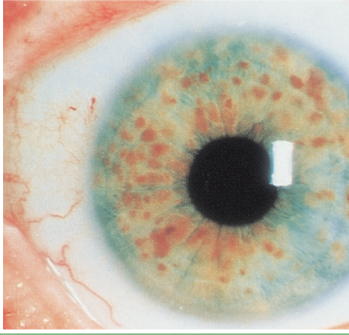




**AMERICAN ACADEMY
OF OPHTHALMOLOGY**

The Eye M.D. Association

Pediatric Oftalmoloji ve Şaşılık



2010-2011

cilt

6

TKBK

Temel ve Klinik Bilimler Kursu



GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Çeviri Editörünün Önsözü

Değerli Meslekdaşlarım,

Şu anda elinizde tuttuğunuz kitap Amerikan Göz Akademisi'nin (American Academy of Ophthalmology) 13 Ciltlik Temel ve Klinik Bilimler Kursu dizisinin altıncısıdır. Konularının uzmanlarınca son derece titiz bir çalışmayla hazırlanmış olan bu dizi oftalmoloji alanında "olmazsa olmaz" temel bilgileri içermektedir. Hem daima güncelleniyor olması hem de içinde başvuru kaynakları içermesi açısından eşsiz bir kaynak ve güvenilir bir dosttur.

Göz hastalıkları uzmanı olarak da insan olarak da önceliğimiz her zaman bizsiz olmayan çocuklar olmuştur. Onların göz hastalıklarının erken tanı ve tedavisi sadece kendilerini değil, ailelerini ve aslında toplumu da etkileyen sorunların engellenmesini sağlayabilir. Bu açıdan bu cildi sevgiyle okumanızı öneririm.

Kırkbir meslekdaşımız bu cildi sizler için üç ay gibi son derece kısa bir sürede temiz bir Türkçe ile çevirdiler. Üç ay bilgilerin eskimemesi açısından kısa bir süre ama bir genç kişinin yaşamı için bir çok değişiklik olabilecek kadar uzun bir süre. Bu süre içinde evlenen, çocuğu olan, asistanken uzman olan, zorunlu hizmetini bitirenler de oldu. Yaşamlarında birçok değişiklik olurken çevirileri zamanında ve en güzel şekliyle yapmaları için kendilerine emekleri için, yakınlarına da sabırları için sizler adına çok teşekkür ediyorum.

Amerikan Göz Akademisi'nin önceki yöneticisi Prof. Dr. H. Dunbar Hoskins, Jr. ile önceki genel müdürü David J. Noonan'a; şimdiki yöneticisi Prof. Dr. David W. Parke II ve dönem başkanı Prof. Dr. Richard L. Abbott ile çeviri bölümü sorumlusu Warren Drabek'e destek ve güvenleri için teşekkür ediyorum.

Güneş Tıp Kitabevleri Sahipleri Murat Yılmaz ve Polat Yılmaz'a, Yayın Koordinatörü Nuran Karacan'a ve dizgi ve düzenlemesini yapan Ümit Saçı'ya beraber çıktığımız bu uzun yoldaki güven, emek ve titiz çalışmaları için yine içtenlikle teşekkür ediyorum.

Bu ciltle bir adım daha attık, devamı geliyor. Hep yanınızda olabilmek dileği ve sevgilerimle,

Prof. Dr. Pınar Aydın O'Dwyer

Çeviri Editörü

İçindekiler

Genel Giriş xxv

Çeviri: Dr. Nihal Demir Ulus

Amaçlar 1

Giriş— Çocuklarla Uyum: Verimli Bir Muayenenin Yapılabilmesi için İpuçları 3

Çeviri: Dr. Recep Göktuğ Seymenoğlu

Hazırlık 3

Muayene 3

Göz Damlaları 5

Yabancı Cisim Çıkartılması için Topikal Anestezi Kullanımı 5

KISIM I Strabismus 7

1 Strabismus Terminolojisi 9

Çeviri: Dr. Çağatay Çağlar

Önekler ve Sonekler 9

Önekler 9

Sonekler 10

Strabismus Sınıflandırmasının Terimleri 10

Füzyonel Durumlar 10

Bakış Pozisyonu ya da Fiksasyon Yapan Göze Göre

Deviasyonun Değişimi 10

Fiksasyon 11

Başlangıç Yaşı 11

Deviasyon Tipi 11

Strabismus Tipleri için Kısaltmalar 11

Gözün Önemli Eksenleri 11

2 Göz dışı Kasların ve Fasiyaların Anatomisi 13

Çeviri: Dr. Züleyha Yalnız Akkaya

Göz dışı Kasların Origosu, Seyri, İnsersiyosu,

İnnervasyonu ve Çalışması 13

Horizontal Rektus Kasları 13

Vertikal Rektus Kasları 14

Oblik Kaslar 14

Levator Palpebra Süperior Kası 15

Rektus Kaslarının İnsersiyon İlişkileri 16

Göz dışı Kasların Kanlanması 16

Arteriyel Sistem 16

Venöz Sistem 18

Göz dışı Kasların Yapısı 18

Orbita ve Fasiya İlişkileri	19
Yağ Dokusu	19
Kas Konisi	19
Kas Kılıfı	19
Tenon Kapsülü	20
Kasnak Sistemi	21
Cerrahi Sırasında Anatominin Önemi	24
3 Motor Fizyoloji	27
<i>Çeviri: Dr. Duygu Topaktaş</i>	
Temel İlkeler ve Terimler	27
Fick'in eksenleri, Dönme merkezi ve Listing'in Düzlemi	27
Bakış Konumları	27
Göz Dışı Kas Hareketi	28
Göz Hareketleri	32
Motor Üniteler (Birimler)	32
Monoküler Göz Hareketleri	33
Binoküler Göz Hareketleri	34
Göz Hareketleri İçin Supranükleer Kontrol Sistemleri	37
4 Duyusal Fizyoloji ve Patoloji	39
<i>Çeviri: Dr. Güliz Fatma Yavaş, Dr. Tuncay Küşbeci</i>	
Normal Binoküler Görmenin Fizyolojisi	39
Retinal Korespondans	39
Füzyon	41
Görme Nörofizyolojisinin Seçilmiş Yönleri	42
Retinogenikülokortikal Yolak	42
Görsel Gelişim	44
Anormal Görsel Deneyimin Retinogenikülokortikal Yolak üzerine Etkisi	46
Binoküler Görme Bozuklukları	49
Konfüzyon	49
Diplopi	49
Şaşılıkta Duyusal Adaptasyon	50
Süpresyon	50
Anormal Retinal Korrespondans	52
Duyusal Adaptasyonların Subjektif Testleri	53
Monofiksasyon Sendromu	59
5 Ambliyopi	61
<i>Çeviri: Dr. Aysel Pelit</i>	
Sınıflama	62
Şaşılık Ambliyopisi	62
Anizometropik Ambliyopi	63
Ametropik Ambliyopi	64
Uyarı Deprivasyon Ambliyopisi	64
Tanı	64
Tedavi	65
Katarakt Kaldırma	65
Refraktif Düzeltme	66

Oklüzyon ve Optik Kötüleştirme	66
Tedavinin Komplikasyonları	67
6 Şaşılık ve Ambliyopide Tanı Teknikleri	71
<i>Çeviri: Dr. Uğur Acar</i>	
Hikaye ve Şikayet Özellikleri	71
Görme Keskinliğinin Değerlendirilmesi	71
Uzak Görme Keskinliği	71
Yakın Görme Keskinliği	74
Göz Pozisyonunun Değerlendirilmesi	74
Örtme Testleri	74
Işık Yansıması Testleri	76
Farklı Görüntü Testleri	78
Farklı Hedef Testleri	79
Bakış Pozisyonları	80
Göz Hareketlerinin Değerlendirilmesi	81
Oküler Rotasyon	81
Konverjans	81
Füzyonal Verjans	82
Özel Testler	83
Motor Testler	83
3-Basamak Testi	83
Prizma Adaptasyon Testi	86
Binoküler Duyusal Kooperasyon Testleri	86
Worth 4-Nokta Testi	87
Stereokeskinlik Testleri	87
Sikloplejik Refraksiyon	87
Yan Etkiler	88
7 Ezodeviasyonlar	89
<i>Çeviri: Dr. Asiye Aybar Ekinci, Dr. Hasan Erbil</i>	
Psödoezotrophia	89
İnfanıl (Konjenital) Ezotrophia	89
Patogenezi	91
Tedavi	91
Nistagmus ve Ezotrophia	92
Akomodatif Ezotrophia	93
Refraktif Akomodatif Ezotrophia	93
Yüksek Akomodatif Konverjans/Akomodatif Ezotrophia	94
Kısmi Akomodatif Ezotrophia	95
Akomodatif Olmayan Edinsel Ezotrophia	95
Basit (Edinsel) Ezotrophia	95
Akut Ezotrophia	96
Siklik Ezotrophia	96
Duyusal Deprivasyona Bağlı İç Şaşılık	96
Diverjans Yetmezliği	97
Yakın Sinkinetik Refleks Spazmı	97
Cerrahi (Ardıl) İç Şaşılık	97

İnkomitan Ezotropanya	98
Altıncı Kranial Sinir (Abdusens) Paralizisi	98
İnkomitan Ezotropanyanın Diğer Formları	98
8 Ezodeviasyonlar	99
<i>Çeviri: Dr. Esin Tunca Kırıkkaya</i>	
Psödoekzotropanya	99
Ekzoforya	99
İntermittan Ekzotropanya	99
Klinik Özellikler	99
Değerlendirme	100
Sınıflandırma	101
Tedavi	101
Sabit Ekzotropanya	103
İnfanıl Ekzotropanya	104
Sensöriyel Ekzotropanya	104
Konsekütif Ekzotropanya	105
Ekzotropik Duane Sendromu	105
Nöromusküler Anormallikler	105
Dissosiyel Horizontal Deviasyon	105
Konverjans Yetmezliği	106
Konverjans Paralizisi	106
9 A ve V Patern Horizontal Şaşılık	107
<i>Çeviri: Dr. Şansal Gedik, Dr. Bengü İkinci Köktekir, Dr. Berker Bakbak</i>	
Klinik Bulgular ve Tanımlanması	107
Tedavi	110
Tedavi Planının Özeti	112
10 Vertikal Kaymalar	113
<i>Çeviri: Dr. Şule Ziyilan</i>	
Alt Oblik Kas Hiperfonksiyonu	113
Klinik Bulgular	114
Tedavi	114
Üst Oblik Kas Hiperfonksiyonu	115
Klinik Bulgular	115
Tedavi	116
Oblik Kasın Yalancı (Psödo) Hiperfonksiyonu	116
Disosiyel Vertikal Deviasyon	116
Klinik Özellikler	116
Tedavi	117
Üst Oblik Kas Paralizisi (Palsi veya Parezi)	118
Klinik Bulgular	118
Tedavi	120
Alt Oblik Kas Paralizisi	121
Klinik Bulgular	122
Tedavi	122
Monoküler Elevasyon yetmezliği (Çift Elevator Palsy)	123
Klinik Bulgular	123
Tedavi	124

Orbita Tabanı Kırıkları	124
Klinik Bulgular	125
Tedavi	126

11 Özel Şaşılık Formları 127

Çeviri: Dr. Pınar Topçu Yılmaz

Duane Sendromu	127
Klinik Özellikleri	128
Tedavi	129
Brown Sendromu	130
Klinik Özellikleri	130
Tedavi	131
Üçüncü Kraniyal Sinir Felci	132
Klinik Özellikleri	132
Tedavi	132
Altıncı Kraniyal Sinir Felci	134
Klinik Özellikleri	134
Tedavi	134
Tiroid Göz Hastalığı	135
Klinik Özellikleri	135
Tedavi	135
Kronik Progresif Eksternal Oftalmopleji	137
Klinik Özellikleri	137
Tedavi	137
Miyastenia Gravis	137
Klinik Özellikleri	137
Tedavi	138
Konjenital Fibrozis Sendromu	138
Klinik Özellikleri	139
Tedavi	140
Möbius Sendromu	140
Klinik Özellikleri	140
Tedavi	141
Yüksek Miyopi ile İlişkili Ezotropya	141
İnternükleer Oftalmopleji	141
Klinik Özellikleri	141
Tedavi	141
Oküler Motor Apraksi	141
Klinik Özellikleri	142
Üst Oblik Miyokimi	142
Klinik Özellikleri	142
Tedavi	142
Şaşılık Yaratıcı Diğer Durumlar	143

12 Göz dışı Kas Cerrahisi 145

Çeviri: Dr. Özgür Bülent Timuçin

Cerrahi İçin Endikasyonlar	145
Planlamada Göz Önünde Bulundurulması Gerekenler	145
Görme Keskinliği	145
İnkomitans	146

Siklovertikal Şaşılık	146
Cerrahi Öncesi	147
Kaslar ve Tendonlar için Cerrahi Teknikler	147
Zayıflatma Teknikleri	147
Güçlendirme Teknikleri	147
Ayarlanabilir Dikişler	148
Çekici (Destek) Dikişler	149
Yer Değiştirme (Transpozisyon) Ameliyatları	149
Arka Fiksasyon	149
Şaşılık Cerrahisinin Temelleri	149
İçe ve Dışa Kayma	150
Oblik Kas Zayıflatma Yöntemleri	151
Oblik Kas Germe (Güçlendirme) Teknikleri	152
Hipotropya ve Hipertropya için Vertikal Rektus Kas Cerrahisi	152
Diğer Rektus Kası Cerrahisi	153
Göz Dışı Kaslara Yaklaşım	154
Forniks Kesisi	154
Limbale Kesi veya Peritomi	154
Şaşılık Cerrahisinin Komplikasyonları	154
Yetersiz Hizalanma	155
Refraktif Değişiklikler	155
Diplopi	155
Skleranın Perforasyonu	155
Ameliyat Sonrası Enfeksiyonlar	156
Yabancı Cisim Granülomu ve Alerjik Reaksiyon	156
Konjonktival İnklüzyon Kisti	157
Konjonktival Skar	157
Adherens (Yapışıklık) Sendromu	158
Dellen	158
Ön Segment İskemisi	158
Gözkapağı Pozisyonunda Değişiklik	159
Kaybolmuş ve Kaymış Kaslar	159
Göz Dışı Kas Cerrahisi için Anestezi	160
Yöntemler	160
Ameliyat Sonrası Bulantı ve Kusma	161
Okülokardiyak Refleks	161
Malign Hipertemi	161

13 Strabismus ve Blefarospazmın Botulismus Toksini ile Kemodenervasyon Tedavisi **163**

Çeviri: Dr. Sabite Emine Gökçe

Farmakoloji ve Etki Mekanizması	163
Endikasyonlar, Teknikler ve Sonuçlar	163
Komplikasyonlar	164

KISIM II Pediatrik Oftalmoloji 165

14 Gözün Büyüme ve Gelişmesi 167

Çeviri: Dr. Elif Şanal, Dr. Arzu Taşkıran Çömez

Normal Büyüme ve Gelişme	167
Gözün Boyutları	167
Refraktif Durum	169
Orbita ve Göz Çevre Dokuları	169
İris, Pupilla, Ön Kamara	169
Göziçi Basıncı	170
Ekstraoküler Kas anatomisi ve Fizyolojisi	170
Retina	170
Görme Keskinliği ve Stereopsis	170
Anormal Büyüme ve Gelişme	171

15 Orbitanın Morfolojik Bozuklukları ve Kapak Hastalıkları 173

Çeviri: Dr. Nilüfer Zorlutuna Kaymak

Terminoloji ve Anormal İnteroküler Mesafelerin Birlikteliği	173
Hipotelorizm	173
Hipertelorizm	173
Eksorbitizm	173
Telekantus	174
Distopia Kantorum	175
Kapak Hastalıkları	175
Kriptoftalmi	175
Konjenital Kapak Kolobomu	175
Ankiloblefaron	176
Konjenital Ektropiyon	176
Konjenital Entropiyon	176
Epiblefaron	176
Konjenital Tarsal Kıvrım	176
Distikiyazis	177
Trikotillomani	177
Öriblefaron	177
Epikantus	177
Palpebral Fissür Eğriliği	178
Blefarofimozis Sendromu	178
Ptozis	178
Marcus Gunn Çiğneme Sendromu (Jaw-Winking)	180

16 Enfeksiyöz ve Allerjik Göz Hastalıkları 181

Çeviri: Dr. Melike Yaylacı

Gözün İntrauterin ve Perinatal Enfeksiyonları	181
Toksoplazmozis	181
Rubella	183
Sitomegalik İnklüzyon Hastalığı	184
Herpes Simpleks Enfeksiyonu	185
Sifiliz	185
Lenfositik Koryomenenjit	186

Oftalmia Neonatorum	186
Etiyoloji	187
En Önemli Etkenler	187
Oftalmia Neonatorum Profilaksisi	188
Konjonktivit	188
Bakteriyel Konjonktivit	189
Viral Konjonktivit	190
Blefarit	193
Orbital ve Adneksiyal Enfeksiyonlar	194
Preseptal Selülit	194
Orbital Selülit	195
Oküler Allerji	197
Mevsimsel Allerjik Konjonktivit	198
Vernal Keratokonjonktivit	198
Atopik Keratokonjonktivit	200
Stevens-Johnson Sendromu	200
Kawasaki Hastalığı	201
17 Lakrimal Boşaltım Sistemi	203
<i>Çeviri: Dr. Barış Kömür</i>	
Gelişimsel Anomaliler	203
Lakrimal Punktum ve Kanalikülün Atrezisi ve Stenoza	203
Aksesuar (Fazla sayıda) Punktum	204
Konjenital Lakrimal Fistül	204
Dakriyosel	204
Klinik Özellikler	204
Klinik Yaklaşım	205
Nazolakrimal Kanal Tıkanıklığı	205
Klinik Özellikler	205
Cerrahi Olmayan Tedavi Yöntemleri	206
Cerrahi Tedavi Yöntemleri	206
18 Kornea ve Ön Segment Hastalıkları	211
<i>Çeviri: Dr. Esra Karabulut</i>	
Konjenital Kornea Anomalileri	211
Korneanın Boyut ve Şekil Bozuklukları	211
Periferik Gelişimsel Bozukluklar: Ön	
Segment Disgenezileri	212
Kornea Merkezinin Gelişimsel Bozuklukları	214
İnfanıl Kornea Opasiteleri	216
Sklerokornea	216
Descemet Tabakasında Yırtık, Çatlak ya da Parçalanmalar	217
Mukopolisakkaridoz ve Mukolipidoz	217
Konjenital Kalıtsal Endotelyal Distrofi (KKED)	217
Dermoidler	218
Konjenital veya İnfantil Glom	218
Konjenital Kalıtsal Stromal Distrofi	219
Kornea Ülserleri	219
Amniyosentez	219
Kornea Opasitelerinin Tedavisi	219

Çocukluk Çağında Korneada Belirti Veren Sistemik Hastalıklar	220
Sistinozis	220
Hepatolentiküler Dejenerasyon	220
Konjenital Sfiliz	221
Ailesel Disotonomi	221
19 İris Anomalileri	223
Çeviri: Dr. B. Nur Ayrançioğlu	
Diskori	223
Aniridi	223
İris Kolobomu	224
İris Nodülleri	225
Lisch Nodülleri	225
Jüvenil Ksantogranüloma	226
İris Mamilasyonları	226
Primer İris Kistleri	226
İris Pigment Epitel Kistleri	226
Santral (Pupiller) Kistler	227
İris Stroma Kistleri	227
Sekonder İris Kistleri	227
Brushfield Lekeleri	227
Pediatrik İris Heterokromileri	227
Persistan Pupiller Membranlar	228
Pupillanın Boyut, Biçim veya Yerleşimindeki Anomaliler	228
Konjenital Miyozis	228
Konjenital Midriyazis	229
Anizokori	229
Korektopi	230
Polikori ve Psödopolikori	230
Konjenital İris Ektropiyonu	231
İris Transillüminasyonu	231
Posterior Sineşiler	231
20 Çocukluk Çağı Glokomları	233
Çeviri: Dr. Tekin Yaşar	
Genetik	233
Primer Konjenital Glokom	233
Patofizyoloji	234
Klinik Özellikler ve Muayene	234
Olağan Seyir	238
Sekonder Çocukluk Çağı Glokomları	238
Oküler Anomalilere Sekonder Olanlar	238
Sistemik Hastalıklara Sekonder Olanlar	238
Sekonder Mekanik Glokomlar	239
Diğer Sekonder Glokomlar	239
Afakik Glokom	239
Tedavi	240
Cerrahi Tedavi	240
Tıbbi Tedavi	242
Prognoz ve Takip	243

21 Çocukluk Çağı Kataraktları ve Diğer Pediatrik Lens Hastalıkları 245

Çeviri: Dr. Sezin Özdoğan Erkul

Pediatrik Kataraktlar	245
Sistemik Birliktelikler	245
Başlangıç	245
Kalıtım	246
Lateralite	246
Morfoloji	246
Persistan Fetal Damarlanma	250
Değerlendirme	250
Hikaye	251
Görsel Fonksiyon	252
Oküler Muayene	252
Tanısal Çalışma	253
Cerrahi	254
Ön Kapsül Müdahaleleri	255
Göziçi Lens Yerleştirilmeden Lensektomi	255
Göziçi Lens Yerleştirilerek Lensektomi	257
Göziçi Merceği Yerleştirilmesi	258
Cerrahi Sonrası Bakım	259
Katarakt Alınmasından Sonra Görsel Sonuçlar	260
Yapısal ve Pozisyonel Lens Anormallikleri	260
Konjenital Afaki	260
Sferofaki	260
Kolobom	260
Çocuklarda Disloke Lensler	261
Basit Ektopia Lentis	262
Ektopia Lentis et Pupillae	262
Marfan Sendromu	263
Homosistinüri	263
Weill-Marchesani Sendromu	264
Sülfid Oksidaz Eksikliği	264
Tedavi	264

22 Pediatrik Yaş Grubu Üveitleri 267

Çeviri: Dr. Memed Acar

Sınıflama	267
Ön Üveitler	267
Jüvenil İdiyopatik Artrit	267
Tübülointersitisyel Nefrit ve Üveit Sendromu	271
Orbita Psödötümörü	272
Ön Üveitin Diğer Nedenleri	272
Orta Üveitler	272
Arka Üveitler	272
Toksooplazmozis	272
Toksoکاریязیس	273
Panüveitler	274
Sarkoidoz	274
Ailesel Jüvenil Sistemik Granülomatozis	274

Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu	275
Arka Üveitler ve Panüveitlerin Diğer Nedenleri	275
Maskeleyici Sendromlar	275
Çocukluk Çağı Üveitlerinde Tanı	275
Pediyatrik Üveitlerde Tedavi	275
Tıbbi Tedavi	276
Üveit Komplikasyonlarının Cerrahi Tedavisi	278

23 Vitreus ve Retina Hastalıkları ile Bozuklukları 279

Çeviri: Dr. Betül Düzen, Dr. Erdiç Aydın

Erken Başlangıçlı Retina Hastalıkları	279
Persistan Fetal Damarlanma	279
Prematüre Retinopatisi	280
Coats Hastalığı	287
Hereditör Retina Hastalıkları	288
Leber'in Konjenital Amorozu	289
Akromotopsi	291
Konjenital Durağan Gece Körlüğü (KDGK)	291
Foveal Hipoplazi	292
Aicardi Sendromu	292
Hereditör Maküler Distrofiler	292
Stargardt Hastalığı	292
Best Hastalığı	293
Hereditör Vitreoretinopatiler	294
Jüvenil Retinoskizis	294
Stickler Sendromu	295
Ailesel Eksüdatif Vitreoretinopati	296
Norrie Hastalığı	296
Goldmann-Favre Vitreoretinal Distrofi	296
Retina Bulguları ile Birlikte Görülen Sistemik Hastalık ve Bozukluklar	296
Diabetes Mellitus	296
Lösemiler	297
Albinizm	298
Ailesel Okülörenal Sendromlar	302
Nörometabolik Bozukluklar	302
Gangliyosidozis	303
HIV/AIDS	304

