalışmada kornea opasitesi, anterior segment disgenezisi ve nistagmus varlığı ile kötü görme keskinliği sonuçları arasında anlamlı bir ilişki bulmuştur (7). Bizim çalışmamızda 24 hastada (%19,2) nistagmus mevcut olup, kötü GK gizimrubunda iyi ve orta GK gruplarına göre istatistiksel olarak anlamlı daha yüksek izlenmiştir.

Miyopi ve astigmatizma PKG’li hastalarda oldukça sıktır. Çalışmamızda miyopi (<-1D) prevalansı %91, astigmatizma prevalansı 56 (%62,9)’dir.

Maksimum miyopik refraksiyon kusuru -16D'dir. PKG'nin ilk 2 yılda erken dönemde izlenmesi ve bu dönemde skleral elastisite nedeniyle genişleyen globun aksiyel miyopi ile sonuçlanması beklenen bir durumdur (34, 44). Son dönemde yapılan çalışmalarda glob ön arka çapı artarken lens iris diyaframının öne doğru hareket ettiği, bu durumun gözün efektif fokal noktasını değiştirdiği ve yüksek miyopi ve astigmatizmayı indüklediği bir diğer teori olarak ortaya atılmıştır (80). Hastalığın sık görülen PKG'ye özgü bulguların olan haab stria'nın skar gelişme dahi uzun dönemde yüksek irregüler astigmatizma ile ilişkisi bilinmektedir(4, 61).

Çalışmamızda yüksek miyopi ($<-6D$) sıklığı 29 (%32,2) olup kötü GK ile ilişkili bulunmuştur. Biglan ve arkadaşlarının glokomda uzun dönem takip sonuçlarını sundukları çalışmalarında hasta popülasyonunun 2/3'ünde yüksek miyopi ($>3D$) izlenmiştir (35). Mandal ve arkadaşları tarafından yapılan glokomda uzun dönem cerrahi başarıyı değerlendiren çalışmada miyopi prevalansı %73,8, ortalama SE -6 D olarak bulunmuştur (50).

Çalışmamızda yüksek astigmatizma sıklığı ($>3D$) 49 (%54,4) olarak bulunmuş olup kötü GK ile ilişkili bulunmuştur. Ön segmentin genişlemesine bağlı oluşan korneal irregülerite, korneal skar oluşumu yüksek astigmatizmanın başlıca nedenlerindendir. Çalışmamızda hipermetropi sıklığı %2,2 olup literatürde bildirilenden daha azdır.

Çalışmamızda 56 hastada(%76,7) görmeye yardımcı optik cihaz olarak gözlük kullanımı, 5 hastada (%6,8) teleskopik sistem kullanımı mevcut idi. Teleskopik sistemlerin tamamı görme alanını daha fazla daraltmaması açısından düşük büyütme özelliğine sahipti. Hastalarımızın hiçbirinde yakın görme için ek optik enstrüman gereksinimi olmadı, bu durumun nedeninin çocukluk çağında akomodasyonun geniş aralığı olduğunu düşünmekteyiz.

Okul öncesi çağındaki çocuklarda görsel gelişim aynı zamanda devam ettiği için sıkı bir ambliyopi takibi ve kapama tedavisi ile görme düzeyi ilerleyen yaşlarda artabilir. Literatürde PKG hastalarında refraktif ambliyopi sıklığı %20-40 arasında bildirilmiştir. Ancak kapama tedavisi ve takip sonuçları ile ilgili yayınlanmış tek çalışma vardır. Jin Lee ve arkadaşlarının 44 PKG hastasının 71 gözünü değerlendirdikleri çalışmada hastaların %54,9'una, 39 hastaya iki göz arasında GK farkı nedeniyle (PKG nedenli veya anizometropi nedenli) kapama tedavisi verilmiştir. Alt grup analizi yapıldığında kapama tedavisi verilen grupta istatistiksel olarak anlamlı bir görme artışı elde etmişlerdir. Biz de çalışmamızda 24 göze (%19,2) ambliyopi nedeniyle kapama tedavisi uyguladık. Kapama tedavisi uygulanan hastaların önemli bir yüzdesi(%70,4) unilateral vakalardan oluşmaktaydı. Kapama tedavisi öncesi ortalama GK $0,96 \pm 1,11$ Log MAR düzeyindeydi. Takip süresi sonunda ortalama GK $0,69 \pm 0,51$ LogMAR düzeyine yükseldi. Hasta popülasyonumuzda uygulanan kapama tedavisi sonuçlarına dayanarak çok az gören hastaların kapama tedavisinden fayda görmediğini gözlemledik. Ayrıca karşı göze kapama uygulandığında ambliyopik gözün GK

