

Odak Noktaları

KASIM-ARALIK 2017 SAYI-6

TOD GLOKOM BİRİMİ YAYINIDIR

2 Ayda bir çıkar

SEKONDER AÇIK AÇILI GLOKOMLAR GÜNCEL BAKIŞ

Amaç

Sekonder açık açılı glokom (SAAG), iridokorneal açının açık olduğu, yüksek göz içi basıncı (GİB) ve glokomatöz optik disk/ retinal sinir lifi tabakasının (RSLT) ilerleyici hasarı ile karakterize bir hastalık grubudur. Primer açık açılı glokom (PAAG)'dan farklı olarak, glokoma yol açan nedenler tespit edilebilir. Hastalığın primer nedenine göre değişik klinik tablolar ortaya çıkmaktadır. Hemen hepsinde ortak mekanizma, başta trabeküler ağ ve Schlemm kanalı olmak üzere dışa akım yollarının mekanik olarak tıkanmasıdır.

Psödoeksfoliyasyon Sendromu ve glokomu

Psödoeksfoliyasyon sendromu (PES), genellikle ileri yaşta görülen, bazal membran yapısındaki beyaz fibriller ekstrasellüler bir maddenin (psödoeksfoliatif madde -PEM), tüm vücut ve oküler yapılar da depolanması ile karakterize sistemik bir hastalıktır. PEM gözde özellikle lens yüzeyi ve pupil kenarında gözlenirken, tüm dokularda birikebileceği bilinmektedir. PES olgularının yaklaşık %20'sinde teşhis esnasında, %50'sinde ise zaman içerisinde, psödoeksfoliyasyon glokomu (PEG) saptanmaktadır

PES'nda genetik-epidemioloji:

Son yıllarda yapılan geniş çalışmalar, PES ile LOXL1 gen mutasyonu arasındaki ilişkiyi ortaya çıkarmış, özellikle LOXL1 geni tek nükleotid polimorfizmi (SNP) önem kazanmıştır. Hastalık özellikle İzlanda, İskandinav ve ülkemizin de yer aldığı Akdeniz ülkelerinde sık gözlenmektedir.

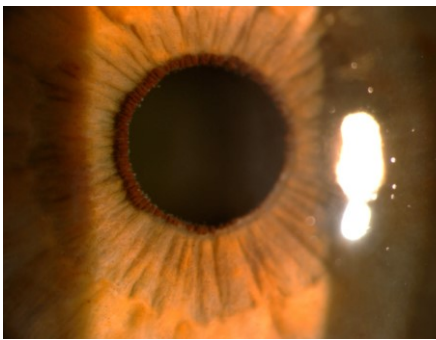
PEG patogenezi:

PEM birikimi ile trabeküler ağda mekanik tıkanma gelişmekte, aköz dışa akımı bozulmaktadır. Ancak gelişen zonül gevşekliği nedeniyle dar açılı glokom da olabilmektedir.

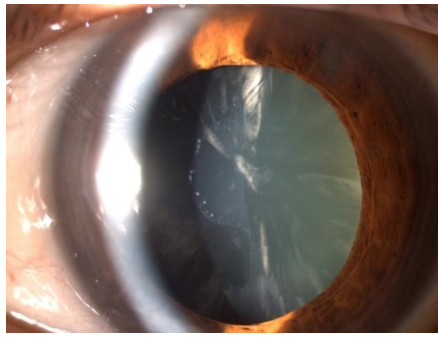
PEG kliniği:

PEG, açık açılı glokomların yaklaşık %20'sidir. Genellikle asimetric başlangıçlıdır, PAAG'a göre daha agresiftir, prognoz daha kötüdür. Lens yüzeyinde, pupil kenarında, iridokorneal açıda ve pek çok oküler yapıda PEM görülebilmektedir. İridokorneal açıda dalgalı hiperpigmentasyon (Sampaolesi hattı), iriste sfinkter atrofi ve buna bağlı pupiller kenarda transilüminasyon defekti gözlenebilir

Resim 1: Pupilla kenarında PEM



Resim 2: Lens ön kapsülünde PEM



Hedef kitlemiz

Bu bilimsel aktivitemiz özellikle glokom ile ilgilenen göz hekimlerinin, göz hastalıkları dalında ihtisas yapan asistanların ve tüm göz uzmanlarının eğitimlerine destek amaçlıdır.