24 Optik Disk Anomalileri 305

Çeviri: Dr. Ümit Ü. İnan, Dr. Onur Polat

Gelişimsel Anomaliler	305
Morning Glory Disk Anomalisi	305
Optik Sinir Kolobomu	306
Miyelinli (Medullalı) Retinal Sinir Lifleri	306
Tilted (Eğik) Disk Sendromu	307
Bergmeister Papilla	307
Megalopapilla	307
Optik Sinir Hipoplazisi	308
Optik Sinir Aplazisi	309

Optik Sinir Pit'i (çukurcuk) veya Deliği	310
Peripapiller Stafilom	310
Optik Atrofi	310
Dominant Optik Atrofi	310
Behr Optik Atrofi	311
Leber'in Herediter Optik Nöropatisi	311
Optik Nörit	311
Papilödem	312
İdiyopatik İntrakraniyal Hipertansiyon (Psödotümör Serebri)	312
Psödopapilödem	313
Druzen	314

25 Çocukluk Çağı Nistagmusları 317

Çeviri: Dr. Orhan Ayar

Terminoloji	317
Değerlendirme	318
Hikaye	318
Oküler Muayene	318
Çocukluk Çağı Nistagmus Tipleri	320
Konjenital Nistagmus (İnfanıl Nistagmus Sendromu)	321
Edinsel Nistagmus	324
Ayırıcı Tanı	326
Tedavi	326
Prizmalar	326
Nistagmus Cerrahisi	328
Az Görmenin Rehabilitasyonu	330

26 Çocukluk Çağı Göz ve Göz Çevresi Tümörleri 331

Çeviri: Dr. Sevil Arı Yaylalı, Dr. Canan Altun Kahraman

Orbita Tümörleri	331
Ayırıcı Tanı	331
Birincil Malign Neoplaziler	334
Metastatik Tümörler	336
İyi huylu Tümörler	338
Ektopik Doku Kitleleri	343
Çocukluk Çağı Orbital Enflamasyonları	346
Göz Kapağı ve Epibulber Lezyonlar	347
Papillomalar	348
Konjonktival Epitelial İnklüzyon Kistleri	348
Epibulber Limbal Dermoid Tümörler	348
Lipodermoid	348
Konjonktival Nevüsler	349
Derinin Konjenital Nevoselüler Nevüsleri	349
Oküler Melanositoz	350
Enflamatuvar Bozukluklar	350
İntraoküler Tümörler	351
İris ve Siliyer Cisim Lezyonları	351
Koroidal ve Retinal Pigment Epitelial Lezyonları	352

Lösemi	354
Retinoblastom	354
27 Fakomatozlar	363
<i>Çeviri: Dr. Osman Ahmet Polat, Dr. Neslihan Sinim, Dr. Ayşe Öner</i>	
Nörofibromatozis	363
Nörofibromatozis Tip 1	365
Nörofibromatozis Tip 2	371
Tüberoskleroz	371
von Hippel-Lindau Hastalığı	374
Sturge-Weber Sendromu	375
Göz Tutulumu	377
Tedavi	377
Ataksi-Telenjiektazi	378
İnkontinensiya Pigmenti	379
Wyburn-Mason Sendromu	381
28 Kraniofasiyal Malformasyonlar	383
<i>Çeviri: Dr. Özgül Altıntaş</i>	
Kraniyosinostozis	383
Kraniyosinostozisin Etiyolojisi	386
Kraniyosinostozis Sendromları	387
Crouzon Sendromu	387
Apert Sendromu	388
Saethre-Chotzen Sendromu	388
Oküler Komplikasyonlar	388
Proptozis	388
Korneanın Açıkta Kalması	388
Göz Küresi Lüksasyonu	389
Görme Kaybı	390
Şaşılık	390
Optik Sinir Anormallikleri	391
Oküler Adneksi Anormallikleri	391
Tedavi	392
Nonsinototik Kraniofasiyal Durumlar	392
Brankial Ark Sendromları	392
Pierre Robin Serisi	394
Fetal- Alkol Sendromu	394
29 Doğumsal Metabolik Hastalıklarda Göz Bulguları	397
<i>Çeviri: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Şansal Gedik, Dr. Berker Bakbak</i>	
Tedavi	399
30 Çocukluk Çağında Oküler Travma	403
<i>Çeviri: Dr. Nihal Demir Ulus</i>	
Çocuk İstismarı	404
Sarsılma Yaralanması	404
Yüzeyssel Yaralanma	407
Penetran Yaralanma	408
Künt Yaralanma	409
Hifema	409
Orbital Kırıklar	411

31 Bebeklerde ve ocuklarda Az Grme 413

eviri: Dr. Beng Ekinci Kktekir, Dr. ansal Gedik, Dr. Berker Bakkak, Dr. aban Gnl

Normal Grsel Geliřim 413

Az Gren Bebeęe Yaklařım 414

 Pregeniklat Grme Kaybı 414

 Retrogeniklat Grme Kaybı, ya da Kortikal Grme Bozukluęu 415

 Gecikmiř Grsel Olgunlařma 416

Az Grme Rehabilitasyonu 416

Temel Metinler 419

Konuya İliřkin Akademi Materyalleri 421

alıřma Soruları 425

eviri: Dr. Sabite Emine Gke

Yanıtlar 434

eviri: Dr. Sabite Emine Gke

Dizin 439

eviri: Dr. aban Gnl, Dr. ansal Gedik

Strabismus Terminolojisi

Çeviri: Dr. Çağatay Çağlar

Strabismus terimi Yunanca *strabismos* "şaşı bakmak, yandan ya da çarpık bakmak" kelimesinden kaynaklanmaktadır. Strabismus gözlerin aynı hizada olmaması manasına gelir ve buna binoküler görmede anormallikler ya da oküler motilitenin nöromüsküler kontrol bozuklukları sebep olur. Strabismus tartışmalarında birçok terim kullanılır ve bu terimler doğru ve benzer şekilde kullanılmazlarsa karışıklık ve yanlış anlaşılmalara neden olabilirler.

Ortoforiya binoküler koşullar altında oküler uyumun ideal durumudur. Aslında, ortoforiyayla nadiren karşılaşılr; birçok insanda küçük heteroforiya (aşağı bakın) olduğu kanıtlanmıştır. Bazı oftalmologlar bu yüzden gözlerin doğru yönelimi ve pozisyonunu anlatmak için *ortotropiyayı* tercih ederler. Bu terimler sıklıkla strabismus olmayan gözleri tanımlamak için kullanılır. Heteroforiya füzyonel mekanizmayla gizli tutulan oküler deviasyondur (latent strabismus). Heterotropiya manifest halde olan deviasyondur ve füzyonel mekanizmayla kontrol altında tutulamaz (manifest strabismus).

Deviasyonlu gözü belirlemek, özellikle deviasyona sebep olan "kusurlu" göze dikkati çekmek gerektiği zaman önemlidir. Bu kullanım özellikle henüz konuşamayan çocuklarda olan vertikal deviasyonlar, restriktif, paralitik şaşılık ya da ambliyopiyle ilişkili olan durumlarda yardımcıdır.

Önekler ve Sonekler

Oküler deviasyonların tipleri tanımlandıkça detaylı terminoloji gelişegelmiştir. Her iki gözün görsel eksenlerinin rölatif pozisyonlarına dayanarak, karşılaşılan birçok strabismik paterni açıklamak amacıyla terminolojideki kelimelerin önüne ve sonuna birçok ek takılarak kullanılır.

Önekler

Ezo- Göz rotasyon yapar böylece kornea nazale doğru deviye olur ve fovea temporale doğru rotasyon yapar. Çünkü görsel eksenler fiksasyon noktasından daha yakın bir noktada konverjans yapar (birbirine yaklaşır), bu aynı zamanda *konverjan strabismus* olarak bilinir.

Ekzo- Göz rotasyon yapar böylece kornea temporale doğru deviye olur ve fovea nazale doğru rotasyon yapar. Çünkü görsel eksenler fiksasyon noktasında hala diverjans yapar

(birbirinden uzaklaşır), bu aynı zamanda *diverjan strabismus* olarak bilinir.

Hiper- Göz rotasyon yapar böylece kornea yukarı doğru deviye olur ve fovea aşağı doğru rotasyon yapar. Bu aynı zamanda *vertikal strabismus* olarak bilinir.

Hipo- Göz rotasyon yapar böylece kornea aşağı doğru deviye olur ve fovea yukarı doğru rotasyon yapar. Bu aynı zamanda *vertikal strabismus* olarak bilinir.

İnsiklo- Göz rotasyon yapar böylece vertikal meridyenin üst kutbu nazale doğru döner ve vertikal meridyenin alt kutbu temporale doğru döner. Bu aynı zamanda *intorsiyonel strabismus* olarak bilinir.

Eksiklo- Göz rotasyon yapar böylece vertikal meridyenin üst kutbu temporale ve vertikal meridyenin alt kutbu nazale doğru döner. Bu aynı zamanda *ektorsiyonel strabismus* olarak bilinir.

Sonekler

-forya Latent deviasyon (örn, ezoforya, ekzoforya, sağ hiperforya) füzyonel mekanizmayla kontrol edilir böylece gözler normal binoküler görme esnasında aynı hizada kalır.

-tropya Manifest deviasyon (örn, ezotropya, ekzotropya, sağ hipertropya, eksiklotropya) füzyonel mekanizmanın kontrolünü aşar böylece gözler binoküler koşullarda aynı hizada kalamaz.

Strabismus Sınıflandırmasının Terimleri

Hiçbir sınıflama mükemmel değildir ya da bütünü içermez. Göz uyumu ve hareket bozukluklarının sınıflandırmasında birçok yöntem kullanılır. Bu sınıflandırmalarda aşağıdaki terimler kullanılır.

Füzyonel Durumlar

Forya Füzyonel kontrolün daima mevcut olduğu gizli deviasyondur.

İntermittan tropya Füzyonel kontrolün zaman zaman mevcut olduğu deviasyondur.

Tropya Füzyonel kontrolün olmadığı manifest deviasyondur.

Bakış Pozisyonu ya da Fiksasyon Yapan Göze Göre Deviasyonun Değişimi

Komitan (konkomitan) Deviasyonun büyüklüğü, bakış yönüyle ya da fiksasyon için kullanılan göze göre birkaç dioptriden daha fazla değişmez.

İnkomitan (nonkomitan) Deviasyonun boyutu bakış yönüyle ya da fiksasyon için kullanılan göze göre değişir. En sık görülen inkomitan strabismus paralitiktir ya da restriktiftir.

Göz dışı Kasların ve Fasiyaların Anatomisi

Çeviri: Dr. Züleyha Yalnız Akkaya

Göz dışı Kasların Origosu, Seyri, İnserisyonu, İnervasyonu ve Çalışması

Yedi adet göz dışı kas vardır: 4 rektus kası, 2 oblik kas ve 1 levator palpebra süperior kası. VI. kraniyal sinir (KS) (abducens) dış rektus kasını innerve eder; IV. KS (troklear) üst oblik kası; ve III. KS (okülomotor), levator palpebra, üst rektus, iç rektus, alt rektus ve alt oblik kası innerve eder. III. KS'in üst ve alt dalı vardır: üst dal levator palpebra ve üst rektus kasını innerve eder; alt dal medial rektus, alt rektus ve alt oblik kası innerve eder. Pupilla sfinkterine ve siliyer kaslara giden parasempatik sinirler alt dalın alt oblik kasa giden dalcığı ile birlikte seyreder. TKBK Cilt 3, *Nöro-Oftalmoloji'de*, oküler motor sinirler daha ayrıntılı olarak ele alınmıştır ve Cilt 2, *Oftalmolojinin Esas ve İlkeleri'nde*, bu bölümde bahsi geçen anatomik yapılar ayrıntılı olarak resmedilmiştir.

Göz dümdüz karşıya bakarken ve baş dik durumdayken göz *primer pozisyon*dadır. Bir kasın *primer işlevi* göz primer pozisyondayken kas kasıldığında göz küresinin pozisyonu üzerinde oluşturduğu en belirgin etkidir. Bir kasın ikincil ve üçüncül işlevleri gözün primer pozisyonadaki pozisyonuna olan ilave etkilerdir (Bölüm 3 ve Tablo 3-1'ye bakınız). Göz küresi primer pozisyondan her yöne yaklaşık 50° hareket ettirilebilir. Ancak normal bakış sırasında baş hareketi ortaya çıkana kadar göz primer pozisyondan yaklaşık 15-20° hareket eder.

Horizontal Rektus Kasları

Horizontal rektus kasları iç ve dış rektus kaslarıdır. Her ikisi de Zinn halkasından köken alır. *İç rektus kası* iç orbita duvarı boyunca uzanır. İç rektus kasının iç orbita duvarına yakın olması etmoid sinüs cerrahisi sırasında iç rektus kasının hasar görebileceği anlamına gelir. *Dış rektus kası* dış orbita duvarı boyunca seyreder. Primer pozisyonda iç rektus kası addüktör, dış rektus kası ise abdüktördür. İç rektus kası, yanından bir oblik kasın tanjansiyel olarak geçmediği tek rektus kasıdır. Bu iç rektus kas cerrahisini daha az komplike hale getirir, fakat aynı zamanda cerrah oryantasyonunu kaybettiğinde bir referans noktasının bulunmadığı veya kas kaybedildiğinde bağlantı noktasının olmadığı anlamına gelir.

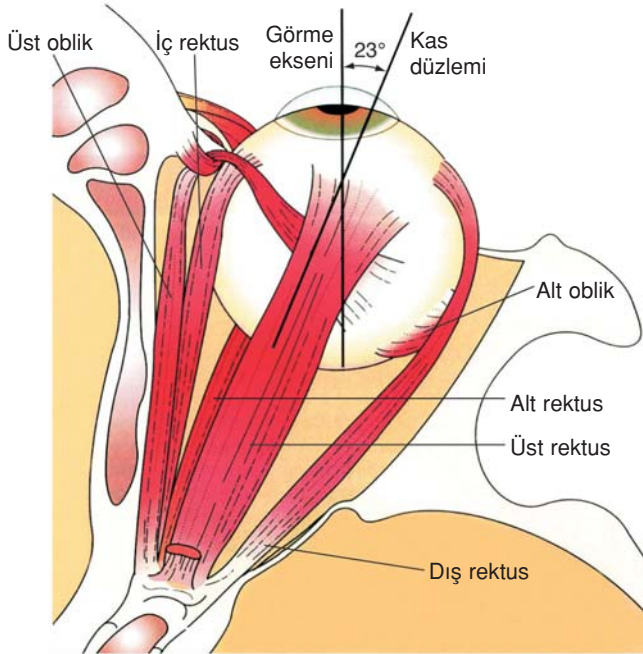
Vertikal Rektus Kasları

Vertikal rektus kasları üst ve alt rektus kaslarıdır. *Üst rektus kası* Zinn halkasından köken alır ve primer pozisyonda gözün görme eksenini ile 23°'lik açı oluşturacak şekilde öne, yukarı ve laterale doğru göz küresinin üzerinden seyrederek (Şekil 2-1; Bölüm 3, Şekil 3-4). Primer pozisyonda bu kasın birincil işlevi elevasyon, ikincil işlevi intorsiyon (insiklodüksiyon) ve üçüncül fonksiyonu ise addüksiyondur.

Alt rektus kası da Zinn halkasından köken alır ve primer pozisyonda gözün görme eksenini ile 23°'lik açı yapacak şekilde orbita alt duvarı boyunca öne, aşağıya ve laterale doğru uzanır (Bölüm 3, Şekil 3-5). Primer pozisyonda alt rektus kasının birincil işlevi depresyon, ikincil işlevi ekstorsiyon (eksiklodüksiyon) ve üçüncül işlevi addüksiyondur.

Oblik Kaslar

Üst oblik kas Zinn halkasının üst kısmından orbita apeksinden köken alır ve orbitanın üst medial duvarı boyunca öne ve yukarı doğru uzanır. Üst nazal orbitada frontal kemiğe yapışık kıkırdak semer olan trokleadan geçmeden önce kas tendona dönüşür. Troklea bursaya benzeyen bir bölme ile tendonu saran gevşek fibrovasküler tabakadan ayrılır. Tendon lifleri trokleanın içinde hareket ederken merkezdeki lifler kenardakilere göre daha uzağa giderek teleskopik hareket gösterir (Şekil 2-2). Trokleanın görevi primer



Şekil 2-1 Primer pozisyonda sağ gözün göz dışı kasları, üstten bakış. (Yanoff M, Duker J. *Ophthalmology*. 2. baskı. Londra: Mosby; 2004:549 izniyle değiştirilmiştir.)

Motor Fizyoloji

Çeviri: Dr. Duygu Topaktaş

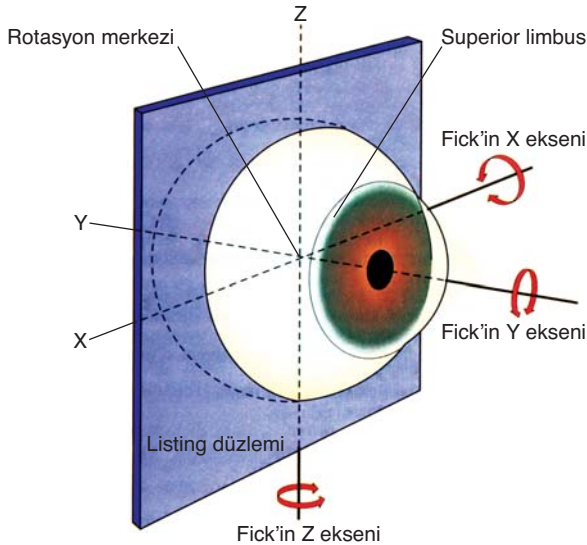
Temel İlkeler ve Terimler

Fick'in eksenleri, Dönme merkezi ve Listing'in Düzlemi

Bir göz etrafındaki kuramsal dönme merkezi özel terminoloji ile tanımlanır. İki yardımcı kavram Fick'in eksenleri ve Listing'in düzlemidir (Şekil 3-1). Fick'in eksenleri x, y ve z olarak adlandırılır. X eksenı ekvatorda gözün merkezinden enlemesine geçen eksendir; gözün dikey dönüşleri bu eksende meydana gelir. Y eksenı pupilla içinden geçen eksendir; istemsiz torsiyonel dönüşler bu eksende meydana gelir. Z eksenı dikey eksendir; yatay dönüşler bu eksende meydana gelir. Listing'in ekvator düzlemi x ve z eksenlerini içeren dönme merkezini kapsar. Y eksenı Listing'in düzlemine diktir.

Bakış Konumları

- Birincil konum, gözlerin dosdoğru bakıştaki konumudur.
- İkincil konumlar, gözlerin düz yukarı, düz aşağı, sağ bakış, sol bakış konumlarıdır.



Şekil 3-1 Fick'in eksenleri, dönme merkezi, Listing'in düzlemi. (Yanoff M, Duker J, ed. izniyle uyarlanmıştır. *Ophthalmology*. 2nd ed. London: Mosby; 2004:557.)

- Üçüncül konumlar 4 oblik bakış konumlarıdır: yukarı ve sağa, yukarı ve sola, aşağı ve sağa, aşağı ve sola.
- Kardinal konumlar yukarı ve sağa, yukarı ve sola, sağa, sola, aşağı ve sağa, aşağı ve sola (Şekil 3-2).

Bakış konumlarının ek tartışması için Bölüm 6'ya bakınız.

Göz Dışı Kas Hareketi

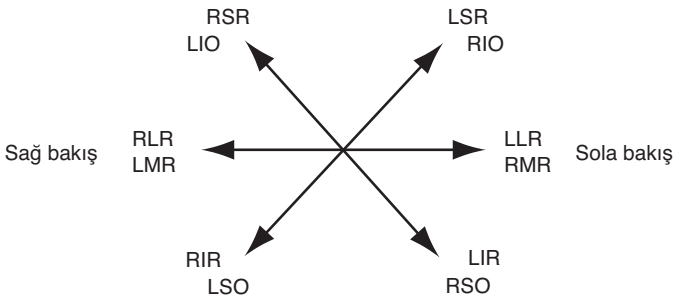
Dört rektus kasının, geleneksel olarak sabit düz şeritler gibi orbita apeksinden kas inser-siyonlarına doğrudan uzandığı düşünülür. Eskiden beri oblik kasların temel olarak göz küresine oblik tutunduğu düşünülür. Aktif makara hipotezine destek veren süregelen buluşlar ışığında (Bkz. Bölüm 2) göz dışı kaslarının ve hareketlerinin bazı eski kavramları ve tanımları halen yeniden gözden geçirilmektedir. Buna rağmen ilerleyen bölümlerde, yeni başlayanlara bu konuda temel kavrayışı oluşturmak ve gereken kelime dağarcığını edinmesine yardım etmek için geleneksel kavramları ve terminolojiyi kullanacağız.

Temas kavsi

İnser-siyon, etkili veya fizyolojik nokta, kasın göz küresine ilk temas ettiği teğetsel noktadır. Göz kasının hareketi, bu teğetsel noktada gözü döndürmek için hareket eden bir kuvvet vektörü olarak addedilebilir. Fiilen göz küresiyle temas halindeki kasın uzunluğu temas kavisini oluşturur. Orbita anatomisinin düz-çizgi 2-boyutlu modellerine dayanan kas düzlemi ve temas kavisinin geleneksel kavramları, yakınlarda keşfedilmiş etkin kas makaraları ve onların kas yolunun doğrusallığına etkilerini hesaba katmaz.

Birincil, ikincil ve üçüncül hareketler

Birincil konumdaki gözde yatay rektus kasları, z-ekseni etrafında (dikey eksen) tümüyle yatay hareket ettiricidirler ve birincil hareketlerine sahiptirler. Dikey rektus kasları birincil hareketinde en çok dikey olduğu çekme yönüne sahiptir, fakat orijinden inser-siyona çekme açısı görme eksenine 23° eğimlidir ki, ayrıca kornea meridyenlerindeki



Şekil 3-2 Kardinal konumlar ve boyunduruk (yöndeş) çifti kaslar. SaÜR, sağ üst rektus; SoAO, sol alt oblik; SoÜR, sol üst rektus; SaAO, sağ alt oblik; SaDR, sağ dış rektus; SoİR, sol iç rektus; SoDR, sol dış rektus; SaİR, sağ iç rektus; SaAR, sağ alt rektus; SoÜO, sol üst oblik; SoAR, sol alt rektus; SaÜO, sağ üst oblik.