daha az olduđu için PKG nedeniyle yapılan tedavi hasta açısından zorluklar taşıdığını, bu nedenle hasta seçiminin önemli olduğunu düşünmekteyiz. Sonuçlarımız, kapama tedavisi öncesi az görmenin kapama tedavisi başarısını düşürdüğünü gösterdi. Başlangıçta ölçülen daha iyi GK ile başvuran hastalarda kapama tedavisi ile sıra artışı sağlandı. Bu korelasyon, GK iyileştirmek için refraksiyon ölçümü ve pediatrik oftalmoloji takibinin önemini vurgulamaktadır. Sonuçlarımız kırma kusurlarının düzeltilmesini takiben kapama tedavisine başlanarak GK’de iyileşme elde etmenin mümkün olduğunu göstermiştir. Çalışmamızda anizometropi veya tek taraflı glokom prezentasyonu nedeniyle her iki göz arasında GK farkı olan tüm hastalara oklüzyon tedavisi uygulanmıştır. Alt grup analizi, kapama hastaların GK’de önemli bir iyileşme olduğunu göstermiştir. Bu nedenle glokom cerrahisi sonrası yakın GK takibinin önemli olduğunu düşünmekteyiz.

Çalışmamızda ilk muayenede ölçülen AU ile GK grupları arasında anlamlı bir ilişki izlenmemiştir. Takip süresi sonunda AU açısından değerlendirildiğinde ise her 3 grup arasında anlamlı farklılık olduğu görülmüştür. Tek değişkenli analizlerde görsel prognoz üzerinde etkili olduğu görülen parametreler kötü final GK baz alınarak lojistik regresyon analizi ile değerlendirildiğinde takip süresi sonunda ölçülen AU değerinin kötü GK ile en çok ilişkili parametre olduğu bulunmuştur. Çalışmamızda takip süresi sonunda AU değerinin 25 mm’den 1mm fazla olması kötü GK olasılığını 6 kat arttırmaktadır. Literatürde daha önce yapılan çalışmalarda AU’nun tanıda >24mm

olmasının kötü prognostik faktörlerden olduğu bildirilmiştir. Gusson ve arkadaşlarının PKG'li 40 hastanın 68 gözünde cerrahi başarı ve görme fonksiyonunu değerlendirdikleri çalışmasında çalışmamıza benzer olarak, takip süresi sonundaki AU ile kötü görsel sonuçlar arasında kuvvetli korelasyon izlenmiştir (30).

Çalışmamız çok sayıda hasta ile yapılan geniş kapsamlı bir çalışma olmakla birlikte bazı kısıtlılıkları mevcuttur. Çalışmamız retrospektif bir çalışma olması nedeniyle takip aralıkları ve veriler standardize değildir. GİB, AU, kornea çapı, refraksiyon gibi ölçümler standardize olarak tek bir kişi tarafından yapılmamıştır. GİB ölçümleri yaşa ve mevcut duruma bağlı farklı cihazlar tarafından ölçülmüştür. Görme keskinliği ölçümünde yaş, konuşma durumu ve algılama kabiliyeti gelişimine göre farklı yöntemler kullanılmıştır.

Sonuç olarak çalışmamız Türk popülasyonunda PKG hastalarının GK ve refraksiyon sonuçlarını bildiren geniş kapsamlı bir çalışmadır. PKG hastalarında yapılan cerrahi sonrası hedeflenen GİB ulaşıp stabil GİB sağlansa da ömür boyu görme potansiyelini azaltacak ek refraktif patolojiler mevcuttur. Tanı ve tedavi sonrası ömür boyu devam eden takiplerde gelişen refraktif kusurların farkedilmesi mevcut görme potansiyelinin korunması için hayati önem taşımaktadır. Bu hastaların çocukluk çağında glokom açısından izlemine ek olarak bu konuda deneyimi olan pediatrik oftalmologlar tarafından GK ile ilişkili faktörlerin zamansal olarak detaylı değerlendirilebilmesi için prospektif çalışmalara da ihtiyaç vardır.

6. SONUÇ:

Çalışmamızda 73 PKG hastasının 125 gözü incelendi. Başvuru semptomu, ilk muayene ölçümleri kaydedildi. Uygulanan ilk cerrahi prosedür ve ek cerrahi prosedür uygulandıysa diğer metodlar ve toplam cerrahi sayısı kaydedildi. Takip süresi sonunda parametrelere ait final değerler kaydedildi. Refraksiyon alınabilen grupta final vizitinde otorefraktometre ölçümlerine göre ortalama SE hesaplaması yapıldı. Refraksiyon değerlerine göre; her bir gözde $SE \leq -1$ diyoptri (D) olan olgular miyopik ,her bir gözde $SE \geq +1$ D olan olgular hipermetropik, her bir gözde silindirik refraksiyonu ≥ 1 D olan olgular astigmatik gruba dahil edildi. Miyopik gözlerde SE göre $< -6D$ olan yüksek miyopik grup, astigmatik grupta yüksek astigmatik gözler (>3 D) görme keskinliği sonuçları açısından ayrı değerlendirmeye alındı. Çalışmamızda iki göz arasında >1 D kırma kusuru varlığı anizometropi olarak kabul edildi. Anizometropik olgularda yapılan GK muayenesinde gözler arasında eşel ile ölçülen görme keskinliğinde iki veya daha fazla sıra ($>0,2$ LogMAR) fark olması refraktif ambliyopi kriteri olarak tanımlandı.