Amacımız

Belirli bir konuda temel bilgilerin yanısıra gelişen tanı tekniklerinin ve yeni tedavi seçeneklerinin ışığında aydınlatıcı, başvuru kaynağı niteliğinde mini kitap dizinlerinin hazırlanması, ve TOD-Net platformunda tüm üyelerin erişimine sunulmasıdır.

Hazırlayanlar

Prof.Dr.Tekin Yaşar, Prof.Dr.Tülay Şimşek, Prof.Dr.Ufuk Elgin ve Prof.Dr.Özcan Ocakoğlu
TOD Glokom Birimi Kitap Hazırlık Çalışma Grubu tarafından hazırlanmıştır.

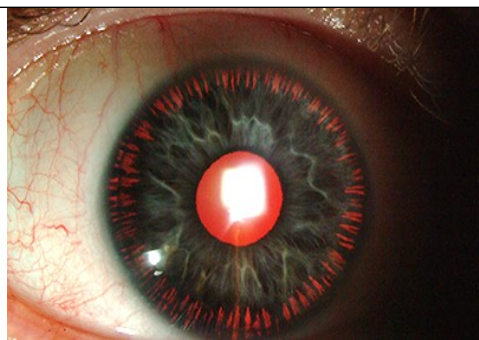
Pigment Dispersiyon Sendromu (PDS) ve Pigmenter glokom (PG)

Pigment dispersiyon sendromu (PDS), kornea endotelinde iğ şeklinde pigment birikimi (Krukenberg iğciği), ön kamara açısında diffüz, homojen pigmentasyon ve midperifer iriste transilluminasyon defekti ile karakterizedir. Ters pupiller blok nedeniyle iris arkaya doğru bombedir. İrisin bu yapısı zonül fibrilleriyle irisin arka yüzeyinin daha fazla sürtünmesine yol açar ve pigment saçılması olur. Açığa çıkan pigment granüllerinin trabeküler ağı tıkanması sonucu aköz dışı akımı bozulur ve pigmenter glokom gelişir.

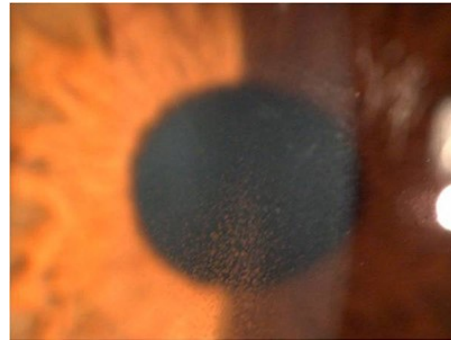
PDS'nda glokom gelişme oranı %25-50 arasında bildirilmektedir. 20-50 yaş arası, yüksek miyop, beyaz ırk erkeklerde görülme riski yüksektir. PAAG ve PAKG'na göre daha erken yaşta ortaya çıkar. Hemen daima iki taraflı tutulum olur. Pupil tam dilate edildiğinde lens ekvatorunda, zonüllerde ve ön hyaloid yüzünde pigment birikimi izlenir. Lens ekvatoryal bölgede biriken pigment çizgisine "Zentmayer çizgisi" denir. Hastalık GİB'de aşırı fluktasyonla karakterize olup özellikle egzersiz veya pupil dilatasyonu sonrası GİB 50 mmHg'ya kadar çıkabilir. Bu sırada gözde halo, bulanık görme ve ağrı şikayetleri olabilir.

Tanıda klinik muayene yanı sıra glokoma yönelik yapısal ve fonksiyonel testler oldukça önemlidir. UBM ve ön segment OCT irisin arkaya doğru konkavitesini gösterebilmektedir. Özellikle üveitik glokom ile karışabilmektedir.