Duyusal Fizyoloji ve Patoloji

Çeviri: Dr. Güliz Fatma Yavaş, Dr. Tuncay Küsbeci

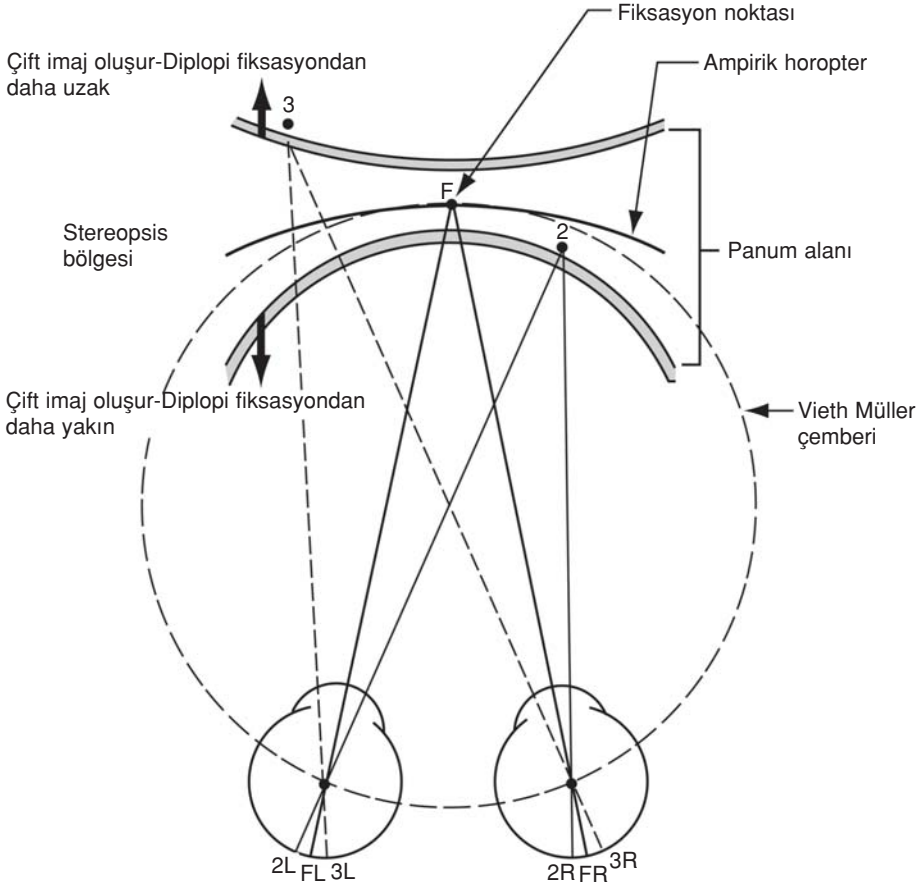
Normal Binoküler Görmenin Fizyolojisi

Herhangi bir şekilde eksternal olarak ışık ile veya internal olarak mekanik basınç veya elektriksel işlemlerle bir retina alanı uyarılırsa sonuç duyu mutlaka ışıktır ve ışık sübjektif olarak uzayda belirli bir görsel yönden geliyor gibi lokalize edilir. Retina elemanlarının bu yönlendirmesi, retina ve beyinin intrinsek fizyolojik bir özelliğidir. Böylece herhangi bir retinal alanın uyarılması, foveanın görsel yönüne göre sübjektif bir görsel yönden gelen görsel duyu ile sonuçlanır. Fiksasyon noktası ve foveayı birleştiren hayali hatta *görme aksı* denilmektedir ve normalde santral fiksasyon varlığında sübjektif olarak düzdür. TKBK Cilt 12, *Retina ve Vitreus*'ta retinanın anatomisi ve fizyolojisi ayrıntılı olarak anlatılmakta ve tartışılmaktadır.

Retinal Korespondans

Eğer iki gözde retinal alanlar ortak bir sübjektif görsel yönü paylaşıyorsa – yani eğer bunların eşzamanlı olarak uyarılması uyaran hedefin veya hedeflerin uzayda aynı yönden geliyor gibi sübjektif bir duyu ile sonuçlanıyorsa, bu retinal alanlar veya noktalar *korespondan* olarak kabul edilir. Eğer iki gözdeki retina alanlarının eşzamanlı uyarılması bir hedef için iki ayrı görsel yön duyusu ile sonuçlanıyorsa, veya diplopi oluyorsa, bu retinal alanlar veya noktalar *korespondan olmayan* veya *farklı* olarak kabul edilir. Eğer iki gözdeki korespondan retina alanları her bir gözde fovea ile benzer ilişki gösteriyorsa (örn, her iki korespondan alan foveanın sağında veya solunda ve yukarısında veya aşağısında eşit mesafede yerleşir) *normal retinal korespondans (NRK)* vardır. Korespondan retina alanı ve ilgili foveaları arasında iki gözde farklı ilişki varlığı *anormal retinal korespondansı (ARK)* işaret eder. (ARK, bu bölümde daha ileride uzunca tartışılacaktır). İster normal ister anormal olsun, korespondans binoküler tek görme için gereklidir.

Eğer iki gözde NRK varsa ve her fovea aynı noktaya fikse oluyorsa, bu nokta tek olarak görülür. Bu fiksasyon noktasının her iki tarafındaki noktalarda *Vieth-Müller çemberi* denilen horizontal hat üzerinde oldukça benzer şekilde korespondan retinal alanlara denk gelir ve tek olarak görülürler. Bu çember, her gözün optik merkezinden ve fiksasyon noktasından geçer. Deneyisel olarak Vieth-Müller çemberini genişletmek için çalışılırsa tek olarak görülen tüm noktaların lokusu çembere değil, *ampirik horopter* olarak adlandırılan eğimli bir yüzeye düşer (Şekil 4-1). Horopter sadece 2 boyutta mevcut olmayıp, aslında 3-boyutlu bir alandır. Her fiksasyon noktası belirli bir horopteri belirler. Tanımlamak gere-



Şekil 4-1 Ampirik horopter. F, Fiksasyon noktası; FL ve FR, sırası ile sol ve sağ fovealar. Nokta 2, Panum alanı içine düşmekte ve stereoskopik olarak tek olarak görülmektedir. Nokta 3, Panum alanı dışına düşmekte ve bu nedenle çift görülmektedir.

kirse, horopter eğrisi üzerinde yer alan tüm noktalar korespondan retinal elemanları uyarır ve tek olarak görülür. Horopter üzerinde yer almayan tüm noktalar tamamen farklı retinal elemanlarca algılanırlar ve böylece çift görme oluşturmaları beklenir. Ancak fizyolojik olarak horopter eğrisini çevreleyen kısıtlı bir alanda çift görme oluşmaz çünkü görme sistemi iki farklı retinal görüntüyü birleştirerek stereopsisi olan binoküler tek görme ile sonuçlanır. Üç boyutlu nesneler tarafından oluşturulan birbirinden az farklı görüntüler stereoskopik algılamayı uyarırlar.

Şekil 4-1’de matematiksel olarak farklı retinal alanlara düşen ancak fizyolojik olarak tek olarak algılanan bu alandaki cisimler gösterilmiştir. Bu alana *Panum’un binoküler tek görme alanı* denilmektedir. Panum alanı dışında kalan cisimler birbirinden çok farklı retinal alanlara düşerler ve iki farklı görsel yönden geliyormuş gibi algılanırlar, fizyolojik diplopi oluşur.

Üç boyutlu bir cisim ampirik horopterin kısmen önünde ve kısmen arkasındadır ve böylelikle az farklı retinal noktaları uyatarak stereoskopik olarak görülür. Üç boyutlu bir

Ambliyopi

Çeviri: Dr. Aysel Pelit

Ambliyopi, arka görme yolları ya da gözün yapısal anomalilerine doğrudan bağlı olmayan tek taraflı ya da daha az sıklıkla her iki gözde düzeltilmiş en iyi görme keskinliğinde azalmadır. Ambliyopi yaşamın erken döneminde aşağıda belirtilen anormal görme deneyimi sonucu gelişir.

- şaşılık
- anizometropi ya da iki gözde yüksek refraktif hatalar (izometropi)
- uyarı deprivasyonu

Ambliyopi, kuzey Amerika popülasyonunda %2-%4 prevalans ile çocukluk döneminde başlayan diğer kombine nedenlerden daha çok tek taraflı görme azlığından sorumludur. Bu gerçek özellikle üzücüdür, çünkü temelde birçok ambliyopik görme kaybı önlenbilir ya da zamanında tespit edilir ve tedavi edilirse geri dönüşümlüdür. Ambliyopili ya da ambliyopi riski taşıyan çocuklar erken yaşta tespit edildiğinde başarılı tedavinin prognozu iyidir. Erken yaşta ambliyopi ve diğer görme problemlerinin tespit edilmesinde tarama önemli bir rol oynar ve tarama ya aile hekimi muayenesinde yapılabilir ve bu hastaları tedavilerine yardımcı olmak için yönlendirebilir ya da toplumda tarama programları ile yapılabilir. Tekrarlayan taramalar görme problemlerinin gelişimini kontrol etmede ve yanlış pozitif sonuçları tespit etmede faydalıdır. Tarama için en uygun yaş ve metod hakkında görüş birliği sağlanamamıştır.

Ambliyopi primer olarak santral görme defektidir: periferik görme alanı genelde normaldir. Hayvanlar üzerinde yapılan deneysel çalışmalar, bebek ve küçük çocuklardaki klinik çalışmalar ambliyopi gelişiminde duyarlılık için tehlikeli dönemlerin kavramını desteklemektedir. Bu periyoda uyan kritik dönemler, uyarı deprivasyonu, şaşılık, ya da önemli refraktif hataların neden olduğu anormal alınan bilgiye duyarlı olan, çocuğun gelişen görme sistemidir. Genelde uyarı deprivasyon ambliyopisi için tehlikeli dönem oküler hareket bozukluğu ya da anizometropiden daha önce meydana gelir. Bundan başka, kritik dönem sırasında gelişen ambliyopi için gerekli süre, uyarı deprivasyonunda şaşılık ya da anizometropiden daha kısadır.

Ambliyopinin altında yatan nörofizyolojik mekanizmalar açık olmamasına rağmen, hayvanlarda görme deneyiminin deneysel modifikasyonu ve ambliyopili insanlarda laboratuvar testlerinden bazı bilgiler sağlamıştır. Hayvan modellerinde ortaya çıkartılan görme sistemi nöron fonksiyonunun çeşitli bozukluklar, erken görme gelişiminin anormal-

lik ile sonuçlanabileceğini göstermiştir. Primer görme korteksinin hücreleri bir ya da her iki gözün stimülasyonuna cevap yeteneklerini tamamen kaybedebilirler ve cevap veren hücreler önemli fonksiyonel eksiklikler gösterebilirler. Ayrıca lateral genikülat cisim de nöronlarda anormalliklerde meydana gelir. Retina düzeyindeki tutulumu içeren kanıt neticesiz kalmıştır; şayet varsa, tüm görme defektinde katkısı çok azdır.

Artmış uzaysal birikim ve lateral inhibisyon gibi hem hayvan hem de insanlardan birçok bulgular farklı büyüklükte spotlar kullanılarak tespit edilen eşikler ölçüldüğünde ambliyopik görme sisteminde nöronların algısal görme alanlarının anormal olarak geniş olduğunu ortaya koymaktadır. Bu bozukluk *kalabalık (crowding) fenomeni* olarak adlandırılabilir (aynı zamanda şekil etkileşimi olarak bilinir) bundan dolayı aynı büyüklükte verilen Snellen harfleri ya da eşdeğer semboller şayet bir sıra ya da harf alanı gibi yakın ve aynı formda iseler tanımak daha zor olacaktır.

Daw NW. Critical periods and amblyopia. *Arch Ophthalmol*. 1998;116(4):502-505.

Simons K. Preschool vision screening: rationale, methodology, and outcome. *Surv Ophthalmol*. 1996;41(1):3-30.

von Noorden GK. Amblyopia: a multidisciplinary approach. Proctor lecture. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1985;26(12):1704-1716.

Sınıflama

Ambliyopi geleneksel olarak, oluşumundan sorumlu majör hastalıklara dayanılarak alt gruplara ayrılmıştır.

Şaşılık Ambliyopisi

Ambliyopinin en sık formu olan şaşılık ambliyopisi şaşılığı olan çocuğun devamlı kayan gözündeki gelişir. Sürekli, alterne olmayan heterotropyalar (tipik olarak ezodeviasyonlar) çoğunlukla önemli ambliyopiye neden olur. Şaşılık ambliyopisinin iki gözden gelen birleşemeyen inputları taşıyan nöronlar arasında rakip ya da inhibitor etkileşim sonucu geliştiği, bu da fikse eden göz tarafından kortikal görme merkezinin hakimiyetine ve fikse olmayan gözdeki inputun kronik olarak azalmış yanıtına yol açar. Kural olarak ambliyopinin kendisi diplopiyi önlemez. Uzun süreli kaymaları olan yetişkin insanlarda ambliyopiden dolayı oldukça düşük görme keskinliğine rağmen şaşılık cerrahisinden sonra çift görme gelişebilir.

Şaşılığa bağlı ambliyopisinin tipik birçok özelliği ambliyopinin diğer formlarında sık değildir. Şaşılığa bağlı ambliyopide, düzgün aralıklı çubuklardan oluşmuş desenleri farketme yeteneği olan ızgara görme, sıklıkla Snellen görme keskinliğinden önemli derecede azalmıştır. Görünüşte etkilenen göz, şekilleri bükülmüş ya da deformasyonla görür, bu da harf tanınmasının daha basit olan ızgara paterninden daha fazla olmasını açıklar. Teller tercihli bakış kartı (preferential looking, bebek ve çocuklarda görme keskinliği tahmininde kullanılan metod) testleri gibi ızgara tespitine dayanan test sonuçlarında bu tutarsızlık düşünülmelidir. (Şekil 5-1).

Görme keskinliği nötral dansite filtresi kullanılarak kontrol edilirse ambliyopik gözde görme keskinliği normal göze göre daha az şiddetle azalma eğilimindedir. Bu fenomen *nötral dansite filtresi etkisi* olarak adlandırılır.

Şaşılık ve Ambliyopide Tanı Teknikleri

Çeviri: Dr. Uğur Acar

Hikaye ve Şikayet Özellikleri

Hasta bir çocuk olduğu zaman, anne sağlığı, doğum zamanındaki gestasyonel yaşı, doğum ağırlığı ve yenidoğan geçmişi ile yakından ilgilenerken annenin gebelikte ilgili bilgilerini elde etmek özellikle önem kazanmaktadır. Hekim ayrıca çocuğun gelişimsel basamaklarını sorgulamalıdır.

Kaymanın veya semptomun başladığı yaş dönemine ait belgeler istenebilir. Bu amaçla eski fotoğraflar yardımcı olabilir. Buna ek olarak hekim, kayma veya semptom hakkında aşağıdaki sorulara cevap aramalıdır:

- Başlangıcı travma veya hastalık ile aynı zamana mı rastladı?
- Kayma devamlı mı, intermitan mı?
- Uzağa bakışta mı, yakına bakışta mı, her ikisinde de mi ortaya çıkıyor?
- Tek taraflı mı, alternan mı?
- Hasta sadece dikkatsiz veya yorgun olduğu zamanlarda mı ortaya çıkıyor?
- Çocuk bir gözünü kapatır mı?
- Kayma çift görme ile ilişkili mi?

Ambliyopi tedavisi, gözlük düzeltmesi, miyotik kullanımı, ortooptik tedavi, göz kasi cerrahisi gibi daha önceden uygulanmış tedaviler gözden geçirilmelidir. Hekim hikayeyi alırken, bir taraftan da sürekli gözlem yapmalı, hastanın baş pozisyonu, kafa hareketleri, dikkat ve motor kontrol gibi davranışlarını değerlendirmelidir.

Geçmişte ve şu anda kullandığı ilaçlar ile birlikte ilaç duyarlılıkları ve allerjik yanıtları kayıt altına alınmalıdır. Tiroid veya nörolojik problemlerle ilgili hastalık hikayeleri üzerinde ayrıntılı değerlendirme yapılmalıdır. Geçirilmiş cerrahilerde kullanılan anestezi madde ve bununla ilgili herhangi bir problem varlığı, şaşılık veya diğer göz hastalıkları yönünden ayrıntılı aile hikayesinin edinilmesi de ayrıca önemlidir.

Görme Keskinliğinin Değerlendirilmesi

Uzak Görme Keskinliği

Uzaktan görme keskinliğini tespit etmek için birkaç test mevcuttur. Görme keskinliğini ölçmede kullanılacak sistem uygulanacağı mesafeye göre, uygun olarak kalibre edilmelidir. Tablo 6-1'de çeşitli testler için farklı yaş gruplarında beklenen görme keskinliği listelenmiştir.

Tablo 6-1 Çocuklarda Kullanılan Çeşitli Testlerde Normal Görme Keskinliği

Yaş (Yıl)	Görme Keskinliği Testi	Normal
0-2	Görsel uyarılmış potansiyaller (VEP)	20/30 (1 yaş)
0-2	Tercihli görme	20/30 (2 yaş)
0-2	Fiksasyon davranışı	MSS(metne bakınız)
2-5	Allen resimleri	20/40-20/20
2-5	HOTV	20/40-20/20
2-5	E-testi	20/40-20/20
5+	Snellen	20/30-20/20

Geleneksel olarak, görme keskinliği önce sağ sonra sol gözde ölçülür. Sol göz önüne plaster ya da kapama uygulanarak sağ gözde görme keskinliği kontrol edilir, ardından tam tersi yapılır. Yapışkan bir plaster en etkili kapamadır. Harflerin çoğunun doğru okunabildiği en küçük harf sırası kaydedilir; eğer o sıradan birkaç tane şekli okuyamazsa not edilir. Hasta eğer düzeltici merceklerle sahip değilse, en iyi görme keskinliği potansiyelini hesap etmek için bir pinhol (iğne deliği) kullanılabilir.

Düşük görme keskinliğine sahip hastalar 20/400 sırasını görene kadar eşele doğru yürüme ihtiyacı duyabilirler. Bazı vakalarda, görme keskinliği metre mesafenin (pay) harfin boyutuna (payda) oranı olarak kayıt edilir; örneğin, eğer hasta büyük E harfini 5 metreden okuyabilirse, görme keskinliği 5/400 olarak kayıt edilecektir. Büyük şekillerin seçeneği sınırlı olduğu için, ölçümleri doğrulamak amacı ile eşele biraz daha yaklaşıp harfi değiştirmek uygun olacaktır.

Çocuklarda görme keskinliğini değerlendirmek genellikle zordur ve klinisyen çeşitli ölçümlerle değerlendirme yoluna gitmelidir. Konuşamayan veya konuşma öncesi dönemdeki çocuklarda görme keskinliği *MSS metodu* ile değerlendirilebilir. M, hekimin ışık kaynağına tek açık gözü ile bakan (diğer göz kapalı) hastanın korneasındaki ışık yansımasına karşılık gelir. Normalde korneadaki ışık yansıması, kornea *merkezinin* (M) yakınındadır ve her iki gözde simetrik olarak yerleşmiş olmalıdır. Eğer fiksasyon hedefine bakışta ışık yansıması merkezde değil ise fiksasyon eksantrik olarak isimlendirilir. S, hekimin ışık kaynağının yavaş hareketlerini *sürekli* takip etmesine karşılık gelir. S değerlendirilmesi ayrıca tek göz kapalı durumda iken de yapılır. İkinci S, şaşılığı olan hastada diğer göz açık iken önce bir göz ile daha sonra diğer göz ile bakışın *sabit* kalmasına karşılık gelir. Fiksasyonun devamlılığı her iki göz açık durumda iken değerlendirilir. Açık durumdaki bir gözle ya da diğer gözle fiksasyonun devamlılığının sağlanamaması iki göz arasında görme keskinliğinin farklı olduğunun olası bir kanıttır. Bu nedenle bir gözde güçlü fiksasyon tercihi olan konuşamayan veya konuşma öncesi dönemdeki hastalarda diğer gözde ambliyopi olmasından şüphelenilmelidir. Fiksasyon teşebbüsü sırasında eksantrik fiksasyona ve nistagmoid hareketlere sahip olmayan bir göz; *merkezi, sürekli* ve *sabit* (M, S, S) şeklinde belirlenmiş olacaktır.

Ortoforik bir çocukta, *indüklemiş tropya testi* kullanılmazsa, hastanın hangi gözü ile fiksasyonu devam ettirdiğini söylemek imkansızdır. Bu test 10-15 prizma dioptrisi (Δ) vertikal prizmanın bir gözün önüne vertikal kaymayı uyarması maksadı ile yerleştirilerek uygulanır. Ezotropyayı uyarması için prizmayı tabanı içeride tutmak alternatif bir yön-

Ezodeviasyonlar

Çeviri: Dr. Asiye Aybar Ekinci, Dr. Hasan Erbil

Ezotropanya (İçe şaşılık), görme eksenlerinin konverjan bir şekilde paralelliğinin bozulmasıdır, latent ya da manifest olabilir. İçe şaşılıklar, şaşılığın en sık görülen tipidir, pediatrik popülasyonda oküler kaymaların %50'den fazlasını oluşturmaktadır. İçe şaşılığın en sık görülen üç şekli, füzyonel kapasitedeki değişkenliğe göre gruplanır:

- *Ezoforya*, füzyonel mekanizmalarla kontrol edilen latent içe şaşılıktır böylece gözler, normal binoküler bakış durumlarında paralelliğini korur.
- *İntermitan ezotropanya*, füzyonel mekanizmalarla aralıklı olarak kontrol edilen içe şaşılıktır fakat yorgunluk, hastalık, stres ya da normal füzyonel yeteneklerin idamesine müdahale eden testler (bir gözü kapama gibi) gibi bazı durumlarda bariz hale gelir.
- *Ezotropanya*, füzyonel mekanizmalarla kontrol edilmeyen içe şaşılıktır, böylece kayma devamlı manifest haldedir.

İçe şaşılıklar, sinirsel uyarı ile ilgili, anatomik, mekanik, refraktif ve akomodatif sebeplerden kaynaklanabilir. Tablo 7-1 içe şaşılıkların başlıca tiplerini sıralamaktadır.

Psödoezotropanya

Psödoezotropanya, görsel eksenlerin gerçekte paralel olduğu durumda yalancı ezotropanya görüntüsü olması ile karakterizedir. Bu görünüm, basık, geniş bir burun kökünden, belirgin epikantal katlantılardan ya da dar interpupiller mesafeden kaynaklanabilir. Gözlemci, nazalde beklenenden daha az sklera görür, bu da özellikle çocuk bir tarafa baktığı zaman gözün buruna doğru kaydığı izlenimini uyandırır. Gerçek bir kayma olmadığı için, hem kornea ışık refleksi testi hem de kapama testi sonuçları normaldir. Her çocukta olduğu gibi psödoezotropanyalı çocuklarda da gerçek ezotropanya gelişebilir bu nedenle aileler ve pediatrik uzmanlar, görünen kaymanın düzelmemesi halinde tekrar değerlendirmenin gerektiği konusunda uyarılmalıdır.

İnfantil (Konjenital) Ezotropanya

Klasik infantil ezotropanya tanısı alan çok az çocuk, gerçekte ezotropanya ile doğmuştur. Ebeveynlerin, sıklıkla kaymanın doğumda gerçekleştiğini tarif etmesine rağmen, çoğu vaka da gerçek tarih belli değildir ve nadiren yenidoğan odasında kaymayı gördüklerini hatırlar.

Tablo 7-1 İçe Şaşılığın Başlıca Tipleri

Psödoezotrophia
İnfanıl (konjenital) ezotrophia
Nistagmus ve ezotrophia
Ciancia sendromu
Manifest latent nistagmus
Nistagmus blokaj sendromu
Akomodatif Ezotrophia
Refraktif olan (normal AK/A)
Refraktif olmayan (yüksek AK/A)
Kısmi akomodatif
Akomodatif olmayan ezotrophia
Basit
Akut
Siklik
Duyusal deprivasyon
Diverjans yetmezliği ve diverjans paralizisi
Yakın sinkinetik refleks spazmı
Cerrahi (ardıl)
İnkomitan ezotrophia
Altıncı kraniyal sinir (abduşens) paralizisi
Medial rektus kısıtlılığı
Tiroid oftalmopati
Medial orbital duvar kırığı
Yüksek miyopi ile birlikte ezotrophia
Duane sendromu ve Möbius Sendromu

larlar hayatın altıncı ayına kadar ezotrophiyanın varlığının gösterilmesi, birçok oftalmolog tarafından infanıl ezotrophiyanın tanımlayıcı bir unsuru olarak kabul edilmiştir. Bu kriter, klinik çalışmalarda kullanılmıştır. Bazı oftalmologlar, bu bozukluğu *konjenital ezotrophia* olarak nitelendirmektedir; bu ciltte *infanıl ezotrophia* terimi kullanılacaktır.