Hastalar takip süresi sonunda final GK'ne göre İyi GK (20/20-20/50) Orta GK (20/50-20/200) ve Kötü GK ($<20/200$) olmak üzere 3 alt gruba ayrıldı.

- Gruplar arasında cinsiyet, göz ve bilateral durum, ilk muayenedeki GİB, c/d oranı, SKK, AU, horizontal ve vertikal korneal çap ve başvuruda

kullanılan antiglokom ajan sayısı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark görülmemiştir.

- Buftalmusun iyi GK grubunda göre istatistiksel anlamlı daha az sıklıkta olduğu izlenmiştir. ($p=0,001$). Kötü GK grubunda olan hastalarda haab stria oranı iyi GK grubuna göre anlamlı yüksek sıklıkta bulunmuştur ($p=0,000$).
- İyi GK grubunda olan hastaların tanı yaşı ve ilk cerrahi yaşı kötü GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,000$). Bu durum ağır vakalarda fiziksel bulguların daha şiddetli oluşu ile aileyi doktora daha erken yönlendirmesine bağlanmıştır.
- Toplam cerrahi sayısı açısından her 3 grup arasında anlamlı fark izlenmiştir. Orta ve kötü GK grubunda olanların toplam cerrahi sayısı iyi GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,000$). Kötü GK grubunda olanların toplam cerrahi sayısı ise orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek bulunmuştur ($p=0,000$).
- İlk cerrahi tercihinine bakıldığında, iyi GK grubunda ilk cerrahide gonyotomi ve GATT tercih edilen göz yüzdesi orta ve kötü GK gruplarına göre istatistiksel olarak anlamlı olmamakla birlikte yüksektir ($p>0,05$).
- Kötü GK grubunda TSDSD uygulama gereksinimi iyi ve orta gruba göre anlamlı düzeyde yüksek izlenmiştir ($p=0,000$).
- Gruplar arasında takip süresi sonunda ölçülen GİB, SKK ve kullanılan antiglokom ilaç sayısı açısından anlamlı bir fark izlenmemiştir ($p>0,05$).

- Kötü GK grubunda takip süresi sonunda ölçülen c/d değerleri, horizontal ve vertikal kornea çapları iyi ve orta GK gruplarına göre anlamlı düzeyde daha yüksek bulunmuştur ($p=0,000$).
- Her 3 grup arasında final AU açısından istatistiksel anlamlı fark tespit edilmiştir. İyi GK grubunda final AU orta ve kötü GK grubuna göre anlamlı derecede düşük izlenmiştir. Orta GK grubundaki gözlerin final AU değeri kötü gruba göre anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur ($p=0,000$).
- Kötü GK grubunda nistagmus varlığı iyi ve orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,003$).
- Kötü GK grubunda korneal opasite yüzdesi iyi ve orta GK gruplarına göre anlamlı düzeyde daha yüksek görülmüştür ($p=0,000$).
- Kötü GK grubunda olanlarda optik nöropati gelişimi ve refraktif ambliyopi varlığı iyi ve orta GK gruplarına göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,008$).
- Üç grup arasında $>6D$ miyopi sıklığı açısından istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmiştir. İyi GK grubunda $6D$ 'den yüksek miyopik kırma kusuru olmadığı, kötü GK grubunda orta GK grubuna göre yüksek oranda $>6D$ miyopi olduğu belirlenmiştir ($p=0,000$).
- Kötü GK grubunda $3D$ 'den yüksek astigmatizma varlığı iyi ve orta GK grubuna göre anlamlı düzeyde yüksek izlenmiştir ($p=0,000$).

- Kötü GK grubunda anizometri varlığı iyi ve orta gruba göre, orta GK grubunda anizometri varlığı iyi GK grubuna göre anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir ($p=0,000$).
- Tek değişkenli analizlerde tüm etkisi olabilecek tahmini parametreler kullanılarak, kötü GK riski baz alınarak yapılan Backward:LR lojistik regresyon analizi sonucunda ortalama SE'nin kötü prognoz durumunu etkileyen önemli bir parametre olduğu tespit edilmiştir ($p<0,05$). Ortalama SE değeri 1 birim arttığında, kötü prognoz riski %44,5 azalmaktadır ($OR=0,555$).
- Final AU değerinin final GK etkileyen en önemli parametre olduğu tespit edilmiştir ($p<0,05$). Final AL sınıfı ≥ 25 mm olanların, <25 mm olanlara göre kötü prognoz riski %677,9 kat daha fazladır ($OR=6,779$).