Resim 3: PDS'nda iris Transillüminasyon defekti



Resim 4: PG'da Krukenberg iği

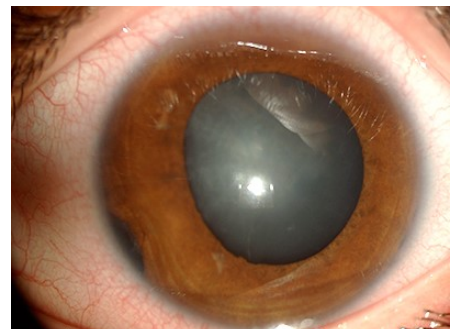
**Steroide bağlı glokom**

Pek çok hastalığın tedavisinde önerilen kortikosteroidler (KS), topikal, intraoküler ve sistemik olarak oftalmolojide yoğun bir şekilde kullanılmaktadır. KS kullanımı ile katarakt gelişimi, GİB artışı ve glokom arasındaki ilişki iyi bilinmektedir. Toplumun yaklaşık %30-40'ı steroid yanıtı (KS tedavisi sonrasında GİB'de en az 5 mmHg artış olması) göstermektedir. PAAG olgularının hemen hepsinde steroid yanıtı gözlenmektedir. Çoğu zaman steroid glokomuna, KS'lerin kronik kullanımı sebep olmaktadır. Vernal keratokonjonktivitte ya da üveitte uzun süre topikal kullanımlarında, ayrıca son yıllarda artan şekilde intraoküler uygulamalarında bu tabloya sıkça rastlanmaktadır. Steroidin etkisi ile fagositik aktivite azaldığı için trabeküler ağda ekstraselüler materyal birikimi artar. Kalınlaşan trabeküler bandlar nedeniyle intertrabeküler aralık azalır, jukstakanaliküler doku kalınlaşır, glikozaminoglikan, fibronektin ve elastin birikir. Çoğu zaman sadece GİB artışı şeklinde olmakta ve KS kesiminden birkaç hafta sonra GİB normal değerlere dönmektedir. GİB artışı ile steroid gücü arasında ilişki vardır. Topikal ajanlar sistemik olanlara göre daha yüksek oranda GİB artışına neden olurlar. Genellikle ilaç başladıktan 1-4 hafta sonra GİB artışı olur. Steroid kesildikten sonra genellikle 1-4 hafta sonra GİB normal sınırlara döner. Çocuklarda steroid cevabı daha yüksek oranda görülür.

Travmatik glokom

Künt travma sonrası hifema, açı resesyonu, iridodiyaliz, iris sfinkter yırtığı, siklodiyaliz, lens subluksasyonu gelişebilir. Penetran veya perforan travmalar sonrası siderozis veya şalkozise bağlı olarak uzun dönemde açık açılı glokom görülebilir. Çoğu zaman geçici GİB artışı şeklinde olsa da açık açılı veya gelişen PAS sonucunda dar açılı glokoma dönüşebilmektedir. Ayrıca travma sonrasında lense bağlı açık açılı glokom da ortaya çıkabilmektedir (bknz: lense bağlı glokom)

Resim 5: Travmatik iridodiyaliz

**Üveitik glokom**

Üveitte glokom insidansı %10-25 arasında saptanmıştır. Tekrarlayan inflamasyon ciddi yapısal hasara sebep olmakta ve açık açılı, kapalı açılı hatta neovasküler glokom ortaya çıkmaktadır. Üveitik açık açılı glokom patogenezinde bir diğer önemli faktör kronik KS kullanımıdır. İnflamasyona bağlı üveitler genellikle açık açılı glokoma neden olurlar. En sıklıkla Fuchs heterokromik iridosiklit, herpetik üveit, Posner Schlossman sendromu (PSS), juvenil romatoid artrit ve Vogt Koyanagi Harada sendromu'nda glokom saptanmaktadır. Akut aktif üveitte, siliyer cisimde inflamasyon nedeniyle GİB düşük bile saptanabilir. Ancak özellikle herpetik üveit ve PSS'na bağlı aktif üveitte, GİB yüksek değerlere çıkmaktadır. Eşlik eden üveit klinik bulguları, üveitin tipine göre değişebilmektedir

Lense bağlı açık açılı glokomlar

Lense bağlı açık açılı glokomlar, fakolitik glokom, fakoanafaktik glokom ve lens partikül glokomu şeklinde gelişmektedir.