Ailede ezotrophia ya da şaşılık öyküsü sıklıkla mevcuttur fakat iyi tanımlanmış genetik paternler nadirdir. Şaşılığın dışında infanıl ezotrophiyalı çocuklar genelde normaldir. Fakat, serebral palsi ve hidroşefali dahil olmak üzere nörolojik ve gelişimsel problemleri olan çocukların %30'unda ezotrophia gelişmektedir.

İnfanıl ezotrophiyalı çocuklarda, eşit görme keskinliği ile birlikte bir gözden diğerine fiksasyonun alternasyonu sıktır. Addüksiyondaki gözün, karşı tarafın temporal alanındaki objelerin fiksasyonu için kullanıldığı büyük açılı bir ezotrophia olan çapraz fiksasyon da sık görülür (Şekil 7-1). Gözlerden sadece birinin sürekli olarak içe kayması durumunda, ambliyopi genelde vardır.

Gözlerin paralelliğinin kaybı sıklıkla kolayca görülebilir ve kayma karakteristik olarak 30 prism dioptriden (Δ) büyüktür. Çapraz fiksasyondan dolayı belirgin abduksiyon kısıtlılığı olabilir. Eşit görmesi olan çocuklar, yana bakışta herhangi bir gözünü abdukte etme ihtiyacı duymazlar. Eğer ambliyopi varsa, sadece iyi gören göz tüm bakış alanlarında fiksasyon yapacaktır böylece ambliyopik gözde abduksiyon kısıtlılığı varmış gibi görünecektir. Çocuğun her bir gözünün abduksiyon yeteneği taş bebek manevrası ile, bir gözün kapatılıp gözlemlenmesi ile ya da doktorun bebekle birlikte dönmesi ile gösterilebilir. Alt

Ekzodeviasyonlar

Çeviri: Dr. Esin Tunca Kırıkkaya

Ekzodeviasyon latent (füzyonla kontrol edilebilir) ya da manifest olabilen diverjan bir şaşılıktır. Birçok ekzodeviasyonun etiyolojisi tam olarak bilinmemesine rağmen, aşırı tonik konverjans gibi invazyon anormallikleri kadar orbitadaki anatomik ve mekanik faktörlerin de neden olduğu düşünülmektedir.

Psödoekzotropya

Psödoekzotropya terimi aslında gözlerin tam olarak düzgün olduğu ekzodeviasyon görünümünü tarif eder. Psödoekzotropya aşağıdaki durumlarda sonuçlanabilir:

- geniş interpupiller mesafe
- diğer oküler anormallikler olmadan pozitif kappa açısı (bak kappa açısı tartışması Bölüm 6)
- pozitif kappa açısı ile beraber prematüre retinopatisinde olduğu gibi makulanın temporale çekilmesi gibi oküler anormallikler

Ekzoforya

Ekzoforya görmenin genel koşulları altında füzyon ile kontrol edilebilen bir ekzodeviasyondur. Ekzoforya alternan kapama testi esnasında olduğu gibi, binoküler görme kesinliğe uğradığında saptanır. Şaşılık açısı küçük ve füzyonel konverjans amplitüdleri yeterli ise, ekzoforya asemptomatik olabilir. Uzun süreli, ayrıntılı görsel işlerle uğraşmak astenopiye neden olabilir. Ekzoforya intermittan ekzotropya ile ilerlemediği sürece tedavi sıklıkla gerekli değildir.

İntermittan Ekzotropya

Yakın ekzoforya dışında en sık görülen ekzodeviasyon şekli zaman zaman latent, zaman zaman manifest olan intermittan ekzotropya'dır.

Klinik Özellikler

İntermittan ekzotropyanın başlangıcı sıklıkla erken, 5 yaşından öncedir, fakat ilk defa ileri çocukluk döneminde de saptanabilmektedir. İntermittan ekzotropya'da düzgün göz hizalaması kompensatuar füzyonel faktörlerin aktif olmasını gerektirdiği için, kayma sıklık-

la görsel dikkatsizlik, yorgunluk ya da stres durumlarında manifest olmaktadır. Etkilenen çocukların aileleri ekzotropyanın günün geç saatlerinde çocuk yorgun olduğunda ya da hastalık esnasında, hayal kurduğunda ya da yataktan kalktığı zaman uykulu olduğunda açığa çıktığını bildirmektedirler. Parlak ışığa maruz kalmak, sıklıkla refleks olarak bir gözün kapatılmasına neden olmaktadır.

Kayma hastalığının erken dönemlerinde, uzağa bakışta yakına bakışta olduğundan daha fazladır ve görsel hedef uzakta olduğunda ekzotropya daha sık görülmektedir. Daha sonraları füzyonel kontrol mekanizmaları iyi olsa bile, yakın ve uzak ekzodeviasyonların magnitudleri eşit olmaya daha fazla eğilimlidir. İntermittan ekzotropyalar küçük hipertropyalara, A ve V paternlerle, oblik kas disfonksiyonuyla ilişkili olabilirler, tümü Bölüm 9 ve 10'da tartışılmıştır.

Birçok hastada, tedavi edilmemiş intermittan ekzotropya sabit ekzotropyaya ilerlemektedir. Bu ilerleme esnasında, tropik epizodlar yorgunluğun en düşük seviyelerinde ortaya çıkar ve daha uzun süreler devam eder. 10 yaşından küçük çocukların başlangıçta diplopi-leri olabilir, fakat sıklıkla zamanla supresyon ve anormal retinal korrespondansın kortikal adaptasyonlarını geliştirirler (bak Bölüm 4). Bununla birlikte gözler düzgün olduğunda normal retinal korrespondans ve iyi binoküler fonksiyon devam eder. Eğer intermittan ekzotropya erken dönemde sabit ya da hemen hemen sabit ekzotropyaya ilerlemezse ya da anizometri gibi başka bir ambliyojenik faktör yoksa ambliyopi sık değildir.

Değerlendirme

Klinik değerlendirme şaşılığın başladığı yaşı öğrenmek ve ekzotropyanın giderek daha sık oluşup, oluşmadığını anlamaya çalışmakla başlamaktadır. Klinisyen kaymanın ne kadar sıklıkla ve hangi koşullar altında açığa çıktığını kaydeder. Muayene esnasında sergilenen ekzodeviasyon kontrolünün kalitatif ölçümü, değerlendirmenin önemli bir bileşenidir ve şu şekilde kategorize edilebilir:

- *İyi kontrol:* Ekzotropya sadece kapama testinden sonra açığa çıkar ve hasta göz kırpmadan ya da refikse olmadan, hızlıca füzyona kaldığı yerden devam etmektedir.
- *Orta derecede kontrol:* Ekzotropya, füzyon kapama testiyle kesintiye uğradıktan sonra açığa çıkar ve hasta ancak göz kırptıktan ya da refikse olduktan sonra füzyona kaldığı yerden devam eder.
- *Zayıf kontrol:* Ekzotropya spontan olarak manifest olur ve uzun süre manifest olarak devam eder.

Bazı oftalmologlar intermittan ekzotropyası olan hastaların kontrollerini kantitatif olarak derecelendirmek için Newcastle Kontrol Skorunu kullanmaktadırlar. Bu skorumla ile ileride cerrahiye ihtiyaç duyacak hastalar tahmin edilebilir.

Ekzodeviasyonu fiksasyon mesafeleri 20 ft ve 14 inç (yaklaşık 6 metre) olduğunda değerlendirmek için prizma ve alternan kapama testi kullanılmalıdır. 100-200 ft (yaklaşık 30-60 metre) (uzun bir koridorun sonu ya da pencereden dışarı) gibi uzak bir mesafeden ölçüm, latent kaymayı daha fazla demonstre eder ya da daha fazla bir kayma açığa çıkarabilir. Yakın fiksasyondaki kayma sıklıkla uzak fiksasyondaki kaymadan daha azdır. Bu fark ya yüksek akomodatif konverjans/akomodasyon (AC/A) oranına ya da kuvvetli proksimal füzyona bağlı olabilir. Yüksek AC/A oranı yakın fiksasyonda gözleri düzgün bir hizada tutabilmek için bir kompensatuar mekanizmadır. *Kuvvetli proksimal füzyon* intermittan

A ve V Patern Horizontal Şaşılık

Çeviri: Dr. Şansal Gedik, Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Berker Bakbak

Bazı hastalarda miktarı aşağı ve yukarı bakışta miktarı değişen horizontal kayma bulunmaktadır. A patern, horizontal kaymanın; yukarı bakışta aşağı bakışa göre daha fazla konverjans veya daha az diverjans göstermesiyle olmaktadır. V patern yukarı bakışa göre aşağı bakışta daha fazla konverjans veya daha az diverjans gösteren horizontal kaymayı tarif etmektedir. A veya V patern horizontal şaşılık olgularının %15-25'inde bulunmaktadır. Daha az görülen diğer horizontal şaşılık patern tipleri Y, λ ve X paternidir.

Klinik Bulgular ve Tanımlanması

A ve V patern, hastanın, füzyonun engellenerek, uzaktaki akomodatif bir hedefe fikse olduğunda, primer pozisyonda, yukarı düz ve aşağı düz bakışta kaymanın ölçülmesiyle tespit edilmektedir. Kompanze edilmemiş akomodatif bileşen aşağı bakışta aşırı konverjansa yol açabildiğinden, ölçüm esnasında uygun refraktif düzeltme gereklidir.

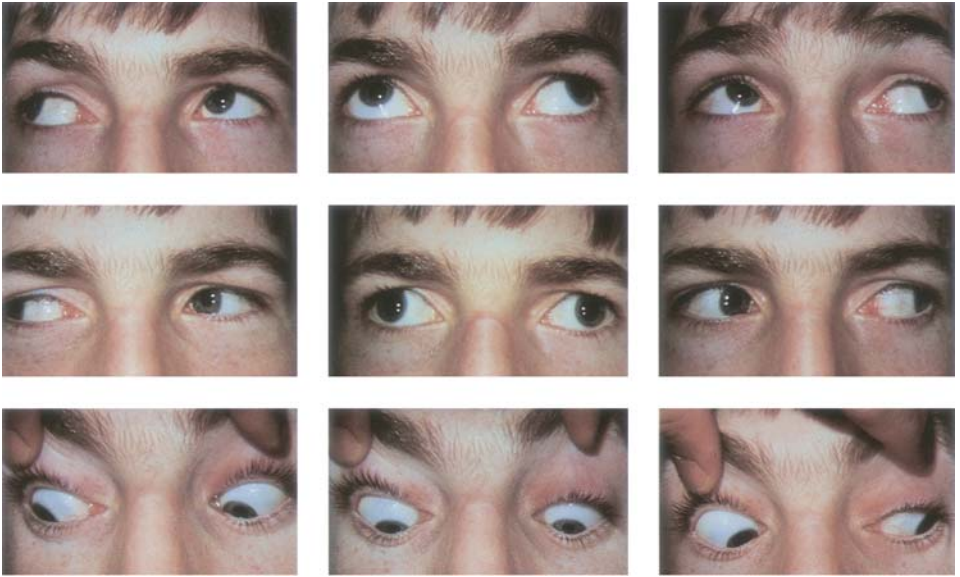
Primer pozisyondan yaklaşık 25° aşağı ve yukarı bakış arasındaki ölçüm farkı en 10 prizm diyoptri (Δ) olduğunda, A patern klinik olarak anlamlı kabul edilir; V patern için bu fark en az 15 Δ olmalıdır.

Oftalmologlar geleneksel olarak aşağıdaki durumların her birinin A ve V patern sebepleri olduğunu düşünmektedirler, ancak bunlar nadiren ilişkili olabilir;

- *Bilateral oblik kas disfonksiyonu.* Alt oblik kas aşırı fonksiyonu V patern ile (Şekil 9-1, 9-2) ve üst oblik kas aşırı fonksiyonu A patern ile (Şekil 9-3, 9-4) ilişkilidir, bu sırasıyla yukarı ve aşağı bakışta bu kaslara atfedilen yardımcı abdüksiyon etkisini yansıtmaktadır. Oblik kasların, özellikle vertikal hareketlerine yönelik gerçek bir primer aşırı fonksiyonunun olup olmadığı tartışmalıdır (bakınız Bölüm 10).
- *Horizontal rektus kas disfonksiyonu.* İlk ekollerden bir tanesi paternleri lateral rektus kaslarının vertikal bakış yönünün üst yarısındaki ve medial rektus kaslarının bu bakış yönünün alt yarısındaki değişken etkinliklerine bağlamışlardır. Bu anlayışa göre, örneğin, lateral rektus veya medial rektus kas aksiyonlarındaki artış V paterni oluşturmaktadır. Bu kaslarda azalmış etki ise A patern oluşturmaktadır. Ampirik olarak reinsersiyonun yer değiştirildiği horizontal kas cerrahi-



Şekil 9-1 V patern ezotropya. Addüksiyonda her iki gözün aşırı elevasyonuna (alt oblik kasların aşırı fonksiyonu) ve depresyonda kısıtlanmaya (üst oblik kasların yetersiz fonksiyonu) dikkat ediniz.



Şekil 9-2 Alt oblik kasların orta derecede aşırı fonksiyonuyla giden V patern ekzotropya. Bu hastada süperior oblik kasların hiç birinde belirgin yetersiz fonksiyon bulunmamaktadır.

si altta yatan kaymanın tedavisinde bir şekilde etkili olsa da (bu bölümde daha sonra tartışılacaktır), vertikal bakışta bu kaslar üzerine seçici innervasyonel etkilerin olduğunu gösteren inandırıcı bir kanıt bulunmamaktadır.

Vertikal Kaymalar

Çeviri: Dr. Şule Ziyilan

Görme aksında olan dikey sapmalar veya vertikal kaymalar komitan veya inkomitan olabilir. Her iki tip kayma da yalnız olabildiği gibi horizontal kaymalarla birlikte görülebilir. Horizontal kaymalar ile birlikte olanlar tipik olarak küçük açılı komitan vertikal kaymalardır.

Vertikal kaymaların çoğu inkomitandır. Bunlar üst ve alt oblik kasların hiper (aşırı) fonksiyonu veya hipo fonksiyonu, bir veya daha fazla siklovertikal paralizisi veya vertikal hareketlerde kısıtlanma şeklinde görülmektedir. Vertikal paralitik kaymaların hemen hepsi başlangıçta inkomitandır ve zaman içinde komitan hala geçebilir. Ancak tiroid göz hastalıkları veya blow-out kırığı gibi restriksiyon oluşturan özel patolojilerde inkomitans devam eder.

Vertikal kayma fikse etmeyen gözde varolan kaymanın yönüne göre ifade edilir. Örneğin sol göz fikse ettiğinde sağ göz, sol gözden daha yukarıda ise kayma sağ hipertropya olarak adlandırılır. Veya fikse etmeyen sağ göz fikse eden sol gözden daha aşağıda ise sağ hipotropya olarak tanımlanır. Eğer alterne eden bir fiksasyon söz konusu ise kayma sıklıkla yukarı kayan göze göre adlandırılır.

Aşağıdaki referanslar bu bölümde tartışılan konular ve şaşılık ile ilgili diğer ana konularda ilgili derinlemesine bilgi içermektedir.

Rosenbaum AL, Santiago AP. *Clinical Strabismus Management: Principles and Surgical Techniques*.

Philadelphia: Saunders; 1999.

von Noorden GK, Campos EC. *Binocular Vision and Ocular Motility: Theory and Management of Strabismus*. 6 th ed. St Louis: Mosby; 2002.

Vertikal kaymaların cerrahi tedavileri bu cildin 12. Bölümünde tartışılmıştır.

Alt Oblik Kas Hiperfonksiyonu

Alt oblik kas hiperfonksiyonu eğer üst oblik kas paralizisine ikincil gelişmemişse primer hiperfonksiyon olarak isimlendirilir. Eğer alt oblik kas antagonisti olan üst oblik kas palsy veya paralizisine ikincil ya da yondeş üst rektus kas palsy veya paralizisine ikincil gelişmişse sekonder alt oblik kas hiperfonksiyonu olarak adlandırılır. Bu durumda göz addüksiyonda iken yukarı kayar (Şekil 10-1).

Primer hiperfonksiyon bir başka görüşe göre ekstraoküler kasların postür tonusunu yönlendiren vestibüler güçler tarafından oluşturulmuştur. Bazı gözlemciler gerçek primer hiperfonksiyonu yalnızca addüksiyonda aşırı elevasyon olarak açıklamayı tercih ederler.



Şekil 10-1 Bilateral alt oblik aşırı fonksiyonu. Üst kadranslarda daha iyi görülen addüksiyonda aşırı elevasyon mevcut. (Edward L. Raab, MD'nin izniyle.)

Aşırı fonksiyon farklı bir göz dışı kasın anormal fonksiyonu olabilir. Manyetik görüntüleme çalışmaları alt oblik kasın alt rektus kası çaprazladığı bölgelerde bağ dokusu makaraları (pulley) olduğunu göstermektedir. Bu da vertikal rotasyon sırasında kaslar arası oluşan etkileşim sonucu hiperfonksiyon görünümünü vermektedir (Bölüm 2). Bu bölümde geleneksel alt oblik kas hiperfonksiyonu irdelenmektedir. Bölüm 9 da 'A' ve 'V' patern horizontal kaymalarda oblik kasların geleneksel rolü tartışılmaktadır.

Demer JL, Oh SY, Clark RA, Poukens V. Evidence for a pulley of the inferior oblique muscle. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2003;44(9):3856-3865.

Kushner BJ. Multiple mechanisms of extra ocular muscle "overaction." *Arch Ophthalmol.* 2006; 124(5): 680-688.

Stager DR. Costenbader Lecture. Anatomy and surgery of the inferior oblique muscle: recent findings. *J AAPOS.* 2001;5(4):203-208.

Klinik Bulgular

Primer alt oblik kas hiperfonksiyonunun 1 ile 6 yaş arasında, infantil ezotropyalı olguların %66'sında geliştiği bildirilmektedir. Bu antite aynı zamanda sonradan gelişen ezotropya veya ekzotropyalarda da gözlenebildiği gibi hiç bir tip şaşılık ile ilintili olmaksızın da ortaya çıkabilir. Bilateral hiperfonksiyon asimetrik olabilir, bunun nedeni farklı zamanlarda başlangıç veya farklı şiddette olmasıdır.

Karşı yöne bakış pozisyonunda, alternan kapama üstte kalan gözün fiksasyonu alması için aşağı hareketi, aşağıda olan gözün fiksasyonu alması için yukarı doğru hareketi gözlenir. Eğer alt oblik kas hiperfonksiyonu bilateral ise yan bakışlarda karşıt yönlerde yukarı ve aşağıda kalan göz yer değiştirir. Bu özellik alt oblik kas hiperfonksiyonunu disosiye vertikal kaymadan ayırt etmede kullanılır ki bu durumda gözlerin primer bakış ve lateral bakış yönlerinde fiksasyonu almak alttan yukarı hareketi gözlenmez. (DVD; Bu bölüm sonlarında tartışılacaktır.) A ve V patern horizontal kaymalar ve ekstorsiyon alt oblik kas hiperfonksiyonuna sıklıkla eşlik eder.

Tedavi

Hafif olgular dışında kalan olgularda, alt oblik kas zayıflatma cerrahisi (geriletme, dezinsersiyon, miyektomi veya anterior transpozisyon) uygulanır. Cerrahi seçimi cerrahın kişisel deneyimi ile ilintilidir (Ayrıca Bölüm 12'ye bakınız). Kasın yapısal ve yerleşimsel farklılıkları cerrahi başarıyı etkileyebilir.

Özel Şaşılık Formları

Çeviri: Dr. Pınar Topçu Yılmaz

Bu bölümdeki bazı hastalıkların daha detaylı tartışması için TKBK Bölüm 5, *Nöro-oftalmoloji* cildine danışılmalıdır.

Duane Sendromu

Duane sendromu iç ve dış rektusların anormal ko-kontraksiyonu ve buna bağlı gelişen addüksiyonda glob retraksiyonu ile karakterize olmak kaydıyla farklı şekillerde kendini gösterebilir. Horizontal göz hareketleri hem abdüksiyon hem de addüksiyonda değişik düzeyde kısıtlanabilir. Etkilenen gözün addüksiyon için uyarılması ile ortaya çıkan yukarı atım (up-shoot) ve aşağı atımın (down-shoot) MRG çalışmalarında gösterildiği gibi gergin dış rektus kasının 1-2 mm'lik vertikal kaymasıyla oluştuğu öne sürülmektedir. Bu konuda öne sürülen fakat pek kabul görmeyen diğer teori ise elektromiyografik bulgulara dayanarak; yukarı ve aşağı atım hareketlerinin vertikal rektus kaslarının anormal aktivitesine bağlı olduğunu önermektedir.

Etkilenen hastaların büyük bir kısmında sadece Duane sendromu bulunmasına rağmen bazı hastalarda Goldenhar sendromu (hemifasiyel mikrozomi, oküler dermoidler, kulak anomalileri, preauriküler deri ekleri ve göz kapağı kolobomu) ve Wildervanck sendromu (sensorinöral işitme kaybı, birleşik servikal vertebra ile Klippel Feil anomalisi) gibi sistemik defektler görülebilmektedir. Prenatal dönemde Talidomid'e maruz kalan hastalarda yapılan çalışmalara göre Duane sendromu gestasyonel dönemin dördüncü haftasında meydana gelen bir defektten kaynaklanmaktadır. Duane sendromunun bu bölümün daha ileriki sayfalarında ele alınan Möbius ve Konjenital Fibrozis sendromu ile beraber Konjenital Kranial Disinnervasyon Bozuklukları adı altında tek bir antite olduğu düşünülmektedir.

Duane sendromu vakalarının çoğu sporadiktir, fakat %5 ila 10'u otozomal dominant geçiş gösterir. Daha jeneralize hastalıklarla bağlantılı olduğu durumlar bildirilmiştir. Monozigot ikizlerdeki uyumsuzluklar Duane sendromu gelişiminde intrauterin çevre koşullarının etkili olduğunu düşündürmektedir. Pek çok seride kadınlarda prevalansının daha fazla olduğu ve sol gözün daha sıklıkla tutulduğu bildirilmiştir.

Anatomik ve görüntüleme çalışmalarının çoğunda, altıncı kranial sinir nükleusunun olmadığı ve dış rektus kasının üçüncü kranial sinirin aberan bir dalıyla uyarıldığı gösterilmiştir. Elektromiyografik çalışmaların sonuçları da bu bulgularla uyumludur. Her ne kadar Duane sendromu bir innervasyon bozukluğu olarak kabul edilse de cerrahide sıklıkla gergin ve geniş insersiyon alanlı bir iç rektus, fibrotik bir dış rektus ve bununla uyumlu bir zorlanmış düksiyon testi saptanmaktadır.

Engle EC. The genetic basis of complex strabismus. *Pediatr Res.* 2006;59(3):343-348.

Engle EC. Oculomotility disorders arising from disruptions in brainstem motor neuron development. *Arch Neurol.* 2007;64(5):633-637.

Traboulsi EL. Congenital cranial dysinnervation disorders and more. *J AAPOS.* 2007;11(3):215-217.

Klinik Özellikleri

Duane sendromunun en sık kullanılan sınıflandırması sadece horizontal göz hareketlerindeki limitasyonun derecesini kullanarak 3 grup tanımlar; Tip 1 genellikle primer pozisyonda ezotropya ve zayıf abdüksiyona (Şekil 11-1); Tip 2 ekzotropya ve zayıf addüksiyona (Şekil 11-2); Tip 3 ise zayıf abdüksiyon ve addüksiyon ile beraber ezotropya, ekzotropya veya primer pozisyonda ortotropya (Şekil 11-3) işaret eder. Vakaların yaklaşık %15'i bilateraldir, ve bu vakalarda iki gözde farklı tipte Duane sendromu görülebilmektedir.