7. REFERANSLAR:

1. Tamçelik N, Atalay E, Bolukbasi S, Çapar O, Ozkok A. Demographic features of subjects with congenital glaucoma. *Indian J Ophthalmol.* 2014;62(5):565-9.
2. Tawara A, Inomata H. Developmental immaturity of the trabecular meshwork in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1981;92(4):508-25.
3. Barkan O. Pathogenesis of congenital glaucoma: gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1955;40(1):1-11.
4. de Silva DJ, Khaw PT, Brookes JL. Long-term outcome of primary congenital glaucoma. *J aapos.* 2011;15(2):148-52.
5. Badawi AH, Al-Muhaylib AA, Al Owaifeer AM, Al-Essa RS, Al-Shahwan SA. Primary congenital glaucoma: An updated review. *Saudi J Ophthalmol.* 2019;33(4):382-8.
6. Dakroub M, Khair D, Noureddine B, Al-Haddad C. Pediatric Glaucoma in a University Hospital. *J Curr Glaucoma Pract.* 2021;15(1):8-13.
7. Chang MW, Kim YY, Kim SH. Visual Outcome in Children With Congenital Glaucoma. *J Korean Ophthalmol Soc.* 2009;50(5):743-8.
8. Khitri MR, Mills MD, Ying GS, Davidson SL, Quinn GE. Visual acuity outcomes in pediatric glaucomas. *J aapos.* 2012;16(4):376-81.
9. Esfandiari H, Basith SST, Kurup SP, Mets-Halgrimson R, Hassanpour K, Yoon H, et al. Long-term surgical outcomes of ab externo trabeculotomy in the management of primary congenital glaucoma. *J aapos.* 2019;23(4):222.e1-.e5.
10. Weinreb RN, Aung T, Medeiros FA. The pathophysiology and treatment of glaucoma: a review. *Jama.* 2014;311(18):1901-11.

11. Zagora SL, Funnell CL, Martin FJ, Smith JE, Hing S, Billson FA, et al. Primary congenital glaucoma outcomes: lessons from 23 years of follow-up. *Am J Ophthalmol*. 2015;159(4):788-96.
 12. Ghate D, Wang X. Surgical interventions for primary congenital glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;1:Cd008213.
 13. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2004;41(5):271-88; quiz 300-1.
 14. Moore DB, Tomkins O, Ben-Zion I. A review of primary congenital glaucoma in the developing world. *Surv Ophthalmol*. 2013;58(3):278-85.
 15. Mandal AK, Chakrabarti D. Update on congenital glaucoma. *Indian J Ophthalmol*. 2011;59 Suppl(Suppl1):S148-57.
 16. Abu-Amro KK, Edward DP. Primary Congenital Glaucoma. In: Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, et al., editors. *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle
- Copyright © 1993-2022, University of Washington, Seattle. GeneReviews is a registered trademark of the University of Washington, Seattle. All rights reserved.; 1993.
17. Mann IC. The development of the human eye. 1928.
 18. Anderson DR. The development of the trabecular meshwork and its abnormality in primary infantile glaucoma. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1981;79:458-85.
 19. McMenamin PG. A quantitative study of the prenatal development of the aqueous outflow system in the human eye. *Exp Eye Res*. 1991;53(4):507-17.
 20. Yue BY. The extracellular matrix and its modulation in the trabecular meshwork. *Surv Ophthalmol*. 1996;40(5):379-90.

21. Keller KE, Peters DM. Pathogenesis of glaucoma: Extracellular matrix dysfunction in the trabecular meshwork-A review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2022;50(2):163-82.
22. Karaconji T, Zagora S, Grigg JR. Approach to childhood glaucoma: A review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2022;50(2):232-46.
23. Cascella R, Strafella C, Germani C, Novelli G, Ricci F, Zampatti S, et al. The Genetics and the Genomics of Primary Congenital Glaucoma. *Biomed Res Int*. 2015;2015:321291.
24. Panicker SG, Reddy AB, Mandal AK, Ahmed N, Nagarajaram HA, Hasnain SE, et al. Identification of novel mutations causing familial primary congenital glaucoma in Indian pedigrees. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2002;43(5):1358-66.
25. Khan AO. Genetics of primary glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2011;22(5):347-55.
26. Shah M, Bouhenni R, Benmerzouga I. Geographical Variability in CYP1B1 Mutations in Primary Congenital Glaucoma. *J Clin Med*. 2022;11(7).
27. Yu Chan JY, Choy BN, Ng AL, Shum JW. Review on the Management of Primary Congenital Glaucoma. *J Curr Glaucoma Pract*. 2015;9(3):92-9.
28. Blumberg D, Congdon N, Jampel H, Gilbert D, Elliott R, Rivers R, et al. The effects of sevoflurane and ketamine on intraocular pressure in children during examination under anesthesia. *Am J Ophthalmol*. 2007;143(3):494-9.
29. Cronemberger S, Veloso AW. Comparison of Tono-Pen Avia and Handheld Applanation Tonometry in Primary Congenital Glaucoma. *J Glaucoma*. 2021;30(5):e227-e30.
30. Gusson E, Chemello F, Longo R, Franzolin E, Vesentini R, Verlato G, et al. Primary congenital glaucoma surgery: outcomes and visual function. *Int Ophthalmol*. 2021;41(11):3861-7.