Fakolitik glokom, matür ya da hipermatür kataraktlı yaşlı hastalarda görülmektedir. GİB genelde çok yüksek, kornea ödemli, görme keskinliği ise ışık hissi seviyesindedir. Sağlam lens kapsülünden ön kamaraya geçen yüksek molekül ağırlıklı lens proteinleri ve bunları absorbe eden makrofajlar dışı akımı bozmaktadır. Ön kamarada beyaz lens materyalleri gözlenir. Açı açıktır, açıda beyaz lens materyali mevcuttur.

Lens partikül glokomu, travmatik ya da iatrojenik lens kapsül zedelenmesi sonrasında ön kamaraya gelen lens partiküllerinin, trabeküler ağı tıkanması sonucunda gelişir. GİB genelde çok yüksek, kornea ödemli ve ön kamarada yoğun inflamasyon, hatta hipopiyon mevcuttur. Açı açıktır, açıda lens kalıntıları mevcuttur.

Fakoanafaktik glokom, lens kapsülünün travmatik ya da iatrojenik olarak rüptürü sonrası lens proteinlerine karşı gelişen granülomatöz üveit tablosudur. İnflamatuar hücrelerin ve debrisin trabeküler ağı tıkanması sonucunda açık açılı glokom gelişebilmektedir. Tanıda klinik muayene oldukça önemlidir ve genelde yeterlidir. Kortikosteroidler ile inflamasyon baskı altına alınır ve antiglokomatöz ajanlarla GİB düşürülür. Tıbbi tedavi ile GİB etkili bir şekilde düşmezse lens kalıntıları temizlenmelidir.

Göz içi tümörlerine bağlı açık açılı glokomlar

Göz içi tümörler sonrasında glokom gelişimi sıklığı %5 dolayındadır. Glokoma sıklıkla neden olan tümörler erişkinlerde koroid melanomu, metastatik karsinomlar, lenfoma ve lösemi; çocuklarda ise retinoblastom, juvenil ksantogranulom ve medullo epitelyomadır. Ön kamara açısına tümörün invazyonu, açıda neovaskularizasyon, trabeküler ağda tümör hücreleri, inflammatuar hücreler ve debrisin birikmesi, göz içi kanama başlıca mekanizmalardır.

Resim 7: Retinoblastoma



Episkleral ven basıncı artışına bağlı açık açılı glokom

Sturge-Weber ve karotikokavernöz fistül gibi arteriovenöz anomaliler, kavernöz sinüs kitleleri, tiroid orbitopati gibi ven obstrüksiyonuna sebep olan durumlar veya idyopatik yüksek episkleral ven basıncı ile birlikte olan durumlarda açık açılı glokom gelişebilmektedir. Yüksek episkleral ven basıncı trabeküler dışı akımı güçleştirir. Schlemm kanalında kan görülmesi tipiktir. Zamanla dışı akım yollarında gelişen hasar tabloyu daha da ağırlaştırmaktadır.

Göz içi kanamaya bağlı açık açılı glokomlar

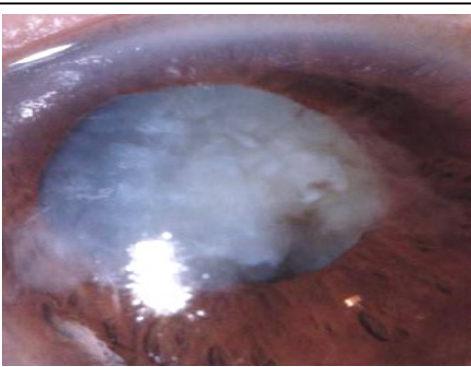
Hifemaya bağlı glokom: iris ve siliyer cisim damarlarında travmaya bağlı rüptür sonucu gelişen hifemada geçici GİB artışları ya da glokom gelişebilmektedir. Ortaya çıkan eritrositler, inflammatuar hücreler ve fibrin trabeküler ağda tıkanmaya sebep olmakta, ayrıca trabeküler ağda gelişen ödem de tabloya eşlik etmektedir.

Hemolitik glokom göz içi kanama sonrası ilk birkaç hafta içerisinde ortaya çıkmaktadır. Eritrosit yüklü makrofajlar trabeküler ağda tıkanmaya sebep olurlar. Hümrör aközdeki kırmızı-kahverengi hücre görünümü tipiktir.