Şekil 11-1 Ezotropya ile beraber Tip 1 Duane sendromu, sol göz, abdüksiyonda limitasyon, tam addüksiyon ve addüksiyonda glob retraksiyonu görülmektedir. **En sağda**, Sola kompensatuar yüz dönüşü. (Edward L. Raab, MD'ın izniyle.)



Şekil 11-2 Tip 2 Duane Sendromu, sol göz. **Üst sıra**, Addüksiyonda belirgin kısıtlılık ve tam abdüksiyon. **Alt sıra**, Sağa bakış sırasında sol gözde değişken yukarı veya aşağı atım. Primer pozisyonda tipik olarak görülen ekzotropya bu hasta da görülmüyor. (Edward L. Raab, MD'ın izniyle.)



Şekil 11-3 Tip 3 Duane Sendromu, sağ göz. Abdüksiyon ve addüksiyonda ciddi limitasyon, addüksiyon başarılı olmasa da palpebral aralıkta daralma. Primer pozisyonda kayma yok. (Edward L. Raab, MD'ın izniyle.)

Göz dışı Kas Cerrahisi

Çeviri: Dr. Özgür Bülent Timuçin

Şaşılık ameliyatlarının uygulama ve planlaması için göz dışı kasların ve çevre dokuların anatomisinin kapsamlı bilinmesi ve bunların fizyolojisinin anlaşılması esastır. Tam bir oküler muayenenin parçası olarak hikâye ve göz hareketlerinin ayrıntılı değerlendirilmesi doğru cerrahiye planlamak için gerekli bilgiyi sağlayacaktır. Değerlendirme, olgunun tipine göre duyu testlerini, zorlu düksiyon testlerini, aktif kuvvet oluşturmayı, sakkadik hız testini ve diplopiyi veya binoküler görme alanlarını içerebilir. Cerrahi müdahale özellikle görmesi iyi olan gözde düşünülüyorsa ameliyat öncesi planlama hastanın ve ailesinin beklentilerinin yanı sıra riskleri ve olası komplikasyonlarını da içermelidir.

Cerrahi İçin Endikasyonlar

Cerrahi, fonksiyonun, görünümün ve ruh halinin iyileştirilmesi için yapılır. Heterforyalı veya zaman zaman heterotropyalı hastalarda astenopiyi (bir göz yorgunluğu algısı) azaltabilir veya sıklıkla erişkin başlangıçlı şaşılık hastalarının şikâyeti olan çift görmeyi düzeltebilir. Görsel aksların hizalanması özellikle ameliyat öncesi kayma intermiten veya yeni başlangıçlı ise füzyonu ve stereopsisi yeniden kurabilir veya restore edebilir. Bazı hastalar diplopilerini azaltmak veya görmelerini arttırmak için anormal baş pozisyonu geliştirirler (örneğin nistagmus ve merkez dışı sıfır (null) noktası ile; bakınız Bölüm 25). Cerrahi tedavi bu hastalar için sadece binoküler görme alanını arttırmakla kalmaz onu daha merkezi bir yere kaydırır. Şaşılığı düzeltmenin yalnız kozmetik değil rekonstrüktif olduğu da düşünülebilir.

Costello PA, Simon JW, Jia Y, Lininger LL. Acquired esotropia: subjective and objective outcomes. *J AAPOS*. 2001;5(3):193-197.

Mills MD, Coats DK, Donahue SP, Wheeler DT; American Academy of Ophthalmology. Strabismus surgery for adults: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*. 2004;111(6):1225-1262.

Planlamada Göz Önünde Bulundurulması Gerekenler

Görme Keskinliği

Çoğu cerrah öteki gözünde düzeltilemez ciddi görme kayıplı hastalarda şartlar elverdiğince iyi gözde cerrahi bir işlem den kaçınmayı yeğlerler. Bir çocukta görme azlığı göz

tembelliğine bağlı ise normalde cerrahi müdahale görme uygun tedavi ile maksimum düzeye ulaşıncaya kadar ertelenir.

Inkomitans

Farklı bakış pozisyonlarında büyüklüğü değişkenlik gösteren kaymalar ameliyat sonrası hizalanmayı komitana daha yakın yapmak için küçük değişiklikler gerektirir.

Horizontal kaymaların vertikal inkomitansı

Yukarı bakışta ve aşağı bakışta büyüklüğü değişen horizontal kaymalar A veya V paterni olarak tanımlanırlar; bunlar Bölüm 9'da tartışıldı.

Horizontal inkomitans

Sola bakışta içe kayma veya dışa kayma sağa bakıştan anlamlı olarak farklı ise paralizi veya kısıtlılık düşünülür. Genel olarak cerrahinin etkili olması için restriktif kuvvetler zayıflatılmalıdır ve kaymanın düzeltilmesine yönelik saptanan bir ölçüm için her zamanki cerrahi miktarlar uygulanabilir olmayabilir.

Komitans kayma için hesaba katılması gereken bir kısıtlılık yoksa kayma, travmadan, nörolojik veya diğer sebeplerden de olsa zayıf bir kasa bağlı ortaya çıkmış gibi tedavi edilir. Genel bir görüş birliği olarak çoğu cerrah bu probleme mümkün olduğunca kas kuvvetlerini dengelemek için zayıf kasın direkt antagonistini veya yöndeş kasını zayıflatmak (bazen her ikisini) şeklinde yaklaşırlar.

Lateral inkomitans

Cerrahin intermitan ekzotropya için her zamanki cerrahi miktarı her bir bakış yönündeki ölçüm primer pozisyonadaki ölçümden, en az 10 prizma diyoptri (Δ) olmak kaydıyla, daha az ise müdahalenin aşırı düzeltme ile sonuçlanabileceği düşünülür. Bu hastalarda dış rektus kaslarının geriletmesi planlanırsa her bir taraftaki cerrahi miktarının 1mm kadar azaltılması gerektiği düşünülür. Bazı cerrahlar bu gibi hizalama ölçümlerini artefakt olarak alırlar.

Uzak yakın inkomitans

Günümüze kadar horizontal kaymalarda müdahale edilecek kaslar için uzak yakın horizontal inkomitans dikkate alınmaktaydı. Son veriler bunun öneminin az olabileceği şeklindedir.

Archer SM. The effect of medial versus lateral rectus muscle surgery on distance-near incomitance. *J AAPOS*. 2009;13(1):20-26.

Siklovertikal Şaşılık

Siklovertikal şaşılıklı birçok hastada kayma sağa ve sola bakışta ve sıklıkla daha büyük kaymanın olduğu tarafta yukarı ve aşağı bakışlar arasında farklıdır. Genel olarak cerrahi hareket alanı daha büyük vertikal kaymaya uyan kaslara uygulanmalıdır. Örneğin kayması aşağı ve hastanın soluna doğru artış gösteren sağ hipertropyalı bir hastada cerrah mutlaka sağ üst oblik kası güçlendirmeyi veya sol alt rektus kasını zayıflatmayı düşünmelidir. Eğer sağ hipertropya sola yukarı, sola ve sola aşağı bakışta aynı ise 4 kasta sola ba-

Strabismus ve Blefarospazmın Botulismus Toksini ile Kemodenervasyon Tedavisi

Çeviri: Dr. Sabite Emine Gökçe

Farmakoloji ve Etki Mekanizması

Botox (saflaştırılmış Botulismus toksini tip A) *Klostridium botulinum* bakterisinden elde edilen protein yapıda bir ilaçtır. Nöromusküler bileşkede asetilkolin salınımını bloke ederek kasları paralize eder. Enjeksiyon sonrasında, Botulismus toksini 24-48 saat içinde bölgesel motor sinir sonlanmalarına bağlanır ve içeri alınır. Burada haftalarca kalarak asetilkolin salınımını engeller. Enjeksiyon yapılan kasın paralizisi enjeksiyondan 2-4 gün sonra başlar ve ekstraoküler kaslarda en az 5-8 hafta, orbikülaris kasında ise en az 3 ay etkisi sürer. Botulismus ile paralize edilen bir ekstraoküler kasın boyu uzar, antagonisti ise kontrakte olur. Bu değişiklikler gözlerin yöneliminde uzun vadede iyileşmeye sebep olabilir.

Endikasyonlar, Teknikler ve Sonuçlar

Toksin; şaşılık ve blefarospazmı olan hastaları tedavi etmek için kullanıldığı zaman, küçük çaplı bir iğne kullanılarak seçilen ekstraoküler kasın ya da orbikülaris kasının içine doğrudan uygulanır. Orbikülaris kasına yapılan enjeksiyonlar için özel ekipman gerekli değildir. Erişkinlerde, ekstraoküler kaslara yapılan enjeksiyonlar için portatif bir elektromiyografik cihaz kullanılır. Çocuklara yapılacak olan uygulamalar için genel anestezi gerekli olabilir.

Botulismus toksini esansiyel blefarospazm tedavisinde oldukça etkilidir. Genellikle her 2-3 ayda bir tekrar eden enjeksiyonlar gereklidir. Botulismus toksini aynı zamanda korneal hastalığı olanlarda ptoz yaparak geçici koruyucu bir etki yaratmak için levator kası içine de enjekte edilebilir.

Şaşılığın tedavisi için botulismus toksininin kullanıldığı klinik çalışmalarda bu ilacın aşağıdaki durumlarda daha etkili olduğu gösterilmiştir:

- küçük-orta açılı ezotrope ve ekzotrope ($< 40\Delta$)
- postoperatif rezidüel şaşılık (cerrahi takip eden 2-8 haftalar ve sonrasında)

- akut paralitik şaşılıkta (özellikle 6. kraniyal sinir felci) paralizi durumu düzelirken diplopinin önlenmesi için
- Siklik (döngüsel) ezotropya
- Aktif tiroid göz hastalığı (Graves hastalığı) ya da operasyonun uygun olmadığı enflame veya preftizik gözler.
- Büyük açılı infantil ezotropyada medial rektus geriletmesine destek olarak

Özellikle erişkinlerde çoklu enjeksiyonlar gerekli olabilir. Sonuçlar cerrahi tedavi için de geçerli olduğu gibi, gözlerin stabilizasyonunu sağlayacak füzyon mevcudiyetinde en iyidir. Botulismus toksini enjeksiyonu özellikle büyük deviasyonu olan, restiktif ya da mekanik şaşılığı olan (travma, kronik tiroid hastalığı) ve kasın fazladan geriletmesine sekonder gelişen şaşılık olgularında etkili değildir. Enjeksiyon; A ve V paternlerinde, disosiye vertikal deviasyonlarda, oblik kas bozukluklarında ve kronik paralitik şaşılıklarda da etkili değildir. Akut 6. kraniyal sinir felci nedeniyle Botulismus toksini enjeksiyonu yapılan ve sadece izlem yapılan hastaların uzun dönem iyileşme oranları benzerdir.

Komplikasyonlar

Oküler Botulismus toksini enjeksiyonunun en sık yan etkileri ptöz, göz kapağının tam kapanmaması, kuru göz, ve tetiklenen vertikal şaşılık olarak sıralanabilir. Bu komplikasyonlar genellikle geçicidir ve birkaç haftada düzelir. Nadir komplikasyonlar arasında skleral perforasyon, retrobulber kanama, pupiller dilatasyon ve geçici diplopi yer alır. Hayvan ve insanlarda, büyük kas gruplarına yüksek doz enjeksiyon yapıldıktan sonra sistemik botulizm bildirilmiştir ancak bu durum oftalmolojide gösterilememiştir.

Cot   TR, Mohan AK, Polder JA, Walton MK, Braun MM. Botulinum toxin type A injections: adverse events reported to the US Food and Drug Administration in therapeutic and cosmetic cases. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53(3):407-415.

Crouch ER. Use of botulinum toxin in strabismus. *Curr Opin Ophthalmol.* 2006;17(5):435-440.

Dutton JJ, Fowler AM. Botulinum toxin in ophthalmology. *Surv Ophthalmol.* 2007;52(1):13-31.

Gardner R, Dawson EL, Adams GG, Lee JP. Long-term management of strabismus with multiple repeated injections of botulinum toxin. *J AAPOS.* 2008;12(6):569-575

Gözün Büyüme ve Gelişmesi

Çeviri: Dr. Elif Şanal, Dr. Arzu Taşkiran Çömez

Normal Büyüme ve Gelişme

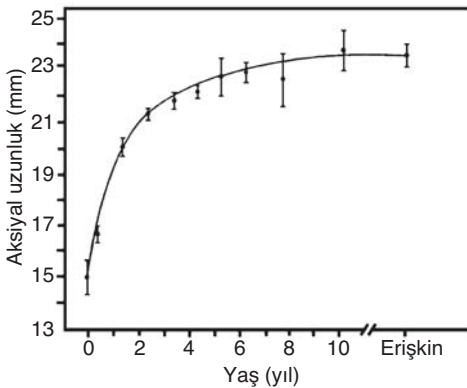
İnsan gözü bebeklik ve erken çocukluk dönemi boyunca belirgin bir anatomik ve fizyolojik gelişim geçirir (Tablo 14-1). Pediatrik oftalmologlar, normalden farklı bir gelişim patolojisi gösterdiğinden, gözün çocukluk dönemindeki normal büyüme ve gelişimine aşina olmalıdırlar (Bakınız TKBK Cilt 2, *Oftalmolojinin Esas ve İlkeleri*).

Gözün Boyutları

Büyümenin büyük bir bölümü yaşamın ilk yılında yer alır. Gözün aksiyel uzunluğundaki değişim 3 fazda meydana gelir (Şekil 14-1). İlk faz, aksiyel uzunluğun yaklaşık olarak 4

Tablo 14-1 Gözün Yenidoğan ve Erişkin Boyutları

	Yenidoğan	Erişkin
Aksiyel uzunluk (mm)	15-17	23
Korneal Horizontal Çap (mm)	9.5-10.5	12
Korneal kurvatur yarıçapı (mm)	6.6-7.4	7.4-8.4



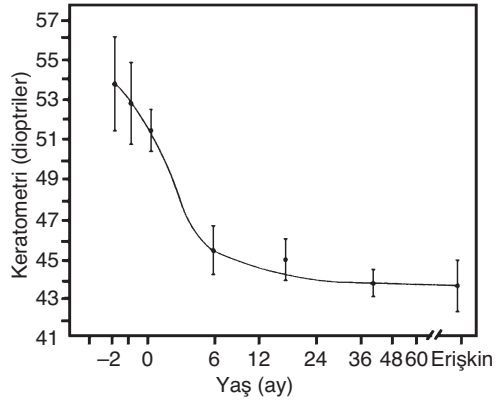
Şekil 14-1 Aksiyel uzunluk-yaş eğrisi .Noktalar yaş grubunun gösterdiği ortalama değerleri, çizgiler standart sapmaları belirtmektedir. (Şekil 14-1'den 14-3'e kadar, Gordon RA, Donzis PB. *Refractive development of the human eye. Arch Ophthalmol. 1985;103 (6):785-789.1985'dan American Medical Association izniyle alıntıdır.*)

mm arttığı, yaşamın ilk 6 ayındaki büyüme hızlı bir büyüme dönemidir. İkinci (2-5 yaş arası) ve üçüncü (5-13 yaş arası) fazlarda büyüme yavaşlar, her iki faz boyunca sadece 1mm kadar büyüme eklenir.

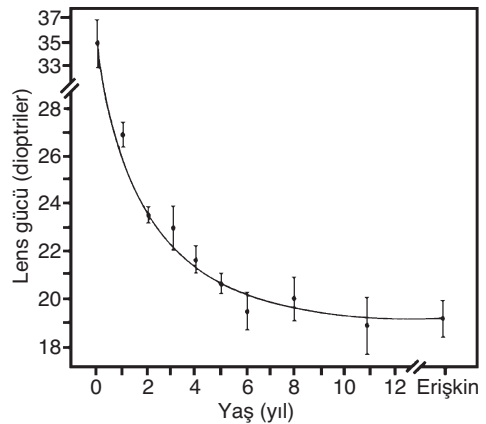
Benzer olarak yaşamın ilk birkaç ayında kornea hızla büyür (Şekil 14-2). Keratometri değerleri yaşamın ilk yılında belirgin olarak değişir; doğumda yaklaşık olarak 52D ile başlayan bu değişim 6 aylıkken korneanın yassılaşmasıyla 46D'ye, 12 yaşında erişkin gücü olan 42-44 D'ye ulaşır. Yenidoğanlarda korneal horizontal çap ortalama 9.5-10.5 mm iken erişkinde 12 mm'ye yükselir. Bu değişimin büyük bir kısmı yaşamın ilk yılında meydana gelir. Yenidoğanlarda hafif korneal bulanıklık (clouding) normal olabilir ve prematür bebeklerde beklenebilir. Korneanın doğumda 0.96 mm olan ortalama santral kalınlığı 6 aylıkken 0.52 mm'ye düşer, böylece bu sorun yavaş yavaş ortadan kalkar.

Pediyatrik lensin gücü yaşamın ilk birkaç yılında dramatik olarak azalır, bu, katarakt ekstraksiyonu geçiren bebek ve küçük çocuklarda göziçi merceği implantasyonunda göz önünde tutulması gereken önemli bir unsurdur. Şekil 14-3'de, pediyatrik keratometri ve aksiyel uzunluk değerlerinin kullanıldığı modifiye SRK formülü ile yapılan göziçi merceği (GİM) güç ölçüm hesaplamalarının baz alındığı, pediyatrik lenslerin yaşlara göre teorik güçleri gösterilmiştir.

Şekil 14-2 Keratometri değerleri- yaş logaritmik skalası. Negatif sayılar prematürite aylarını, noktalar yaş grubunun gösterdiği ortalama değerleri, çubuklar standart sapmaları göstermektedir.



Şekil 14-3 Modifiye SRK formülüne göre belirlenen hesaplanmış lens gücü –yaş eğrisinin ortalama değerleri (noktalar) ve standart sapmaları (çubuklar).



Orbitanın Morfolojik Bozuklukları ve Kapak Hastalıkları

Çeviri: Dr. Nilüfer Zorlutuna Kaymak

Orbita ve kapağa ait malformasyonlar tek başına görülebileceği gibi bazı sendromların bir parçası da olabilir. Bu nedenle dismorfik bir bebekte orbitanın sistematik olarak değerlendirilmesi klinik değerlendirmenin temel bir parçasıdır. Orbitanın morfolojik ölçümleri şeffaf cetvellerle veya hassas ölçümlü pergellerle yapılarak ölçülen değerler normal referans değerler ile karşılaştırılabilir (Şekil 15-1). Alternatif olarak, iç interkantall mesafenin dış interkantall mesafeye oranı X 10 olarak tanımlanan Farcas kantall indeksi gibi indeksler de kullanılabilir. Hipotelorizm kantall indeksin 42'den büyük, hipertelorizm ise 38'den küçük olması olarak tanımlanır. Bu ölçümlerde etnik varyasyonlar göz önünde bulundurulmalıdır.

Terminoloji ve Anormal İnteroküler Mesafelerin Birlikteliği

Hipotelorizm

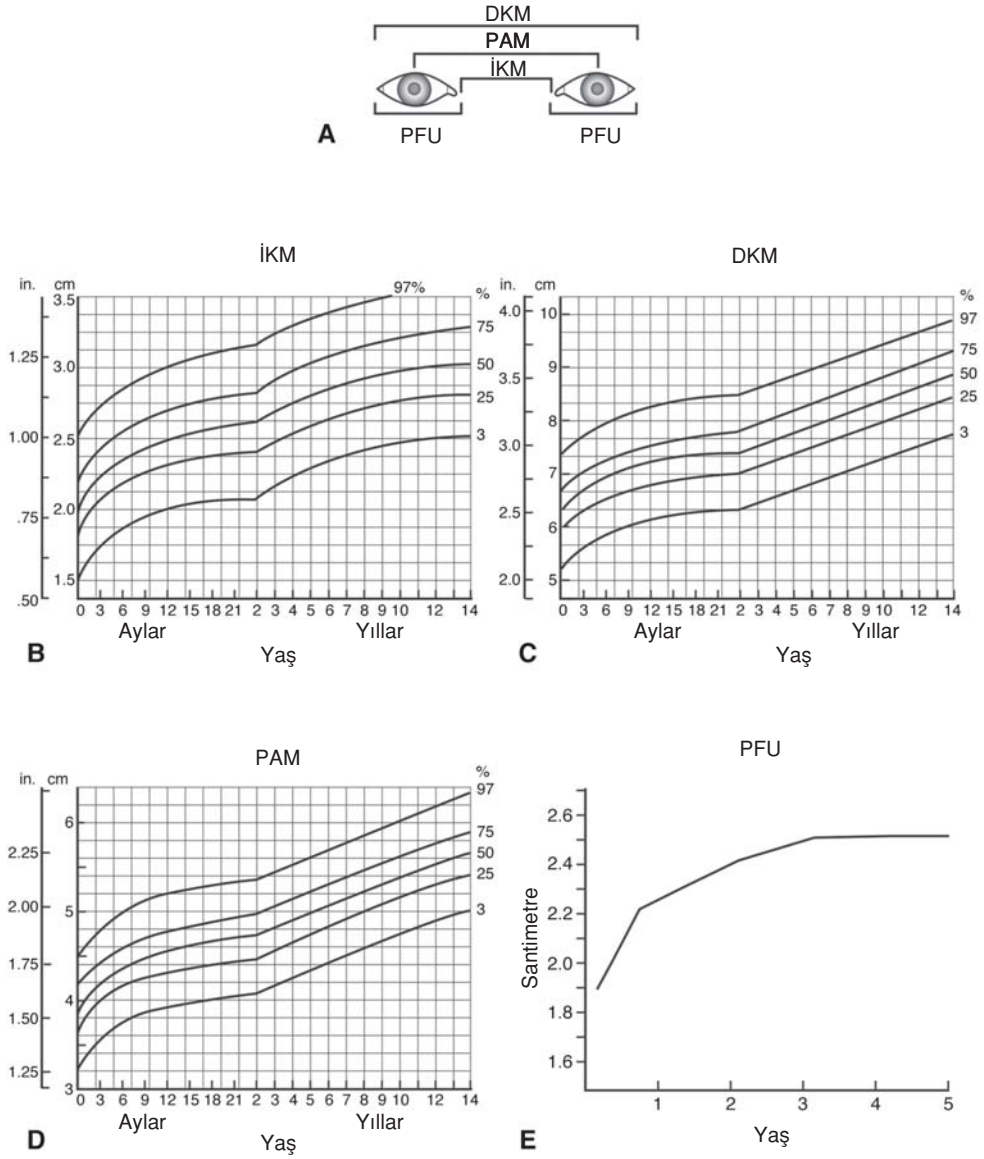
Hipotelorizm hem orbitanın iç duvarları arasındaki mesafenin, hem de iç ve dış kantall mesafelerin kısalığı ile karakterize bir durumdur. Hipotelorizm 60'tan fazla sendromla ilişkili olabilir. Hipotelorizm kafatasının malformasyonu veya beyin gelişimde bozukluk neticesinde meydana gelebilir.

Hipertelorizm

Orbital hipertelorizm tüm orbitanın lateralizasyonuna tekabül eder. *Oküler hipertelorizm* ise hem iç hem de dış interkantall mesafelerin normalden daha uzun olması şeklinde tanımlanır. Klinik olarak interpupiller mesafe bu anomalideki en önemli parametredir. Hipertelorizm 550'den fazla hastalık ile birlikte görülebilir. Bu durumun nazal kapsül gelişim defektine bağlı olarak orbitayı fetal konumunda bırakan sfenoid kemiğin küçük kanadının erken kemikleşmesine, frontal ensefaloseldeki gibi primitif beynin çıkıntı yapmasına veya kraniyosinostoz sendromlarında olduğu gibi kafatası tabanının gelişiminde bozukluğa bağlı olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir.