31. Martini E, Bressan F, Benvenuti S, Rizzo L, La Torre MS, Novelli GP. [[Anesthesia with sevoflurane and orotracheal intubation for pediatric ophthalmic surgery of medium length in day hospital]]. *Minerva Anesthesiol.* 2000;66(11):807-10.
 32. Dominguez A, Baños S, Alvarez G, Contra GF, Quintela FB. Intraocular pressure measurement in infants under general anesthesia. *Am J Ophthalmol.* 1974;78(1):110-6.
 33. Angmo D, Ramesh P, Mahalingam K, Azmira K, Pandey S, Gupta V, et al. Comparative Evaluation of Rebound and Perkins Tonometers in Pediatric Glaucoma With Varied Corneal Characteristics. *J Glaucoma.* 2021;30(4):312-6.
 34. Kiskis AA, Markowitz SN, Morin JD. Corneal diameter and axial length in congenital glaucoma. *Can J Ophthalmol.* 1985;20(3):93-7.
 35. Biglan AW. Glaucoma in children: are we making progress? *J aapos.* 2006;10(1):7-21.
 36. Seidman DJ, Nelson LB, Calhoun JH, Spaeth GL, Harley RD. Signs and symptoms in the presentation of primary infantile glaucoma. *Pediatrics.* 1986;77(3):399-404.
 37. Jeang LJ, Margo CE, Espana EM. Diseases of the corneal endothelium. *Exp Eye Res.* 2021;205:108495.
 38. Shah R, Amador C, Tormanen K, Ghiam S, Saghizadeh M, Arumugaswami V, et al. Systemic diseases and the cornea. *Exp Eye Res.* 2021;204:108455.
 39. Guier CP, Patel BC, Stokkermans TJ, Gulani AC. Posterior Polymorphous Corneal Dystrophy. *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*
- Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.; 2022.
40. Honig MA, Barraquer J, Perry HD, Riquelme JL, Green WR. Forceps and vacuum injuries to the cornea: histopathologic features of twelve cases and review of the literature. *Cornea.* 1996;15(5):463-72.

41. Papadopoulos M, Cable N, Rahi J, Khaw PT. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2007;48(9):4100-6.
42. Sacchi M, Lizzio RAU, Villani E, Monsellato G, Lucentini S, Cremonesi E, et al. Medical management of pediatric glaucoma: lessons learned from randomized clinical trials. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2020;258(8):1579-86.
43. Gulati S, Aref AA. Oral acetazolamide for intraocular pressure lowering: balancing efficacy and safety in ophthalmic practice. *Expert Rev Clin Pharmacol.* 2021;14(8):955-61.
44. Lee HJ, Kim YK, Jeoung JW, Park KH, Kim SJ. Visual outcomes and associated factors of primary congenital glaucoma in children. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2021;259(11):3445-51.
45. Tamçelik N, Ozkiriş A. A comparison of viscogoniomy with classical goniotomy in Turkish patients. *Jpn J Ophthalmol.* 2004;48(4):404-7.
46. Plager DA, Neely DE. Intermediate-term results of endoscopic diode laser cyclophotocoagulation for pediatric glaucoma. *J aapos.* 1999;3(3):131-7.
47. BARKAN O. TECHNIC OF GONIOTOMY. *Archives of Ophthalmology.* 1938;19(2):217-23.
48. Akimoto M, Tanihara H, Negi A, Nagata M. Surgical results of trabeculotomy ab externo for developmental glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 1994;112(12):1540-4.
49. Khalil DH, Abdelhakim MA. Primary trabeculotomy compared to combined trabeculectomy-trabeculotomy in congenital glaucoma: 3-year study. *Acta Ophthalmol.* 2016;94(7):e550-e4.
50. Mandal AK, Gothwal VK, Nutheti R. Surgical outcome of primary developmental glaucoma: a single surgeon's long-term experience from a tertiary eye care centre in India. *Eye (Lond).* 2007;21(6):764-74.

51. Tamcelik N, Ozkiris A, Sarici AM. Long-term results of combined viscotrabeculotomy-trabeculectomy in refractory developmental glaucoma. *Eye (Lond)*. 2010;24(4):613-8.
52. Grover DS, Godfrey DG, Smith O, Feuer WJ, Montes de Oca I, Fellman RL. Gonioscopy-assisted transluminal trabeculotomy, ab interno trabeculotomy: technique report and preliminary results. *Ophthalmology*. 2014;121(4):855-61.
53. Grover DS, Smith O, Fellman RL, Godfrey DG, Butler MR, Montes de Oca I, et al. Gonioscopy assisted transluminal trabeculotomy: an ab interno circumferential trabeculotomy for the treatment of primary congenital glaucoma and juvenile open angle glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 2015;99(8):1092-6.
54. Ikeda H, Ishigooka H, Muto T, Tanihara H, Nagata M. Long-term Outcome of Trabeculotomy for the Treatment of Developmental Glaucoma. *Archives of Ophthalmology*. 2004;122(8):1122-8.
55. Gressel MG, Heuer DK, Parrish RK, 2nd. Trabeculectomy in young patients. *Ophthalmology*. 1984;91(10):1242-6.
56. Huang J, Lin J, Wu Z, Xu H, Zuo C, Ge J. Outcomes of Ahmed glaucoma valve implantation in advanced primary congenital glaucoma with previous surgical failure. *Clin Ophthalmol*. 2015;9:977-83.
57. Atrata R, Rehurek J. Long-term results of transscleral cyclophotocoagulation in refractory pediatric glaucoma patients. *Ophthalmologica*. 2003;217(6):393-400.
58. Bock CJ, Freedman SF, Buckley EG, Shields MB. Transscleral diode laser cyclophotocoagulation for refractory pediatric glaucomas. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1997;34(4):235-9.
59. Kargi SH, Koc F, Biglan AW, Davis JS. Visual acuity in children with glaucoma. *Ophthalmology*. 2006;113(2):229-38.