Hemosiderotik glokom kanamadan yıllar sonra ortaya çıkmaktadır. Dejenere eritrositlerden salınan hemoglobin trabeküler ağda fagosite edilmekte ve trabeküler sideroze bağlı hasar gelişmektedir. Trabeküler ağda kırmızı-kahverengi pigmentasyon gözlenir.

Hayalet hücreli glokomda vitreusta hemoglobinini kaybetmiş dejenere eritrositler hayalet hücrelere dönüşmektedir. Zamanla ön kamaraya geçen bu haki renkli sferik hücreler rijid olduklarından dolayı trabeküler ağı tıkamakta ve glokoma sebep olmaktadır. Bazen ön kamaraya çökerek psödohipopiyon görünümü oluşturmaktadır. Hayalet hücre içerisinde Heinz cisimcikleri denen denatüre hemoglobin bulunmaktadır.

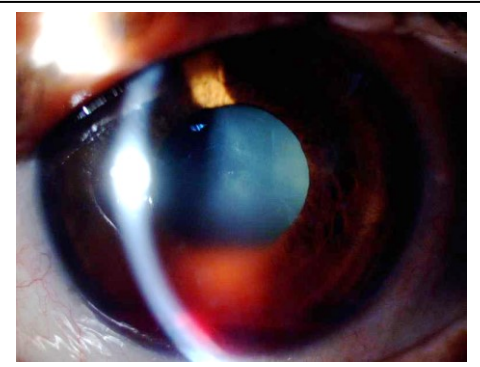
Resim 6: Travmatik lens kapsül rüptürü



Resim 8: Episkleral basınç artışı



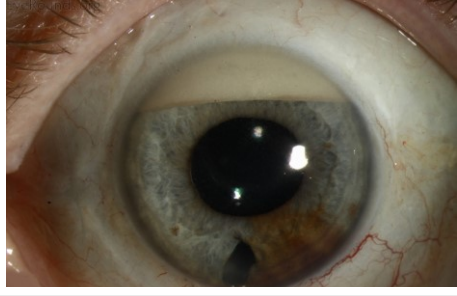
Resim 9: Hifema



Retina dekolmanı sonrası açık açılı glokom

Retina dekolmanı gelişimi sırasında fotoreseptör dış segmentleri retina yırtığından vitreus kavitesine, orada ön kamaraya geçerek, trabeküler ağı tıkayabilir. Retina dekolmanının cerrahi tedavisi ile de GİB normal sınırlara döner. Bu hastalarda malign melanom dışlanmalıdır.

Resim 10: Ön kamarada silikon

**Vitreoretinal cerrahi sonrası açık açılı glokomlar**

Vitreoretinal cerrahi (VRC) sonrasında geçici GİB artışı ya da glokom gelişebilmektedir. Önceden glokom varlığı, miyopi, göz içi tamponatlar, uzun süre KS kullanımı ve nüks cerrahiler riski arttırmaktadır. Ayrıca psödoşik ve vitrektomize gözlerde, vitreustan ön kamaraya geçen oksijenin, trabeküler ağda artmış oksidatif stres yaratmasına bağlı hasar gösterilmiştir. Silikon yağı ve diğer göz içi tamponatlar VRC'de sıkça kullanılmaktadır. Geç dönemde emülsifiye silikon ön kamaraya geçerek trabeküler ağda inflamasyona sebep olmakta ve açık açılı glokom gelişmektedir

Sonuç

Sekonder açı açılı glokom iridokorneal açının açık, GİB'nin yüksek olduğu, glokomatöz optik disk / RSLT hasarı ve buna bağlı görme alanı kaybı ile karakterize klinik tablolar grubudur. Klinik bulgular çoğu zaman primer açık açılı glokom (PAAG) ile benzerlik gösterse de hastalığa sebep olan faktörler tespit edilebilir. Genellikle PAAG'a oranla daha yüksek GİB ve daha kötü prognoz ile seyrederek. Hemen hepsinde ortak mekanizma, başta trabeküler ağ ve Schlemm kanalı olmak üzere dışa akımın yollarının mekanik olarak tıkanmasıdır. Prognoz primer etkene göre çeşitlilik göstermektedir.