Eksorbitizm

Bazı yazarlar eksorbitizmi dar orbitalar nedeni ile ileriye doğru fırlamış çıkıntılı gözler olarak tanımlarken bazıları da orbita duvarları arasındaki diverjans açısının artışı şeklinde tanımlar.



Şekil 15-1 A, Orbital bölgesinin değerlendirilmesinde kullanılan ölçümlerin şematik olarak gösterilmesi. OCD = outer canthal distance = dış kantal mesafe; ICD = inner canthal distance = iç kantal mesafe; IPD = interpupillary distance = pupillalar arası mesafe; PFL = palpebral fissure length = palpebral fissür uzunluğu. **B**, Yaşa göre iç kantal mesafe ölçümleri. **C**, Yaşa göre dış kantal mesafe ölçümleri. **D**, Yaşa göre pupillalar arası mesafe ölçümleri. **E**, Yaşa göre normal palpebral fissür uzunlukları. (Dollfus H, Verloes A'nın izniyle modifiye edilmiştir. *Dysmorphology and the orbital region: a practical clinical approach. Surv Ophthalmol. 2004;49(6):549.*)

Telekantus

Telekantus iç kantuslar arası mesafenin artması ile karakterize bir durumdur. Eğer interpupiller ölçümler normal ise primer, normalden büyük ise sekonder olarak değerlendirilir. Telekantus birçok sendromda görülebilir.

Enfeksiyöz ve Allerjik Göz Hastalıkları

Çeviri: Dr. Melike Yaylacı

Gözün İntrauterin ve Perinatal Enfeksiyonları

Anneden geçen doğumsal enfeksiyonlar göz hasarına üç yolla neden olurlar:

1. enfeksiyöz ajanın dokuyu hasara uğratan direkt etkisi yoluyla
2. malformasyona neden olan teratojenik etki yoluyla
3. gelişmiş dokuyu hasara uğratan enflamasyonla beraber etken organizmanın doğum sonrası gecikmiş reaktivasyonu yoluyla

Bu enfeksiyonlar süregen doku hasarına neden olabilirler, bu nedenle tüm etkilerini belirleyebilmek için uzun dönemde değerlendirmek gerekir. Perinatal bozuklukların çoğu, sessiz seyreden hastalıktan hayatı tehdit eden doku ve organ hasarlarına kadar değişen çok geniş klinik tablo spektrumuna sahiptir. Bu bölümde sadece sık rastlanan doğumsal enfeksiyon tiplerine yer verilmektedir. Bunlar TORSHES kısaltması ile hatırlanabilir: toksoplazmozis; rubella; sitomegalik inklüzyon hastalığı; Epstein-Barr dahil herpes virüsler; sifiliz.

Toksoplazmozis

Toksoplazmozisin etiyolojik etkeni olan *Toksoplasma gondii* zorunlu hücre içi bir parazittir. Kediler, bağırsak mukozalarında parazitin ookist formunda yerleştiği son konaktır. Ookist çevreye bir kez atıldığında; insan da dahil birçok hayvan tarafından yutulabilir. İnsanlar az pişmiş enfekte et ya da kontamine içme suları yoluyla hastalığı ikincil olarak da kazanabilirler.

Alınan kist, kalp de içinde olmak üzere kasa ve retina dahil nöral dokuya yerleşmeyi tercih eder. Kese içindeki organizmalar süresiz olarak uykuda kalabilirler veya kist, protozoonun proliferatif fazı olan yüzbinlerce *takizoidi* salacak şekilde ruptüre olur. Enfekte kistin lokal reaktivasyonuna neden olan uyarı bilinmemektedir.

İnsanlarda sistemik enfeksiyon yaygındır ve genellikle tanı konulmadan seyreder. Semptomlar ateş, lenfadenopati ve boğaz ağrısını kapsar. Birleşik Devletlerde %23'lük bir genel prevalans bulunmakta, antikor titresi pozitif kişilerin oranı yaşla artmaktadır. Önceleri, görünürde edinilmiş *toksoplazma* retinitinin doğumsal enfeksiyonun reaktivasyonu gösterdiği düşünülmekteydi ancak son kanıtlar bu hastaların büyük kısmının doğumdan sonra enfekte olduğunu düşündürmektedir.

Toksoplazmozis, enfekte anneden fetuse plasentadan geçiş yoluyla doğumsal olarak da edinilebilir. Doğumsal enfeksiyon değişen derecelerde retinit, hepatosplenomegali, intrakraniyal kalsifikasyonlar, mikrosefali ve gelişme geriliği ile sonuçlanabilir.

Gözdeki belirtiler kimi zaman koroidit, iritis ve ön üveitle birlikteliği olan retinitten ibarettir (Şekil 16-1). Aktif retinal enflamasyon alanı, üzerini örten vitritislerle birlikte genellikle kalınlaşmış ve krem renklidir. Bu alan, eski, düz bir atrofik skarın kenarında sıklıkla maküler bölgede veya skara komşu (uydu –satellit- lezyon denilir) olabilir.

Toksoplazmozis tanısı retinal lezyonların karakteristiklerine dayanarak öncelikle kliniktir. *Toksoplazma* antikoru için pozitif enzimle bağlanmış immünosorbent deneyi (ELISA) ile desteklenebilir. Dilüe olmasa da, herhangi bir pozitiflik anlamlıdır, fakat hatalı pozitif sonuç oranı çok yüksektir. Antikor yokluğu tanıyı ekarte eder. Anne kaynaklı IgM plasentayı geçmediğinden, bebeğin serumunda toksoplazmaya özgü IgM bulunması bebekte doğumsal enfeksiyon için tanısaldır.

Toksoplazma reaktivasyonuna bağlı oküler enflamasyon görmeyi tehdit etmedikçe tedavi gerekmez. Reaktivasyonun maküla veya optik sinire komşu yerleşimi durumunda veya belirgin vitritis varlığında görme azalır. Lezyon gözün periferinde ise ve görmeyi etkilemiyorsa, 1-2 ay içerisinde kendiliğinden yatıştır. Her ne kadar tedavinin yararı kanıtlanmamışsa da birçok klinisyen maküla veya optik sinir tutulduysa veya yoğun vitritis görmeyi tehdit ediyorsa tedavi önermektedir. Sistemik tedavi oral kortikosteroidlerle birlikte veya tek başına 1 veya daha fazla antimikrobiyal ilaç kullanımından oluşur. En sık kullanılan antimikrobiyaller primetamin ve sülfadiazindir. Antimikrobiyal örtüleme olmaksızın steroidler asla tek başına kullanılmamalıdır.

Anne kaynaklı *Toksoplazma* enfeksiyonu zemininde, doğum öncesi tedavi ve bebeğin hayatının ilk bir yılı boyunca tedavi verilmesi görsel açıdan kötü sonuçlar gelişmesi riskini azaltıyor gibi görünmektedir. Doğumsal olarak enfekte olan çocuklarda yaşamın ikinci on yılında yeni lezyonlar gelişebilir bu nedenle, bu hastaların düzenli takibi gerekmektedir.

Toksoplazmozis' in ilaç tedavisinin detayları için TKBK Cilt 9, *Göziçi Enflamasyonu ve Üveit* e bakınız.

Brézın AP, Thulliez P, Couvreur J, Nobré R, McLeod R, Mets MB. Ophthalmic outcomes after prenatal and postnatal treatment of congenital toxoplasmosis. *Am J Ophthalmol.* 2003;135 (6):779-784.



Şekil 16-1 Toksoplazmozis, sağ göz.

Lakrimal Boşaltım Sistemi

Çeviri: Dr. Barış Kömür

Lakrimal boşaltım sistemiyle ilgili olarak gelişimsel ve anatomik özellikler TKBK Cilt 2, *Oftalmolojinin Esas ve İlkeleri* ve Cilt 7, *Orbita, Göz kapakları ve Lakrimal Sistem* bölümlerinde anlatılmıştır.

Lakrimal boşaltım sisteminde öncelikle iki noktayı vurgulamak önem taşır:

- Üst ve alt punktumlar göz yüzeyi ile sürekli bir temas halindedir. Bu mekanizma sayesinde göz yaşı sıvısının boşaltım sistemine akışı sağlanır. Punktum malpozisyonu varlığında ise bu akış sağlanamaz ve lakrimal boşaltım sisteminde herhangi bir tıkanıklık olmadan epifora oluşmasına neden olur. Epifora nedeni araştırılırken lakrimal sistemde bir tıkanıklık düşünülmeden önce punktumların pozisyon ve açıklığı değerlendirilmelidir.
- Lakrimal sistem tıkanıklıkları yaşamın 0-12 ayları arasında sık görülse de, yenidoğanda göz yaşarması primer konjenital (infantil) glokom için önemli bir bulgu olabilir. Göz yaşarması bulunan yenidoğanlarda bu olasılık mutlaka akla gelmelidir. Glokom için diğer bulgular ise fotofobi, kornea boyutlarında artış ile birlikte olabilen veya olmayan stromal bulutlanma ve Descemet membranında çatlaklardır. (Ayrıntılar için Bölüm 20'ye bakınız.)

Gelişimsel Anomaliler

Lakrimal Punktum ve Kanalikülün Atrezisi ve Stenozu

Lakrimal punktumların veya kanaliküllerin atrezisi üst lakrimal yapıların gelişimi sırasında düzgün kanalize olamaması sonucunda oluşur. Saydam nitelikte ve taşma şeklinde göz yaşarması izlenir. Mukopürülan salgı nadir görülmekle birlikte görülse de lakrimal kanal tıkanıklığındaki kadar yoğun değildir. Down sendromlu çocuklarda kanaliküler ve lakrimal kanal stenozları daha sık olarak görülürken, distal membranöz tıkanıklar nadir görülür.

Bazen de iyi gelişmiş kanaliküler sistemin olmasına rağmen punktumun üzerinde ince bir membran tıkanıklık oluşturur. Membranın kolayca görülebileceği bu vakalarda; membranın bir iğne yardımıyla veya ince bir prob yardımıyla delinmesinden sonra dilataasyon yapılması genellikle tedavi edicidir. Eğer bu girişim sonuç vermemiş ise silikon tüp entübasyonu ile kombine insizyonel punktoplasti, konjonktivodakriosistorinostomi gibi operasyonlar gerekebilir.

Coats DK, McCreery KM, Plager DA, Bohra L, Kim DS, Paysse EA. Nasolacrimal outflow drainage anomalies in Down's syndrome. *Ophthalmology*. 2003;110(7):1437-1441.

Aksesuar (Fazla sayıda) Punktum

Fazladan olan punktum genellikle normal açıklığın nazalinde olur. Sıklıkla göz yaşı boşaltımını engellemez ve tedavi gerektirmezler.

Konjenital Lakrimal Fistül

Konjenital lakrimal fistül, ortak kanalikül veya lakrimal keseden deriye ağzılaşan epitelle döşeli bir geçittir. Fistülden gelen akıntı genellikle nazolakrimal kanal (NLK) tıkanıklığı ile birliktedir ve alt boşaltım sisteminde yeterli açıklık sağlanınca akıntı azalabilir. Yeterli boşaltımın sağlanmasına rağmen fistülden akıntı devam ediyor ise tüm fistülün cerrahi olarak çıkarılması gereklidir.

Dakriyosel

Distal boşaltım yollarında tıkanıklık varlığında, lakrimal kesede oluşan gerilim ortak kanalikül girişinin kıvrılmasına ve kapanmasına yol açar. Bu durum birikmiş sekresyonların retrograd olarak masaj veya göz kırpmaya ile çıkışına engel olur. Bu durum genellikle bilateral olup konjenital dakriyosel (*dakriosistosele*) olarak adlandırılır.

Klinik Özellikler

Medial kantusun hemen altında ve nazalinde mavimsi bir şişlik olarak izlenir (Şekil 17-1). Hemanjiom, dermoid kist ve ensefalosel ile karışabilirler. Hemanjiomlar; tipik olarak doğumda mevcut olmayıp yenidoğan baş aşağı pozisyonda tutulduğunda artarlar ve genellikle daha yumuşaktırlar. Dermoid kistler ve ensefaloseller ise dakriyoselin tersine genellikle medial kantal tendon üstünde yerleşirler.

NLK alt ucundan nazal kaviteye mukoza sarkması olarak tanımlanan nazal mukosel ile birliktelikleri olabilir. Havayolunu önemli derecede etkileyebilen bu durum, nazal pasajın endoskopi yardımıyla incelenmesi ile saptanabilir. Bu bulgu dakriyosel oluşturmayan tıkanıklarda da görülebilir. Eğer bu durum kendi kendine geçmez ise hayatın ilk



Şekil 17-1 Yenidoğanda sağ gözde konjenital dakriyosel. Tipik lokalizyon ve deri üzerindeki mavimsi renk değişikliğine dikkat edin. (Edward L. Raab, MD. izniyle.)

Kornea ve Ön Segment Hastalıkları

Çeviri: Dr. Esra Karabulut

Bu bölümde bebeklik ve çocukluk döneminde ortaya çıkan kornea ve ön segment hastalıkları tartışılacaktır. Gelişimsel olan bu anomalileri daha iyi anlamak için okuyucular gözün embriyolojisine aşina olmayı faydalı bulacaklardır. Bu konunun tartışılması için TKBK 2. Cilt, *Oftalmolojinin Esas ve İlkeleri*'ne, bakınız.

Konjenital Kornea Anomalileri

Korneanın Boyut ve Şekil Bozuklukları

Yenidoğanda korneanın yatay çapı normalde 9.5-10.5 mm arasındadır. Ortalama 12 mm olan erişkin kornea çapına 2 yaş civarında ulaşılır. Çocukluktaki korneanın boyut ve şekil bozuklukları basit megalokornea, keratoglobus, keratokonus ve mikrokorneayı içerir. (Konjenital anomalilerin tartışıldığı TKBK 8. Cilt, *Yüzey Hastalıkları ve Kornea'yı*, inceleyiniz.)

Megalokornea

Megalokornea, kornea çapının 13 mm veya üzerinde olduğu ilerleyici olmayan kornea genişlemesidir. Megalokornea nadir gözlenen ve genellikle iki taraflı olan konjenital bir durumdur. Genellikle X'e bağlı geçiş gösterir, bu nedenle hastaların %90'ı erkektir. Bu durum genellikle göz içi basıncı artışı ile birlikte değildir ve infantil glokomdan ayırt edilebilir. Megalokornea genellikle tek başına bir bulgudur ancak lens subluksasyonu, iris hipoplazisi, iris transillüminasyonu ve ektopik pupilla ile birlikte gözlenebilir (ön megalofthalmus).

Keratoglobus

Keratoglobus, korneanın normalden ince olması ve iris üzerinde normalden yüksek açılma yapması sonucunda normalden daha derin bir ön kamaranın olduğu bir durumdur. Descemet zarındaki kendiliğinden olan çatlaklar akut kornea ödemeine neden olabilir ve hafif bir künt travma ile kornea kolayca yırtılabilir. Keratoglobusu olan hastalara rutin olarak koruyucu gözlük kullanmaları önerilmelidir. Eklem esnekliğinin normalin üzerinde olduğu, mavi sklera ve ilerleyici nörosensöryel işitme kaybının izlendiği Ehlers-Danlos Tip 6 sendromunda da korneada yaygın incelme ve öne doğru bombelenmenin olduğu, nadir gözlenen otozomal çekinik bir hastalık olan keratoglobus gözlenebilir.

Keratokonus

Keratokonusta merkezi ya da merkez çevresindeki kornea ilerleyici olarak inceler ve bombelenir, böylece kornea koni şeklini alır. Keratokonus ergenlik çağında da ortaya çıkabilir ya da ilerleme gösterebilir. Down Sendromu, atopik hastalıklar veya süregelen göz ovuşturma ile birlikte gözlenebilir. Keratokonus ailesel olabilir.

Mikrokornea

Mikrokornea genellikle yenidoğanda kornea çapının 9 mm'nin altında olması ya da 2 yaşından sonra 10 mm'nin altında olması olarak tanımlanır (Şekil 18-1). Kornea çapları o yaş için normal sınırlar içinde olsa bile 1 kornea diğerinden belirgin şekilde küçük ise, o kornea genellikle anormaldir. Özellikle oküloodontodijital displazi sendromunda mikrokorneanın otozomal baskın olarak kalıtıldığı gözlenir. Bunun dışında sporadik kalıtım da gözlenebilir. Mikrokornea, katarakt, kolobom, yüksek miyopi ya da kalıcı fetal damarlanma (*persistan hipoplazik primer vitreus* ya da PHPV olarak da bilinir) da dahil olmak üzere gözün diğer pek çok anomalisine eşlik edebilir. Mikrokornea, gözün tamamının normalden küçük olduğu ve başka temel yapısal anormalliğin olmadığı nanoftalmus ile birlikte gözlenebilir.

Periferik Gelişimsel Bozukluklar: Ön Segment Disgenezileri

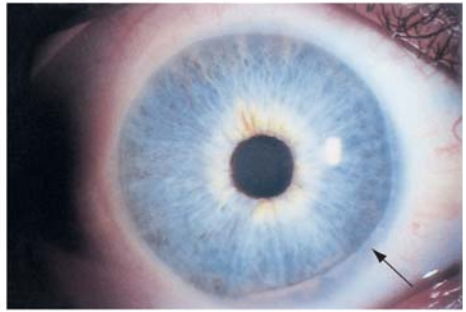
Ön Segment Disgenezileri olarak da bilinen gelişimsel anomali yelpazesi bazen *mezenşimal disgenezi* olarak da isimlendirilir. Bu durum eskiden *ön segment yarıklanma (klivaj) sendromu* ya da *mezektodermal disgenezi* olarak da bilinmekteydi. Ayrıca *ön segment gelişimsel anomalileri* (ÖSGA) olarak da tanımlanmıştır.

Arka (Posterior) embriyotokson

Arka embriyotokson, *belirgin Schwalbe çizgisi* olarak da isimlendirilir, Schwalbe hattının merkezi olarak kalınlaşması ve yer değiştirmesidir. Bu anomali yarıklı ışıқта, limbusta ve limbusun önünde düzensiz beyaz bir çizgi olarak görülebilir (Şekil 18-2). Arka embriyotokson gonioskopik olarak ön kamaraya doğru uzanan devamlı ya da parçalı kabarıklık olarak görünür. Kabarıklığın iç yüzünde renkli benekler olabilir. Bu anomali en sık Axenfeld-Rieger sendromu ile birlikte ancak arteriohepatik displazi (Alagille sendromu) ve velokardiyofasyal sendrom (22 q silinmesi) durumlarında da gözlenebilir. Ayrıca normal hastaların %15'inde izole bir bulgu olarak gözlenebilir.



Şekil 18-1 Mikrokornea, sağ göz



Şekil 18-2 Axenfeld-Rieger sendromunda posterior (arka) embriyotokson.

İris Anomalileri

Çeviri: Dr. Nur Ayrancıoğlu

Diskori

Diskori terimi pupilla şeklindeki bir anomaliyi gösterir ve genellikle konjenital malformasyonlar için kullanılır. Edinsel enflamatuar durumlar, şekilsiz bir pupilla da yapabilen arka sineşilere yol açabilir. Kolobomatöz iris defektleri diskorik pupillaya sebep olur. İris hipoplazisi, özellikle sektöriyel ise, korektopi kadar diskoriye sebep olabilirler (bu bölümde daha sonra tartışılacaktır). Yarık gibi pupillalar, Axenfeld-Rieger sendromunda (Bölüm 17, Şekil 18-4'e bakın), ektopia lentis ve pupillada (bu bölümün sonrasında bu hastalıkların tartışmasına bakın) ve nadiren normal görme keskinliği olan izole bir durum olarak tanımlanmaktadır. Konjenital kataraktlı bazı hastalarda birlikte mikrokori olabilir. Mikrokori veya düzensiz pupilla persiste eden fetal damar yapılanmasında (PFV) plaklarının ilerleyici fibrozisiyle de gelişebilir.

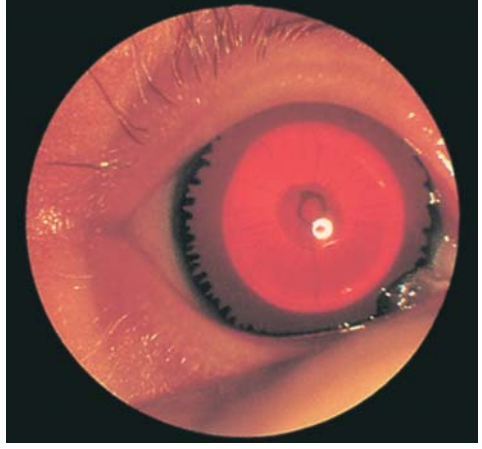
Aniridi

Aniridi bilateral panoküler bir hastalıktır. *Aniridi* terimi yanlış bir isimlendirmedir, çünkü en azından rudimenter bir iris daima mevcuttur. İris oluşumu derecesindeki değişiklikler, neredeyse irisin tamamen yokluğundan, sadece hafif bir hipoplaziye kadar değişir, ikinci bahsedilen durum Axenfeld-Rieger sendromu ile karışabilir. İris tutulumuna ek olarak nistagmus ve 20/100'den az görme keskinliği olan foveal hipoplazi genellikle mevcuttur. Glokom, optik sinir hipoplazisi ve katarakt sıktır. Korneal opaklaşma çoğunlukla çocukluk çağında gelişir ve görme keskinliğinde ilerleyici azalmaya sebep olur. Kornea, santral görmeyi giderek bozan bir pannus gelişimi gösterebilir. Bu durum bir kök hücre yetmezliğidir ve bu yüzden kornea transplantasyonundan çok keratolimbal allograft kök hücre transplantasyonu ile tedavi edilmelidir.

İris yokluğu veya dilate cevapsız pupillaların olduğu nistagmuslu bir bebek aniridinin tipik görünümüdür. Fotofobi de bulunabilir. Muayene bulguları, sıklıkla, persistan pupil membran bantları ile yapışık küçük ön polar kataraktları da kapsar (Şekil 19-1).

11p13 bandında *PAX6* genindeki bir defekt sporadik veya ailesel olabilen aniridinin sebebidir. Ailesel form tam penetranslı fakat değişken ekspresiviteli otozomal dominanttır. Ağır glokomlu fakat normal makulaları ve iyi santral görmesi olan hastalarda otozomal dominant soyağacı bildirileri vardır. Tüm aniridik çocukların üçte ikisinin etkilenmiş ebeveynleri vardır. *PAX6* geni göz morfogenezinde ana kontrol genidir. Bu gen muhtemelen optik çukur, yüzey ektodermi ile iris ve diğer göz yapılarının oluşumu sırasında

Şekil 19-1 Bir bebekte aniridi. Hem siliyer prosesler hem de lens kenarı görülebilmektedir. Persistan pupiller membran lifleri ve küçük bir santral ön poler katarakt da mevcuttur.



nöral yarık arasında karmaşık indükleyici etkileşimlere katılmaktadır. *PAX6* geninin pek çok farklı mutasyonu bildirilmiştir. Aniridiye fonksiyonel *PAX6* protein miktarının azalması ile yol açması muhtemeldir. Aniridinin ek tartışması için, *Oftalmolojinin Esas ve İlkeleri*, TKBK Cilt 2'ye de bakınız.

Sporadik aniridi, vakaların üçte biri kadarında Wilms tümörü (nefroblastoma) ile beraberdir. Aniridi ile beraber olduğunda Wilms tümörü, vakaların %80'inde hasta 5 yaşına erişmeden tanınmaktadır. Aniridi ve Wilms tümörü kombinasyonu komşu *PAX6* ve Wilms tümör (*WT1*) genlerinin ikisinin de silindiği bir bitişik gen sendromu olarak ortaya çıkar. Bazı silinmeler Wilms tümörü, aniridi, genitoüriner malformasyonlar ve mental retardasyon kompleksi WAGR'yi yapar. Sporadik aniridili tüm çocuklar Wilms tümörü olasılığını dışlamak için kromozomal delesyon analizine gönderilmelidir. Pozitif sonuçlar tekrarlanan abdominal ultrasonik ve klinik muayenelerle bir onkoloğa konsültasyonu gerektirir. Ailesel aniridili hastalarda Wilms tümör bildirimleri yüzünden bu hastalar da kromozom analizine gitmelidir.