60. Chaudhary RS, Gupta A, Sharma A, Gupta S, Sofi RA, Sundar D, et al. Long-term functional outcomes of different subtypes of primary congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 2020;104(9):1288-92.
61. Yassin SA. Long-Term Visual Outcomes in Children with Primary Congenital Glaucoma. *Eur J Ophthalmol*. 2017;27(6):705-10.
62. Simons K. Visual acuity norms in young children. *Surv Ophthalmol*. 1983;28(2):84-92.
63. Lai YH, Wang HZ, Hsu HT. Development of visual acuity in preschool children as measured with Landolt C and Tumbling E charts. *J aapos*. 2011;15(3):251-5.
64. Brant JC, Nowotny M. Testing of visual acuity in young children: an evaluation of some commonly used methods. *Dev Med Child Neurol*. 1976;18(5):568-76.
65. Vision screening for children 1 to 5 years of age: US Preventive Services Task Force Recommendation statement. *Pediatrics*. 2011;127(2):340-6.
66. Ruttum MS, Dahlgren M. Comparison of the HOTV and Lea symbols visual acuity tests in patients with amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2006;43(3):157-60.
67. Candy TR, Mishoulam SR, Nosofsky RM, Dobson V. Adult discrimination performance for pediatric acuity test optotypes. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2011;52(7):4307-13.
68. Cook RC, Glasscock RE. Refractive and ocular findings in the newborn. *Am J Ophthalmol*. 1951;34(10):1407-13.
69. Donahue SP. Relationship between anisometropia, patient age, and the development of amblyopia. *Am J Ophthalmol*. 2006;142(1):132-40.
70. Troilo D. Neonatal eye growth and emmetropisation--a literature review. *Eye (Lond)*. 1992;6 (Pt 2):154-60.

71. Birch EE. Amblyopia and binocular vision. *Prog Retin Eye Res.* 2013;33:67-84.
72. Gunton KB. Advances in amblyopia: what have we learned from PEDIG trials? *Pediatrics.* 2013;131(3):540-7.
73. Al-Romhein P, Fröhlich M, Schmickler S, Salchow DJ. [Detections of refractive risk factors for amblyopia with Plusoptix Autorefractor A09]. *Ophthalmologie.* 2022;119(10):1035-40.
74. Seymen Z, Bekmez S, Eris E, Yildiz BK, Vural A, Ogreden T, et al. Comparison of Adult Refractive Disorder Measurements Using HandyRef-K, Retinomax, Plusoptix, and Table-top Autorefractometer Devices. *Beyoglu Eye J.* 2021;6(2):108-14.
75. Bui Quoc E, Guilmin Crepon S, Tinguely S, Lavallee G, Busquet G, Angot M, et al. [Comparison of refraction with or without cycloplegia using Retinomax(®) or Plusoptix(®) devices]. *J Fr Ophtalmol.* 2017;40(3):209-14.
76. Hollis J, Allen PM, Heywood J. Learning retinoscopy: A journey through problem space. *Ophthalmic Physiol Opt.* 2022;42(5):940-7.
77. Doherty SE, Doyle LA, McCullough SJ, Saunders KJ. Comparison of retinoscopy results with and without 1% cyclopentolate in school-aged children. *Ophthalmic Physiol Opt.* 2019;39(4):272-81.
78. Ingram RM, Barr A. Changes in refraction between the ages of 1 and 3 1/2 years. *Br J Ophthalmol.* 1979;63(5):339-42.
79. Tideman JWL, Polling JR, Jaddoe VWV, Vingerling JR, Klaver CCW. Growth in foetal life, infancy, and early childhood and the association with ocular biometry. *Ophthalmic Physiol Opt.* 2019;39(4):245-52.
80. Landreneau JR, Hesemann NP, Cardonell MA. Review on the Myopia Pandemic: Epidemiology, Risk Factors, and Prevention. *Mo Med.* 2021;118(2):156-63.