Kaynaklar

1. Miglior S, Bertuzzi F. Exfoliative glaucoma: new evidence in the pathogenesis and treatment. Prog Brain Res. 2015;221:233-41.
2. Okafor K, Vinod K, Gedde SJ. Update on pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. Curr Opin Ophthalmol. 2017 ; 28(2):154-160.
3. Fini ME, Schwartz SG, Gao X, Jeong S, Patel N, Itakura T, Price MO, Price FW Jr, Varma R, Stamer WD. Steroid-induced ocular hypertension / glaucoma: Focus on pharmacogenomics and implications for precision medicine. Prog Retin Eye Res. 2017 Jan;56:58-83. doi: 10.1016/j.preteyeres.2016.09.003.
4. Song CC, Ang M, Barton K. Uveitis and glaucoma: new insights in the pathogenesis and treatment. Prog Brain Res. 2015;221:243-69.
5. Sharanabasamma M, Vaibhav K. Management and Visual Outcome in Patients of Lens-induced Glaucomas at a Tertiary Eye Care Hospital in South India. J Curr Glaucoma Pract. 2016;10(2):68-75.
6. Liu L, Wu WC, Yeung L, Wang NK, Kuo YH, Chao AN, Chen KJ, Chen TL, Lai CC, Hwang YS, Chen YP. Ghost cell glaucoma after intravitreal bevacizumab for postoperative vitreous hemorrhage following vitrectomy for proliferative diabetic retinopathy. Ophthalmic Surg Lasers Imaging. 2010 ;41(1):72-7.
7. Stadigh A, Puska P, Vesti E, Ristimäki A, Turunen JA, Kivelä TT. Ring melanoma of the anterior chamber angle as a mimicker of pigmentary glaucoma. Surv Ophthalmol. 2017;62(5):670-676
8. Heatley G, Pro M, Harasymowycz P. Schwartz-Matsuo syndrome. J Glaucoma. 2006;15(6):562-4.
9. Cymbor M, Knapp E, Carlin F. Idiopathic elevated episcleral venous pressure with secondary glaucoma. Optom Vis Sci. 2013;90(7):e213-7.
10. Miele A, Govetto A, Fumagalli C, Donati S, Biagini I, Azolini C, Rizzo S, Virgili G. Ocular hypertension and glaucoma following vitrectomy: A Systematic Review. Retina. 2017
11. Miller JB, Papakostas TD, Vavvas DG. Complications of emulsified silicone oil after retinal detachment repair. Semin Ophthalmol. 2014 ;29(5-6):312-8.

Kendimizi sınavalım

1. Aşağıdakilerden hangisi psödoeksfolyatif glokom için yanlıştır?
 - a. Büyük çoğunlukla açık açılı glokom mevcuttur
 - b. Genetik geçiş söz konusudur.
 - c. İris midperiferinde transilüminasyon defekti mevcuttur
 - d. PAAG'a oranla daha hızlı progresyon gözlenmektedir.
2. Hangisi pigmenter glokom risk faktörleri içinde yer almaz?
 - a. Genç yaş
 - b. Miyopi varlığı
 - c. Kortikosteroid kullanımı
 - d. Erkek cinsiyet
3. Hangisi episkleral basınç artışı ile giden glokomu düşündürür?
 - a. Belirgin episkleral damarlar
 - b. Gonyoskopide Schlemm kanalında kan gözlenmesi
 - c. Konjonktival hiperemi
 - d. Hepsi
4. Hangisi silikon glokomu için yanlıştır?
 - a. Emülsifiye silikon açık açılı glokoma sebep olur.
 - b. Erken dönemdeki daha ziyade pupil bloğu şeklinde GİB artışı gözlenir
 - c. İnfirior iridektomi açık açılı glokomu önler
 - d. Düşük viskoziteli silikon yağı daha fazla glokom geliştirir

Fotoğraf köşemizFotoğraf: Dr. Mübcecel Bağdaş
Kemaliye/ Erzincan

Çektığınız fotoğraflarınızı gönderin, yayımlayalım.
ozcanocakoglu@gmail.com