Holland EJ, Djalilian AR, Schwartz GS. Management of aniridic keratopathy with keratolimbal allograft: a limbal stem cell transplantation technique. *Ophthalmology*. 2003;110(1):125-130.

İris Kolobomu

İris kolobomları alt nazal kadranda oluşmuşlarsa tipik olarak sınıflanırlar ve gestasyonun 5. haftasında embriyonik yanığın kapanma yetersizliğiyle açıklanabilirler. Tipik bir iris kolobomunda pupilla bir ampüle, anahtar deliğine veya ters bir gözyaşı damlasına benzer şekildedir (Şekil 19-2). Tipik kolobomlar aşağıdakilerin hepsini veya herhangi birini tutabilir: siliyer cisim, koroid, retina, optik sinir. Bu kolobomlar anoftalmi ve mikroftalmiye kadar ilerleyen bir sürecin parçasıdır. Nistagmus her iki optik sinir veya her iki makula tutulmuşsa mevcuttur. İzole kolobomatöz mikroftalmi, vakaların yaklaşık %20'sinde otozomal dominant olarak aktarılır. Etkilenen çocukların ebeveynlerinde alt nazal yerle-

Çocukluk Çağı Glokomları

Çeviri: Dr. Tekin Yaşar

Çocukluk çağı glokomları aköz dışa akım yollarındaki yapısal bir anomali veya doğuştan bir hastalık (primer glokom) veya gözün diğer bölümlerini etkileyen anomalilerden (sekonder glokom) kaynaklanan hastalıkların heterojen grubundan oluşur. Çocukluk çağı glokomları ile birlikte çeşitli sistemik anomaliler de birlikte görülebilir.

Genetik

Primer konjenital glokom genellikle sporadik olarak ortaya çıkar, ama otozomal resesif olarak da geçiş gösterebilir. 2p21 bandındaki CYP1B1 adlı bir genin primer konjenital glokoma yol açtığı gösterilmiştir. Akraba evliliğinin yaygın olduğu toplumlarda, özellikle CYP1B1 geni taşıyıcılığı yüksek ise konjenital glokom sıklığı daha fazladır. Ayrıca 1p36'daki GLC3B ve 14q24.3'teki GLC3C adlı diğer iki yerleşim de tespit edilmiştir.

Jüvenil başlangıçlı glokom otozomal dominant geçiş gösterir ve bazı erişkin açık açılı glokomlardan da sorumlu olduğu bilinen GLC1A *TIGR/myocilin* geni (MYOC) ile ilişkilidir.

Nörokristopati/ön segment disgenezis sendromları (örn. Axenfeld- Rieger) otozomal dominant tarzda geçiş gösterir. Bu hastalıklara yol açan mutasyonlar 4q25 bandındaki *PITX2* ve 6p25'teki *FOXC1* ile ilişkilendirilmiştir. *PAX6* genindeki defektler aniridiye yol açabilir (bu bölümdeki tartışmaya bakınız).

Konjenital glokomda aile öyküsü olmadığında, etkilenmiş ebeveynlerin etkilenmiş çocuk sahibi olma olasılığı yaklaşık %2'dir. Primer konjenital glokom, erişkin primer açık açılı glokomla ilişkili gözükmemektedir.

Hewitt AW, MacKinnon JR, Giubilato A, Elder JE, Craig JE Mackey DA. Familial transmission risk of infantile glaucoma in Australia. *Ophthalmic Genet.* 2006;27(3):93-97.

Primer Konjenital Glokom

Primer konjenital glokom (PKG) sıklıkla *konjenital*, *veya infantil glokom* olarak da adlandırılır. PKG'nin sıklığı değişik toplumlarda 2500'de 1 ile 22,000'de 1 arasında değişir. PKG %2 ile %15 arası olguda körlükle sonuçlanır. Olguların en azından %50'sinde görme keskinliği 20/50'den kötüdür. Bu durum hastaların yaklaşık üçte ikisinde bilateraldir ve erkeklerde (%65) kadınlardan (%35) daha sık görülür.

Doğum esnasında, etkilenmiş bebeklerin yalnızca %25’inde tanı konmasına rağmen, hastalığın başlangıcı olguların %80’inden fazlasında yaşamın ilk bir yılı içinde ortaya çıkar. Eğer bu hastalık çocukluğun ilerleyen dönemlerinde ortaya çıkarsa (yaklaşık 5 yaşından sonra), farklı bir genetik kaynağa sahip bir hastalık olan (önceki bölüme bakınız) ve sıklıkla erişkin açık açılı glokomunda kullanılabenzer tedaviye cevap veren primer jüvenil açık açılı glokom olarak değerlendirilir (TKBK Cilt 10, *Glokom*’a bakınız).

Patofizyoloji

PKG daki temel patolojik defekt halen tartışmalıdır. Barkan orjinal olarak ince, geçirgen olmayan bir membranın ön kamara açısını örttüğünü ve aköz dışı akımını engellediğini öne sürmüştür; fakat bugün tıkanıklık yerinin trabeküler ağın kendisinde olduğu ileri sürülmektedir. Bu hastalık muhtemelen geç embriyolojik gelişimsel dönemde ortaya çıkan bir anomali ile birlikte, nöral yarık hücrelerinden köken alan ön kamara dokusunun gelişimsel bir anomalisi olarak ortaya çıkar.

Klinik Özellikler ve Muayene

Primer konjenital glokom genellikle yenidoğan veya infantil dönemde bulgu ve semptomların kombinasyonu ile kendini gösterir. Epifora, fotofobi ve blefarospazm PKG’nin klasik klinik triadını oluşturur. Diğer bulgular kornea çapının artması ve saydamlığını kaybetmesini içerir (Şekil 20-1).

Korneal ödem, artmış göziçi basıncı (GİB) sonucu oluşur ve kademeli olarak veya ani başlangıçlı olabilir. Korneal ödem sıklıkla 3 aylıktan küçük bebeklerde başlangıç bulgusudur. Mikrokistik ödem başlangıçta kornea epitelini kapsar fakat sonra sıklıkla Descemet membranında bir veya daha fazla eğrisel çizginin (Haab çizgisi) eşlik etmesiyle stromaya uzanır. GİB’nün düşmesiyle ödemin çözülmesine rağmen, Haab çizgilerinin olduğu bölgede kalıcı bir skar kalır. Fotofobi, epifora ve blefarospazm kornea ödemi ve opaklaşmasına eşlik eden kamaşma ve epitel anomalilerinin sonucu ortaya çıkar.

Kornea çapının artması yükselmiş GİB’nin sonucu olarak korneanın kademeli olarak gerilmesi sonucu oluşur. Normal bir yenidoğanın yatay kornea çapı 9.5-10.5 mm’dir; 11.5 mm’den büyük bir çap varsa glokomdan şüphelenilir. Bir yaşında, normal kornea çapı 10.0-11.5 mm’dir; 12.5 mm’den büyük bir çap varsa anormal kabul edilir. 13.0 mm’den büyük bir kornea çapına sahip herhangi bir çocukta glokomdan şüphelenilmelidir.



Şekil 20-1 Konjenital glokom, sağ göz. Kornea çapı artmış ve saydamlığını kaybetmiş. (Dr. Gregg T. Lueder’in izniyle.)

Çocukluk Çağı Kataraktları ve Diğer Pediatrik Lens Hastalıkları

Çeviri: Dr. Sezin Özdoğan Erkul

Lensin pediatrik hastalıkları kataraktın yanı sıra lens şeklinde, boyutunda, yerleşiminde ve gelişimindeki anormallikleri içerir. Bu anormallikler çocuklardaki görme bozukluğu sebeplerinin önemli bir kısmını oluşturur. Görülme sıklığı çocuklarda yaklaşık olarak 6/10000 oranındadır. Pediatrik lens anormallikleri hayat boyu sürebilecek görme kayıplarını önlemek amacıyla hızlı bir şekilde tedavi edilmelidir. TKBK 11. Cilt, *Lens ve Katarakt*, bu bölümde tartışılan bazı durumları ve yaklaşımları kapsamaktadır.

Pediatrik Kataraktlar

Dünya çapında çocuklardaki tüm görme kayıplarının yaklaşık %10'undan konjenital kataraktlar sorumludur ve her 250 yenidoğanın birinde kataraktın bir formunun olduğu tahmin edilmektedir. Çocuklarda kataraktlar,

- İzole ya da sistemik bir hastalığa ait
- Konjenital ya da edinilmiş
- Kalıtsal ya da sporadik
- Tek taraflı ya da bilateral
- Parsiyel ya da tam
- Sabit ya da ilerleyici olabilir.

Sistemik Birliktelikler

Çocukluk çağı kataraktları izole olabileceği gibi kromozomal anormallikler, sistemik sendrom ve hastalıklar ya da konjenital enfeksiyonlar gibi pek çok durumla, ayrıca travma ve radyasyon gibi dış faktörlerle beraberlik gösterebilirler. Sistemik hastalıklarla birlikte görülen neredeyse tüm katarakt vakalarında kataraktlar bilateral olarak gözlenir. (Ancak tüm bilateral kataraktların sistemik bir hastalıkla beraber olma şartı yoktur). Bakınız Tablo 21-1.

Kataraktlar ayrıca persistan fetal damarlanma, kolobom, ön segment disgenezi, aniridi ve retina bozuklukları gibi diğer oküler anormalliklerle de birliktelik gösterebilirler.

Başlangıç

Pediatrik kataraktlar konjenital ya da edinilmiş olabilir. Fiksasyon refleksinin oluşumundan önce - yani bebek 2-3 aylık olmadan önce - görsel olarak belirginleşen lens opasitele-

Tablo 21-1 Pediatrik Kataraktların Etyolojileri**Bilateral kataraktlar**

- İdyopatik
- Ailesel (herediter), genelde otozomal dominant
- Kromozomal anormallikler
 - Trizomi-21 (Down), -18 (Edward), -13 (Patau)
 - Diğer translokasyonlar, delesyonlar ve duplikasyonlar
- Kraniyofasiyal sendromlar
 - Hallermann-Streiff, Rubenstein-Taybi, Smith-Lemni-Opitz ve diğerleri
- Müskuloskeletal
 - Conradi, Albright, miyotonik distrofi
- Renal
 - Lowe, Alport
- Metabolik
 - Galaktozemi, Fabry, Wilson, mannosidoz, diabetes mellitus
- Maternal enfeksiyonlar
 - Rubella
 - Sitomegalovirüs
 - Varisella
 - Sifiliz
 - Toksoplazmozis
- Oküler anomaliler
 - Aniridi
 - Ön segment disgenezi sendromu
- İyatrojenik
 - Kortikosteroidler
 - Radyasyon (tek taraflı da olabilir)

Tek taraflı kataraktlar

- İdyopatik
- Oküler anomaliler
 - Persistan fetal damarlanma (PFV)
 - Ön segment disgenezileri
- Travmatik (çocuk istismarı göz önünde bulundurulmalı)

ri, daha sonra edinilenlere göre bebeğin görsel gelişimi üzerinde daha çok potansiyel etkiye sahiptirler. Genel olarak kataraktın ambliyopi oluşturma riski ne kadar erken başlangıç gösterirlerse, o kadar fazla olur.

Kalıtım

Herediter kataraktların çoğu otozomal dominant geçiş gösterir ve her zaman bilateraldirler. X'e bağlı veya otozomal resesif geçiş de bazen görülebilir (Tablo 21-2).

Lateralite

Pediatrik kataraktlar tek taraflı ya da bilateral olabilirler, ancak bilateral olgularda belirgin bir asimetri gözlenir.

Morfoloji

Kataraktlar tüm lensi tutabilecekleri gibi (total ya da tam katarakt) lensin sadece bir parçasını da etkileyebilirler. Kataraktın lensteki yerleşimi ve morfolojisi, kataraktın başlangıcı, etyolojisi, lateralitesi ve prognozu hakkında önemli bilgi edinilmesini sağlar (Tablo 21-

Pediyatrik Yaş Grubu Üveitleri

Çeviri: Dr. Memed Acar

Pediyatrik üveitler görece nadir olmakla birlikte üçüncü basamak sağlık merkezlerinde görülen tüm üveit vakalarının %5'ini teşkil eder. Buna rağmen bu hastalık pediyatrik yaş grubunda meydana geldiğinde tanı ve tedavide pek çok zorluğu beraberinde getirmektedir. Çocuklar hastalık ileri aşamalara gelmedikçe şikayetlerini dile getiremeyebilirler ve tedavi seçenekleri potansiyel yan etkiler nedeniyle sınırlı kalabilmektedir. Bu bölümde pediyatrik yaş grubu üveitlerinin özellikleri tartışılmaktadır. Burada bahsedilen hastalıklardaki enflamasyonun mekanizması ve klinik özellikleri ile ilgili daha detaylı bilgi için TKBK Cilt 9, Göziçi Enflamasyonu ve Üveit'e bakınız.

Sınıflama

Aynen erişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da üveitler, anatomik bölgeye göre (ön, orta, arka ve panüveitler); patolojiye göre (granülamatöz, non-granülamatöz); başlangıç şekline göre (akut, kronik, tekrarlayıcı); veya etyolojiye göre (travmatik, immünolojik, enfeksiyöz, maskeleyici sendromlar, idiyopatik; ekzojen veya endojen) sınıflandırılabilir. Anatomik bölge etyolojiyi belirlemede yardımcı olabilir (Tablo 22-1). Genellikle arka üveitlerin tüm pediyatrik üveit vakalarının %40-50'sini, ön üveitlerin %30-40'ını, orta üveitlerin yaklaşık olarak %20'sini ve panüveitlerin %10'dan azını oluşturduğuna inanılır. Bu yüzdeler üçüncü basamak sağlık kuruluşları tarafından yapılan çalışmaların sonucunda elde edilmiştir. Buna karşılık son döneme ait toplum tabanlı çalışmalarda üveiti olan çocukların büyük çoğunluğunda ön segmente sınırlı bir hastalık mevcuttur. Yine de arka üveitler oran olarak erişkinlere göre pediyatrik yaş grubunda daha fazla görülmektedir.

Ön Üveitler

Jüvenil İdiyopatik Artrit

Terminoloji

Çocukluk çağı artritleri için kullanılan çeşitli terminolojiler yüzünden oftalmologların aklı karışabilir. Avrupa'da hastalık *jüvenil kronik artrit* olarak bilinir ve European League of Association of Rheumatology (EULAR)'ın tanı kriterleri kullanılır. Birleşik Devletler'de ise hastalık *jüvenil romatoid artrit* olarak bilinir ve American Collage of Rheumatology (ACR) tanı kriterleri kullanılmaktadır. EULAR ile ACR tanı kriterlerindeki birincil farklı-

Tablo 22-1 Üveitlerde Ayırıcı Tanı**Ön Üveitler**

Jüvenil idiyopatik artrit
 Travma
 Sarkoidoz
 Herpes ve diğer virüsler
 Sifiliz
 Lyme hastalığı
 Fuchs heterokronik iridosikliti
 Kawasaki sendromu
 Tübülointersitisyel nefrit ve üvet sendromu
 Behçet sendromu
 Orbita psödötümörü
 İdiyopatik

Orta Üveitler

Pars planit
 Sarkoidoz
 Tüberküloz
 Jüvenil ksantogranüloma
 Lyme hastalığı
 İdiyopatik

Arka Üveitler

Toksoplazmozis
 Toksokariyazis
 Herpes, kızamıkçık, rubeola, kızamık
 Histoplazmozis
 Sifiliz
 Sempatik oftalmi
 Sarkoidoz
 Bartonella
 Kandida albicans
 Lyme hastalığı
 Ailesel jüvenil sistemik granülo-matozis (Blau sendromu)
 Diffüz tek taraflı subkut nöroretinitis (DUSN)
 Tüberküloz
 Vogt-Koyanagi-Harada sendromu
 Behçet sendromu
 İdiyopatik

lık artrit tanısı için eklem semptomlarının süresi ve jüvenil ankilozan spondilit, jüvenil psöriyatik artrit gibi hastalıklar için kesin hastalık belirtilerindeki tanıya dahil etme ve tanı dışı bırakma kriterlerindeki farklılıklardır.

Son olarak International League of Associations of Rheumatology (ILAR) *juvenil idiyopatik artrit* adı altında tüm idiyopatik çocukluk çağı artritlerini içine alan tanı kriterlerini yayınlamıştır. Biz bu bölümde ILAR kriterlerini seçtik. Tüm 3 ana tanı kriteri grubu Tablo 22-2’de gösterilmiştir. Tablo 22-3’te de JIA’nın alt tipleri listelenmiştir.

Jüvenil idiyopatik artritte üveit oluşumu

Çocukluk çağı ön üveitlerinde etyolojik olarak en çok ortaya konulabilen tanı *Jüvenil idiyopatik artrittir*. JIA kategorilerinden (Tablo 22-3’e bakınız) üveit için daha fazla önem gös-

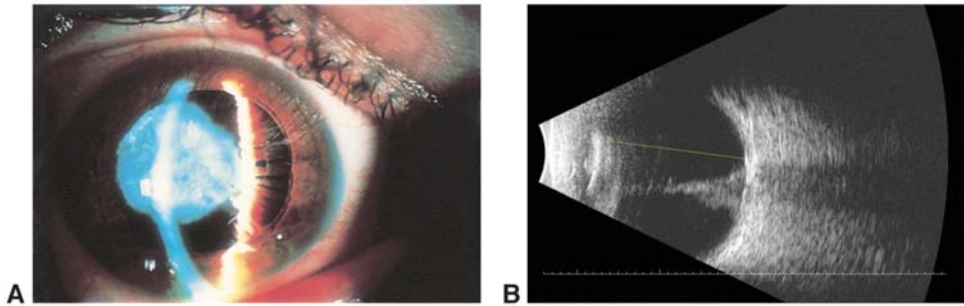
Vitreus ve Retina Hastalıkları ile Bozuklukları

Çeviri: Dr. Betül Düzen, Dr. Erdinç Aydın

Erken Başlangıçlı Retina Hastalıkları

Persistan Fetal Damarlanma

Persistan fetal damarlanma (PFD), yıllarca *persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV)* olarak adlandırılan durum için daha doğru bir terimdir. Tek taraflı kataraktın en sık sebebi ve gözün diğer hastalıklarından ayrı, çok sık görülmeyen kusurlu oluşumdur. İki taraflı olgular sistemik veya nörolojik anomaliler ve sendromlarla ilişkili olabilir. İki taraflı retinal katlantılar, ailesel eksüdatif vitreoretinopati (AEVR) ve Norrie hastalığı fenotipik benzerleridir. Hafiften ciddiye geniş spektrumludur. Hafif olgularda belirgin hiyaloid damar kalıntıları, geniş Mittendorf (orta nokta) noktası ve Bergmeister papillası (Bkz. Bölüm 24) izlenir. Spektrumun diğer ucunda yoğun retrolental plaklı mikroftalmik gözler ve kalın fibröz persistan hiyaloid arter bulunur. Siliyer çıkıntılar uzar ve dilate pupilladan görünür hale (PFD için klasik) gelir, iris yüzeyinde belirgin radyal damarlar gözlemlenir (Şekil 23-1). Değişen derecelerde lens kesafeti oluşur. Kesafet merkezde en yoğun olan ve olasılıkla kıkırdak ve fibrovasküler doku içeren bir retrolental plaktan oluşur. Konjenital retinal ayrışma ve optik sinir şekil bozukluğu da olabilir.



Şekil 23-1 Persistan fetal damarlanma (PFD; daha önceki adıyla persistan hiperplastik primer vitreus) A, Uzunmuş siliyer çıkıntılar lense yapışık. Lens üzerindeki yoğun fibröz plağa dikkat edin. B, PFD'li gözün ultrasonu. Optik sinirden lens arkasına uzanan kalın sapa dikkat edin. (B kısmı, Dr. Edward L. Raab'ın izniyle.)

Daha ciddi etkilenmiş tedavisiz gözlerin doğal seyri, acımasızca ilerleyen katarakt oluşumu, ön kamara daralması ve sonuçta açığı kapanması glokomu şeklindedir. Retina dekolmanı, göz içi kanama ve siliyer cisim dekolmanı PFD'nin diğer ciddi komplikasyonlarıdır. Kanamalar, büyük ihtimalle retrolental boşluktaki fibrovasküler membrandan kaynaklanır. Etkilenen gözler diğer gözden daha küçüktür; bu durum ancak dikkatli kornea çapı ölçümü veya ultrason ile açığa çıkarılabilir. Mikroftalmusu belgelemek önemlidir çünkü retinoblastom, başlangıç ayırıcı tanının bir parçasıdır ve mikroftalmik gözlerde bulunabilir. Çok ileri olgularda gelişe de kataraktın olması retinoblastom karşıtı bir kanıttır.

Membran eksizyonu ile kombine katarakt cerrahisi ile PFD'li birçok göz kurtarılabilir. Belirgin arka kutup anomalisi olmayan olgularda bir miktar merkezi görme sağlanabilir, bazen de erken cerrahi sonrası istikrarlı kontakt lens kullanımı ve dikkatli takip, ambliyopi için tutarlı kapama tedavisi ile iyi görme elde edilebilir. Görsel prognoz, retinanın ne kadar tutulduğuna, glokom gelişip gelişmediğine ve kapama tedavisine ne kadar uyulduğuna göre değişir.

PFD tedavisinde değişik cerrahi yaklaşımlar tarif edilmiştir. Çoğu olguda, retrolentiküler dokuların vitreus-kesen cihazlarla ve/veya göz içi makaslarla gerektiğinde göz içi koter kullanılması ile alınabilir. Hem limbal hem de pars plana yaklaşımlar başarıyla uygulanmıştır. Ön yaklaşım, pars plikatanın anormal olarak daha önde bulunma olasılığından dolayı, retina dekolmanı riskini azaltabilir. Optik sinir ve maküla ameliyat sonrası normal gözükiyorsa, afakinin optik düzeltilmesi ve kapama tedavisi için yoğun çaba harcanmalıdır. Bölüm 21'e de bakınız.

Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hiperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol*. 1997;124(5):587-626.

Müllner-Eidenböck A, Amon M, Hauff W, Klebermass N, Abela C, Moser E. Surgery in unilateral cataract caused by persistent fetal vasculature or minimal fetal vasculature or minimal fetal vascular remnants: age-related findings and management challenges. *J Cataract Refract Surg*. 2004;30(3):611-619.

Prematüre Retinopatisi

Prematüre retinopatisi (PR) eskiden retrolental fibroplazi (RLF) olarak adlandırılan hastalığın şimdiki adıdır. PR, yenidoğan dönemindeki akut hastalığı ve sonradan görülen skatrisyel hastalığı içerir.

Normal retinal damar gelişimi 16. gestasyonel haftada başlar. Retinal hücrelerin kaynağı mekik hücrelerini içeren mezenşimal dokudur. Mezenşim optik disk merkezinden dışarıya doğru büyür, nazal ora serrataya gestasyonun 8. ayında, temporal ora serrataya 1-2 ay daha sonra ulaşır. Prematür doğum, normal retinal damarlanma değiştiği ve anormal neovaskülarizasyon oluşabileceğinden PR için risk faktörüdür. Patolojik süreç herhangi bir noktada durabilir, kendiliğinden gerileyebilir veya hızlıca ilerleyip vitreoretinal traksiyon ve retina dekolmanına yol açabilir.