81. Wu PC, Huang HM, Yu HJ, Fang PC, Chen CT. Epidemiology of Myopia. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2016;5(6):386-93.
82. Walline JJ. Myopia Control: A Review. *Eye Contact Lens*. 2016;42(1):3-8.
83. Fashner J. Eye Conditions in Infants and Children: Myopia and Hyperopia. *FP Essent*. 2019;484:23-7.
84. Chaine G, Laigner S, Nicolon L. [Hypermetropia]. *Rev Prat*. 1993;43(14):1796-9.
85. Harb EN, Wildsoet CF. Origins of Refractive Errors: Environmental and Genetic Factors. *Annu Rev Vis Sci*. 2019;5:47-72.
86. Atkinson J, Braddick O, French J. Infant astigmatism: its disappearance with age. *Vision Res*. 1980;20(11):891-3.
87. Remón L, Monsoriu JA, Furlan WD. Influence of different types of astigmatism on visual acuity. *J Optom*. 2017;10(3):141-8.
88. *Theory And Practice Of Optics And Refraction*: Elsevier India; 2008.
89. Namba H, Sugano A, Murakami T, Utsunomiya H, Nishitsuka K, Ishizawa K, et al. Age-Related Changes in Astigmatism and Potential Causes. *Cornea*. 2020;39 Suppl 1:S34-s8.
90. Holmes JM, Levi DM. Treatment of amblyopia as a function of age. *Vis Neurosci*. 2018;35:E015.
91. Eggers HM, Blakemore C. Physiological basis of anisometropic amblyopia. *Science*. 1978;201(4352):264-7.
92. AlDarrab A, Al Qurashi M, Al Thiabi S, Khandekar R, Edward DP. Functional Visual Ability and Quality of Life in Children With Glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 2019;200:95-9.

93. Fung DS, Roensch MA, Kooner KS, Cavanagh HD, Whitson JT. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. Clin Ophthalmol. 2013;7:1739-46.
94. Al-Hazmi A, Awad A, Zwaan J, Al-Mesfer SA, Al-Jadaan I, Al-Mohammed A. Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma. Br J Ophthalmol. 2005;89(4):449-53.



8. ÖZET:

KONJENİTAL GLOKOMDA PROGNOSTİK FAKTÖRLERİN UZUN DÖNEM GÖRSEL SONUÇLAR ÜZERİNE ETKİSİ

AMAÇ: Kliniğimizde primer konjenital glokom (PKG) ile takipli hastaların uzun dönem görsel sonuçları ile ilişkili faktörleri bildirmek.

GEREÇ VE YÖNTEM: Retrospektif dizaynli çalışmamızda Ocak 2001-Aralık 2021 tarihleri arasında primer konjenital glokom nedeniyle takip edilen 73 hastanın 125 gözü değerlendirmeye alındı. Başvuru semptomları, ilk genel anestezi altında muayene dosyalarından göz içi basıncı, kornea çapları, c/d oranı, kornea ödemi varlığı, takip süresi boyunca uygulanan cerrahi prosedür, toplam cerrahi sayısı, antiglokomatöz ajan sayısı kaydedildi. Hasta grubunda görmeyi azaltan korneal skar, glokomatöz optik nöropati, anizometropi, refraktif ambliyopi gibi oküler komorbidite faktörlerinin varlığı detaylı incelendi. Takip süresi sonunda ölçümler tekrarlandı ve kaydedildi. Takip süresi sonunda hastaların refraksiyon muayenesi ve yaşa uygun metodla görme keskinliği (GK) değerlendirmesi esas alındı. Final GK'ye göre hastalar iyi (20/20-20/50), orta (20/50-20/200), kötü görme keskinliği (<20/200) olmak üzere 3 gruba ayrıldı. Tüm faktörler gruplar arasında kıyaslanarak görsel prognoz ile ilişkisi incelendi.

BULGULAR: Hastaların tanı yaşı ortalama $3,86 \pm 3,02$ ay, takip süresi $87,6 \pm 37,08$ aydı. Takip süresi sonunda hastaların refraksiyon sferik ekivalanı ortalama $-4,37 \pm 3,53$ D, GK ortalama $1,05 \pm 0,79$ logMAR idi. Final GK'ye göre

gözler gruplandırıldığında 36 gözde iyi (%28,8) , 22 gözde orta (%17,6), 67 gözde kötü (%53,6) final GK izlendi .Hasta popülasyonunda GK'yi azaltan en sık oküler komorbidite korneal opasiteye bağlı deprivasyon ambliyopisi (%40), ikinci sıklıkta anizometropik ambliyopi (%29,6) gelişimi idi. Erken tanı ve ilk cerrahi, buftalmus, haab stria varlığı kötü GK grubunda anlamlı düzeyde daha yüksekti ($p<0,005$). Kötü GK grubunda buftalmus, haab stria, kornea opasite, refraktif ambliyopi, glokomatöz optik nöropati anlamlı düzeyde daha sık izlendi ($p<0,005$) . Takip süresi sonunda kornea çapları, c/d oranı ve aksiyel uzunluk (AU) kötü GK grubunda anlamlı düzeyde daha yüksekti ($p<0,005$). Tüm parametreler kötü GK riski açısından incelendiğinde final AU'nun kötü görsel sonuç ile en çok ilişkili faktör olduğu, final AU ≥ 25 mm olan hastaların, <25 mm olanlara göre kötü prognoz riskinin %677,9 kat daha fazla olduğu görüldü (OR=6,779).

SONUÇ: PKG hastalarında yapılan cerrahi sonrası hedeflenen GİB ulaşıp stabil GİB sağlansa da ömür boyu görme potansiyelini azaltacak ek refraktif patolojiler mevcuttur. Tanı ve tedavi sonrası ömür boyu devam eden takiplerde gelişen refraktif kusurların farkedilmesi mevcut görme potansiyelinin korunması için hayati önem taşımaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: Primer konjenital glokom, anizometropi, korneal opasite, ambliyopi, buftalmus, görme keskinliği

9. ABSTRACT

THE EFFECT OF PROGNOSTIC FACTORS ON LONG-TERM VISUAL RESULTS IN CONGENITAL GLACOMA

OBJECTIVE: To report the factors associated with the long-term visual outcomes (VA) of patients diagnosed with primary congenital glaucoma (PCG) in our clinic and followed up after treatment.

MATERIAL AND METHODS: Medical records of children with PCG between January 2001 and December 2021, seen at Gazi University School of Medicine Ophthalmology clinic, were reviewed. A total of 125 eyes of 73 patients were included. Baseline and final intraocular pressure (IOP) corneal diameters, c/d ratio, presence of corneal edema were recorded. Age at surgery, sex, laterality, type of initial glaucoma surgery and number of surgeries were recorded. Underlying cause of visual impairment were recorded . At the end of the follow-up period, refraction examination and VA were recorded. According to the final visual acuity, the patients were divided into 3 groups: good (20/20-20/50), moderate (20/50-20/200), and poor (<20/200). The relationship of all factors with visual prognosis was examined.

RESULTS: The mean age at diagnosis was 3.86 ± 3.02 months, and the follow-up period was 87.6 ± 37.08 months. At the end of the follow-up period, the mean spherical equivalent of refraction was -4.37 ± 3.53 D. At the end of the follow-up period, the mean VA was 1.05 ± 0.79 logMAR. Final VA was good in 36 eyes (%28,8) , moderate in 22 eyes (%17,6), and poor in 67 eyes (%53,6). The

main cause of visual impairment is deprivation amblyopia due to corneal opacity (40%), and anisometropic amblyopia (29.6%) was the second most common factor. Early diagnosis and first surgery, buphthalmus, and presence of haab striae were significantly higher in the poor VA group ($p<0.005$). Buphthalmus, corneal opacity, refractive amblyopia, and glaucomatous optic neuropathy were observed significantly more frequently in the poor VA group ($p<0.005$). At the end of the follow-up period, corneal diameter, c/d ratio and axial length (AU) were significantly higher in the poor VA group ($p<0.005$). When all parameters were analyzed in terms of poor VA risk by logistic regression analysis, it was found that final AU was the most associated factor with poor visual outcome, and patients with a final AU class ≥ 25 mm had a 677.9% higher risk of poor prognosis than those with a final AU class <25 mm (OR=6,779).

CONCLUSION: Although the stable IOP is achieved after surgery in PCI patients, there are additional refractive pathologies that will reduce the lifetime vision potential. Regular follow-up and correction of refractive error along with occlusion for those with difference in VA between the two eyes might be helpful for achieving better visual outcomes in PCG patients . Monitoring of these patients is indicated throughout life.

KEYWORDS: Primary congenital glaucoma, anisometropia, corneal opacity, amblyopia, buphthalmus, visual acuity

Recognition of refractive errors that develop in lifelong follow-ups after diagnosis and treatment is vital for preserving the current visual potential.

10. ÖZGEÇMİŞ:

Adı:Merve Nur

Soyadı: YILMAZ

Doğum Yeri ve Tarihi:

Eğitimi

İhtisas Eğitimi : Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD

Üniversite : Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Lise : Polatlı Akasya Anadolu Lisesi

Yabancı Dili : İngilizce

Üye Olduğu Bilimsel Kuruluslar

Türk Oftalmoloji Derneği

Bilimsel Etkinlikleri :

- 1.Yılmaz MN ,Hasareioğlu M. Correlation of Clinical Aqueous Flare Grading to Semi-Automated Flare Measurements Using Laser Flare Photometry, Ocular Immunology and Inflammation, 2022
2. Yılmaz MN, Hasareioğlu M. Case Report: A Human Case of Onchocerca lupi Mimicking Nodular Scleritis, The American journal of tropical medicine and hygiene, 2021
3. Yılmaz, MN, Hasanreisoglu M. Effect of Fundus Fluorescein Angiography on Semiautomated Aqueous Flare Measurements. Ocular Immunology and Inflammation,2020
4. Yılmaz MN,Atalay HT. Congenital Cataract, Journal of Glaucoma Cataract, 2022