Optik Disk Anomalileri

Çeviri: Dr. Ümit Ü. İnan, Dr. Onur Polat

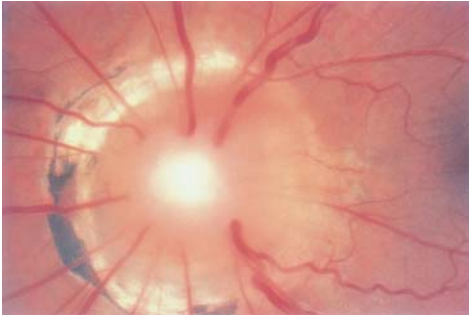
Gelişimsel Anomaliler

Morning Glory Disk Anomalisi

Morning glory disk anomalisi embriyonik yarığın anormal kapanmasından veya distal optik uzantısının primitif optik vezikül ile bağlantısındaki anormal gelişiminden kaynaklanır. Klinik olarak, anomali, arka fundusta optik diski de içeren, huni şeklinde çanaklaşma olarak görülür. Disk kenarında kıvrım yapan kan damarlarının sayısında artışla birlikte diski çevreleyen retina pigment epitelinde elevasyon görülür (Şekil 24-1). Diskin tabanında beyaz renkli glial dokudan oluşan merkezi bir çekirdek yer alır. Bu doku kontraktıl elemanlar içeriyor olabilir; optik disk çukurluğu bu nedenle bazen görülebilmekte, bazen de periyodik olarak görülememektedir. Morning glory disk anomalisi, sıklıkla kadınlarda görülmekte olup tipik olarak tek taraflıdır. Görme keskinliği 20/20'den ışıık hissi negatife kadar herhangi bir aralıkta olabilir ama genellikle yaklaşık 20/100 ile 20/200 arasında olmaktadır. Seröz retina dekolmanı, hastaların yaklaşık 1/3'ünde gelişmekte ancak subretinal sıvının kaynağı bilinmemektedir. Morning glory disk anomalisi, orta hat yüz anomalisi olan hastalarda bazal ensefalosel ile ilişkili bulunur. Moyamoya hastalığı gibi (beyin tabanında bulunan kollateral damarlardaki hipertrofi ile birlikte proksimal intrakraniyal arterlerin ilerleyici daralma-tıkanması) karotis dolaşımındaki anomaliler, ilişkili bulgulardır. Bu nedenle, Morning glory disk anomalisi tanılı hastalarda beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) veya manyetik rezonans anjiyografi çekilmelidir.

Lenhart PD, Lambert SR, Newman NJ, et al. Intracranial vascular anomalies in patients with morning glory disc anomaly. *Am J Ophthalmol*.2006;142(4):644-650.

Massaro M, Thorarensen O, Liu GT, Maguire AM, Zimmerman RA, Brodsky MC. Morning glory disc anomaly and moyamoya vessels. *Arch Ophthalmol* 1998;116(2):253-254.



Şekil 24-1 Morning glory disk anomalisi, sol göz.

Optik Sinir Kolobomu

Optik sinir kolobomu, tüm embriyonik yarığı içeren koryoretinal kolobomun bir parçası olabileceği gibi sadece optik diskten de ibaret olabilir. Hafif optik disk kolobomları görünüm olarak derin fizyolojik çukurluğa benzemekte ve glokomatöz hasar ile karışabilmektedir. Daha şiddetli olgularda beyaz, parlak bir doku ile çevrelenmiş, derin, santral bir çanaklaşma ile birlikte peripapiller alanda genişleme ve bu derin kavite kenarında kan damarlarında çaprazlaşma görülür (Şekil 24-2). Defekt çoğunlukla alt nazale doğru genişlemekte ve sıklıkla periferde bir retinal kolobom ile ilişkili bulunmaktadır. Yırtıklı veya yırtıklı olmayan retina dekolmanı gelişebilir. Bu durum tek taraflı veya çift taraflı olabileceği gibi oldukça asimimetrik olabilir. Görme keskinliği hafif veya ağır şekilde azalabilir ve optik diskin görünümünden bunu tahmin etmek zordur. Oküler kolobomlar birçok sistemik anomalilerle (ör: CHARGE sendromu: *kolobom*, *kalp*, koanal atrezi, mental retardasyon, genitoüriner anomaliler ve *kulak* anomalileri; bkz Bölüm 19) birlikte bulunabilir.

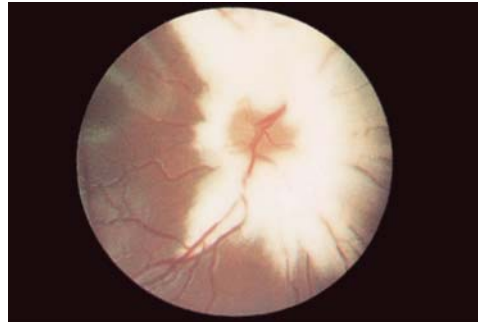
Miyelinli (Medullalı) Retinal Sinir Lifleri

Normal miyelinizasyon lateral genikulat gangliyonda başlayıp lamina kribrozada sonlanır. Bazen retinadaki bazı lifler miyelin kılıf kazanırlar. Klinik olarak, düzensiz, tüye benzer kenarları olan, normal sinir lifleri paternini takip etmeye meyilli, yüzeyel, beyaz renkli retina alanı şeklinde görülür (Şekil 24-3). Yüzeyel sinir lifleri tabakası içinden geçen retinal damarlar seçilemezler. Miyelinli lifler tek bir spot şeklinde veya birçok ayrı ayrı izole yamalar şeklinde görülebilir. En yaygın görülen lokalizasyon disk kenarı boyuncadır. Görme kaybı maküla tutulumundan veya tek taraflı yüksek miyopi veya ambliyopiden kaynaklanabilir. Bu olgularda maküla hipoplastik de olabilir. Ambliyopi tedavisi uygulanmalı ancak sıklıkla başarısız olunmaktadır. Miyelinli alana karşılık olarak absolü skotomlar izlenir.

Straatsma BR, Heckenlively JR, Foos RY, Shahinian JK. Myelinated retinal nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia, and strabismus. *Am J Ophthalmol.*1979;88(3 Pt 1):506-510.



Şekil 24-2 Optik sinir kolobomu, sağ göz.



Şekil 24-3 Optik sinir ve retinada miyelinli sinir lifleri, sağ göz.

Çocukluk Çağı Nistagmusları

Çeviri: Dr. Orhan Ayar

Nistagmusu olan bir çocuk tanısı olarak zorluk gösterir. Oftalmik değerlendirmenin ilk amacı nistagmusun, acil araştırma gerektiren beyin tümörü gibi belirgin bir nörolojik bozukluğun, görme gelişimini etkileyebilecek bir oküler bozukluğun veya iyi bir görme ile birlikte olan motor bozukluğun işareti olup olmadığının belirlenmesidir. Horizontal nistagmuslu birçok çocukta, bu durum az görmeye, zayıf füzyona ya da her ikisine bağlıdır. Bu oftalmik nedenler, sıklıkla standart ofis muayene teknikleri ile belirlenebilmektedir. Fakat, vertikal nistagmus ve diğer nörolojik bozukluk belirtilerinin varlığı, nörolojik görüntülemenin de dahil olduğu daha fazla nörolojik araştırmayı gerektirecek oftalmoloji dışı bir etyolojiyi işaret eder. TKBK Cilt 5, *Nöro-oftalmoloji*, nistagmusun nörolojik etkilerini tartışmıştır.

Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol*. 2002;86(10):1152-1160.

Terminoloji

Nistagmus, gözlerin istemsiz, ritmik ileri-geri salınımıdır. *Pandüler nistagmusa*, gözler her yönde eşit hız ile salınırlar. *Sıçrayıcı nistagmus*, eşit olmayan hızlarda hareket gösterir; kural olarak, hızlı bileşen nistagmusun yönünü belirler- örnek olarak, sağ sıçrayıcı nistagmusa sola doğru yavaş hareket ve sağa doğru hızlı hareket (sıçrama) vardır.

Nistagmus hareketleri ayrıca frekansına (birim zamanda salınım sayısı) göre ve amplitüdüne (hareket boyunca yol aldığı açısal mesafe) göre de sınıflandırılabilir. Hareketler horizontal, vertikal, rotatuar, oblik veya dairesel olabilir. Göz hareketlerinin özellikleri farklı bakış yönlerinde değişiklik gösterebilir. Bir pandüler nistagmus, aşırı bakışta sıçrayıcı nistagmusa dönüşebilir.

Mutlak bakış pozisyonları amplitüd ve frekansı etkileyebilir. Bu, özellikle tipik olarak hızlı-faz bileşeninin zıt bakış pozisyonunda bir nötr noktanın (nistagmusun minimal olduğu bakış noktası) bulunduğu sıçrayıcı nistagmusa geçerlidir (Alexander kuralı). Dolayısıyla, bir sağ sıçrayıcı nistagmus sağa bakışta daha kötüleşir ve sola bakışta belirgin olarak düzelir. Sağ sıçrayıcı nistagmuslu bir hasta bu nedenle başını sağa çevirmek isteyecek ve sola bakış tercih edecektir (Şekil 25-1).

The National Eye Institute (NEI) nistagmusun da içinde bulunduğu göz hareket bozukluklarını yeniden sınıflandırmıştır. Bu bölümde nistagmusun tartışılmasında, geleneksel, alışılmış isimlendirmeler kullandık. Göz Hareket Bozuklukları ve Şaşılık Sınıflandırması (CEMAS) için NEI sponsorluğundaki komite tarafından önerilen alternatif terminoloji ise

Şekil 25-1 Sağa vuran sıçrayıcı nistagmusa bağlı olarak yüzünü sağa çevirmiş ve sola bakış tercih eden hasta. (Edward L. Raab, MD'in izniyle.)



parantez içerisinde belirtilmiştir. CEMAS komitesi tarafından hazırlanan belgeler NEI web sitesinde elde edilebilir. <http://www.nei.nih.gov/news/statement/cemas.pdf>

Hertle RW; National Eye Institute Sponsored Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus Working Group. A Next step in naming and classification of eye movement disorders and strabismus. *J AAPOS*. 2002;6(4):201-202.

Değerlendirme

Hikaye

Nistagmusun birçok formu ya doğrudan genetik bozukluk olarak ya da diğer oküler hastalıklarla ilişkili olarak kalıtsaldır (Tablo 25-1). İlk değerlendirmede dikkatli, tam bir aile hikayesi almak çok önemlidir. Sorular, görsel gelişimi etkilediği bilinen kalıtsal oküler hastalıkların diğer tipleri, sistemik hastalıklar veya sendromlar hakkında sorulmalıdır. Konjenital motor nistagmus, otozomal dominant, resesif veya X'e bağlı olarak kalıtılabilir. Nistagmusu olan aile bireylerinin muayenesi, etkilenen çocuklarda beklenen görsel fonksiyon hakkında değerli prognostik bilgiler sağlayabilir.

Doğum esnasındaki olaylar gelişmekte olan görsel sistemi belirgin bir şekilde etkileyebilir ve eğer yeteri kadar ciddiye, nistagmusla sonuçlanabilir. Doğum esnasında sorun yaşanıp yaşanmadığı, maternal enfeksiyonlar ve prematürite olup olmadığına dair sorgulama nistagmusun sebebini ortaya çıkarabilir. Üç aydan büyük çocuklarda, başın eğilmesi, baş hareketleri, bakış tercihleri ve görüş uzaklıkları ile ilgili ailenin gözlemleri tanıda yardımcı olabilir.

Oküler Muayene

Oftalmolojik muayene, görme keskinliği testi, pupiller cevaplar, oküler motilite ve fundus muayenesi üzerinde yoğunlaşmalıdır.

Görme keskinliği testi

Görme fonksiyonunun seviyesi, nistagmusun nedenini belirlemekte yardımcı olabilir. Nistagmuslu ve neredeyse normal görme keskinliğine sahip hastalarda tanı genellikle be-

Çocukluk Çağı Göz ve Göz Çevresi Tümörleri

Çeviri: Dr. Sevil Arı Yaylalı, Dr. Canan Altun Kahraman

İyi ve kötü huylu göz ve orbita tümörleri yeni doğan ve çocuklarda nispeten sık ortaya çıkmaktadır. İyi huylu kitleler, kötü huylu kitlelerden daha sık görülmektedir. Göz ve orbita tümörleri yerleşim ve tiplerine göre sınıflandırılabilir (Tablo 26-1). TKBK Cilt 4, *Oftalmik Patoloji ve Göziçi Tümörleri* ve Cilt 7 *Orbita, Kapaklar ve Lakrimal Sistem*'de de bahsedilmiştir.

Shields Ja, Shields CL. Pediatric ocular and periocular tumors. *Pediatr Ann.* 2001;305(8): 491-501.

Orbita Tümörleri

Çocukluk çağında orbita bölgesinde çok farklı yer kaplayıcı lezyonlar ortaya çıkabilir. En önemli pediyatrik malignitelerin birçoğu orbitayı tutma eğilimi göstermektedir. İyi huylu adneksal kitleler yaygındır ve birçok hastada görmeyi tehdit etmektedir.

Ayırıcı Tanı

Orbitada yer kaplayıcı bir kitlenin tanısı özel zorluk teşkil etmektedir. Bu lezyonların kliniği nonspesifiktir ve kısmen sınırlıdır:

- Proptoz veya globun diğer yönlerle yer değiştirmesi
- Kapakta şişme veya renk değişimi
- Palpe edilebilir derialtı kitle
- Ptoz
- Şaşılık

Çocukluk çağında gerek iyi huylu ve gerekse kötü huylu tümörler çok hızlı büyümektedir. Bu nedenle bunların orbital sellülit gibi enfeksiyöz veya enflamatuvar hastalıklardan ve güvenilir hikaye olmaksızın sıklıkla meydana gelen travmaların etkilerinden ayırt edilmesi güçlük teşkil etmektedir. Ayrıca uyumlu olmayan bir hastada göz kapağında şişliğin eşlik ettiği hafif ve orta proptozisin saptanması güç olabilir.

Tablo 26-1 Göz ve Orbita Tümörlerinin Sınıflandırılması**I. Orbita Lezyonları****A. Kistik Lezyonlar**

1. Gelişimsel Orbita Kistleri
 - a. Koristom, dermoid, epidermoid
 - b. Teratom
 - c. Konjenital kistik göz
 - d. Kolobomatöz kist
2. Edinsel Orbita Kistleri
 - a. Kistik vasküler lezyonlar
 - b. Epitelyal apendaj kistleri
 - c. Epitelyal implantasyon kistleri
 - d. Lakrimal kanal kistleri
 - e. Optik sinir kılıfı menengoseli
 - f. Hematik kist
 - g. Anevrizmal kemik kisti
 - h. Kistik miyozitis
 - i. Parazitik kistler: hidatik, sistiserkoz
 - j. Çikolata kisti
 - k. Kolesterol granülatöz kist
3. Komşu dokuların kistleri
 - a. Mukosel
 - b. Mukopiyosel
 - c. Dakriyosel
 - d. Sefalosel
 - e. Enterojenöz kist
 - f. Dentijeröz kist

B. Damarsal lezyonlar

1. Kapiller hemanjiom
2. Kavernöz hemanjiom
3. Lenfanjiom
4. Orbita Varisi
5. Arteriyovenöz malformasyon
6. Hemanjioperistoma
7. Malign hemanjiyoendotelyoma
8. Organize hematoma (hematik kist, kolesterol granülümu)
9. Struge-Weber sendromu
10. Klippel-Trenaunay-Weber sendromu

C. Enflamatuar kitleler

1. Preseptal ve orbital selülit
2. İdyopatik orbital enflamatuar sendrom
3. Diğer orbital enflamatuar sendromlar

D. Histiyositik, hematopoetik ve lenfoproliferatif kitleler

1. Langerhans hücreli histiyositozis
 - a. Histiyositozis X
 - b. Hand-Schüller-Christian hastalığı
 - c. Letterer-Siwe hastalığı
2. Jüvenil Ksantogranülom (non-Langerhans hücreli histiyositozis)
3. Sinüs histiyositozis
4. Lösemi ve granülositik sarkom
5. Lenfoma

E. Mezodermal tümörler

1. Fibrom
2. Miyofibromatozis
3. Lipom

Fakomatozlar

Çeviri: Dr. Osman Ahmet Polat, Dr. Neslihan Sinim, Dr. Ayşe Öner

Fakomatozlar veya nörokütanöz sendromlar; deri ve santral sinir sistemini içeren iki veya daha fazla organ sisteminde bir ya da birkaç histolojik tipte çok sayıda farklı lezyon ile karakterize bir grup hastalıktır. Lezyonlar sıklıkla hamartom (ilgili organlarda normalde bulunan dokuların anormal çoğalması) şeklindedir. Her bir sendrom tek lezyon karakterine göre değil diğerleriyle ilişkisine ve çeşitliliğine göre tanımlanır. Göz tutulumu sıklıkla ve önemli morbidite kaynağı oluşturur veya teşhis için kritik önemi olan bilgi sağlar. Dört majör bozukluk fakomatoz olarak tanımlanmıştır ve hepside önemli göz bulgularına sahiptir:

- Nörofibromatozis (von Recklinghausen hastalığı)
- Tüberosklerozis (Bourneville hastalığı)
- Retinal ve serebellar anjiomatozis (von Hippel-Lindau hastalığı)
- Ensefalofasiyal ve ya ensefalotrigeminal anjiomatozis (Sturge Weber sendromu)

Bazen fakomatoz olarak sınıflandırılan diğer durumlar:

- Ataksi telenjektazi (Louis-Bar sendromu)
- İnkontinensia pigmenti (Bloch-Sulzberger sendromu)
- Rasemöz (salkım) anjioma (Wyburn-Mason sendromu)

Tablo 27-1 fakomatozların özelliklerini tanımlamaktadır.

Korf BR. The phakomatoses Clin.Dermatol.2005;23(1).78-84

Nörofibromatozis

Nörofibromatozis (NF), veya von Recklinghausen hastalığı olan olgular her ikisi de nöral yarık mezenşiminden köken alan melanosit ve nöroglial hücrelerin oluşturduğu karakteristik lezyonlar gösterirler. NF'deki melanositik ve glial lezyonlar sıklıkla hamartom olarak adlandırılmasına rağmen bu tanımlama, doğumdan sonra yıllarca belirgin olmayan birçok lezyonda ve aynı dokudan köken alan düşük dereceli neoplazmlardan histolojik olarak ayırt edilemeyen lezyonlarda şüphelidir.

Nörofibromatozisin genetik, tanı kriteri, morbidite ve tedavisindeki farklılıkları ayırt edilmiş iki formu vardır (NF1 ve NF2). İkisi de çok yüksek geçişli (NF 1'de yaklaşık %100) otozomal dominant kalıtım gösteren ailesel bozukluklardır. Bununla birlikte vakaların büyük bir kısmı (yaklaşık NF1'in yarısı) tahminen sorumlu olan gende yüksek orandaki

Tablo 27-1 Fakomatozlar

Hastalık	Tanım	İlişkili Göz Durumu	İlişkili Durumlar ve Riskler	Geçiş
Nörofibromatozis (von Reckling hausen hastalığı)	Sıklıkla konjenital, periferal sinir ve nöral yarık kökenli dokunun yaygın hamartomları	Göz kapağı ve orbitanın nörofibromasi, uveal melanositik nevüs, retinal glial hamartomlar, konjenital glokom, optik sinir gliomu, sfenoidin büyük kanat yokluğu ile beraber pulsatil ekzoftalmus	Santral sinir sisteminin, periferal sinir ve kranial sinirlerin, gastrointestinal yolun benzer hamartomları; malign dönüşüm olabilir	Otozomal dominant NF1 :band 17q11.2 NF2 :band 22q12.2
Tüberoskleroz (Bourneville hastalığı)	Çeşitli mental defektler, nöbet ve adenoma sebaceum	Göz kapağı ve derinin anjiofibromları; retina ve optik sinirin glial hamartomları	Adenoma sebaceum (anjiofibromlar) serebral glial hamartomlar	Otozomal dominant bandlar: 9q34,16p13.3
Von Hippel-Lindau hastalığı (retinal anjiomatozis)	Geniş, kıvrımlı arteriol ve venüller tarafından beslenen retinal anjioma: multipte olabilir	Retinal eksüdatlar, hemorajiler, retina dekolmanı, glokom	Serebellar kapiller hemanjiomlar, visseral organ malformasyonları	Otozomal dominant 3p26-p25
Sturge Weber sendromu (ensefalofasiyal anjiomatozis)	Cilt, konjonktiva, episklera ve/veya üveal traktı ve meninksellerin kapiller hamartomu (nevus flammeus)	Glokom (özellikle üst göz kapağının nevus flammeus ile tutulumuya)	Nöbet, hemipleji veya hemianopi veya mental retardasyon ile birlikte diffüz menenjial hemanjiom	Sporadik
Ataksi-telenjeftakzi (Louis-Bar sendromu)	İlerleyici serebellar ataksi, oküler ve kutanöz telenjeftakzi, aközger enfeksiyonları	Konjonktival telenjeftakzi, anormal göz hareketleri ve nistagnus	Dizarti, kaba saç ve cilt, immün yetmezlik ve mental gerilik ve büyüme geriliği	Otozomal resesif, kromozom 11q22-23
Inkontinensiya pigmenti (Bloch-Sulzberger sendromu)	Deri, diş, santral sinir sistemi ve oküler değişiklikler	Retina dekolmanı ve retrolental membranla sonlanabilen ROP benzeri vaskülopati	"Boya sıçraması" şeklinde hiperpigmente maküla, mikrosefali, nöbetler ve mental gerilik	X'e bağlı dominant
Wyburn-Mason sendromu (rasemöz anjioma)	Retinal ve ortabeyin arteriovenöz (A-V) malformasyon ve fasiyal nevüs	Retinal A-V malformasyon (rasemöz anjioma) lokalizasyonuna göre görme kaybı gelişimi	Orta beyinde A-V malformasyon; intrakraniyal kalsifikasyon	Sporadik

Harrison's principles of Internal Medicine Isselbacher K, Braunwald E, Wilson JD'den modifiye edilmiştir. 13. ed. New York: McGraw-Hill; 1994:2207-2210

Kraniofasiyal Malformasyonlar

Çeviri: Dr. Özgül Altıntaş

Kraniyosinostozis

Kraniyosinostozis, embroyonik veya erken çocukluk döneminde 1 veya daha fazla kraniyal sütürlerin erken kapanmasıdır. Kranial sütürler kafatası boyunca mevcuttur. Supra-orbital rimden oksiput tabanına doğru çizilen hayali bir çizgi ile kafatası *kalvaryum* ve *kafatası tabanı* olarak ikiye bölünür (Şekil 28-1).

Kafatasının kemik büyümesi sütür bölgesinde yerleşmiş osteoblastik merkezlerde gerçekleşir. Kemik sütür yönüne dik ve paralel olarak büyür. Sütürün erken kapanması dikey yönde büyümeyi engellerken paralel büyümeye izin verir. Bu durum Virchow'un yasası olarak adlandırılır ve klinik olarak gözlenebilen ve her biri özel bir isimle adlandırılan kraniyal kemik deformasyonlarına yol açar (Şekil 28-2). Kraniyosinostozis ile ilgili önemli terimler aşağıda yer almaktadır.

Plagiosefali *Plagiosefali* terimi tam olarak 'oblik kafa' anlamındadır. Ünilateral koronal sütür sinostozu sonucu ortaya çıkar. Sinostozik tarafta, alın ve supraorbital rim geriye doğru yer değiştirmiştir (basıktır), interpalpebral fissür genişlemiş ve orbita nonsinostozik tarafa göre daha yüksektedir. Beyin gelişimi ve bunun için gerekli olan kafatası kemiklerinin genişlemesi nedeniyle nonsinostozik tarafta protrüzyon ve alında çıkıntı, düşük supraorbital rim, interpalpebral aralıkta daralma ve sıklıkla düşük orbital pozisyon görülür (Şekil 28-3).

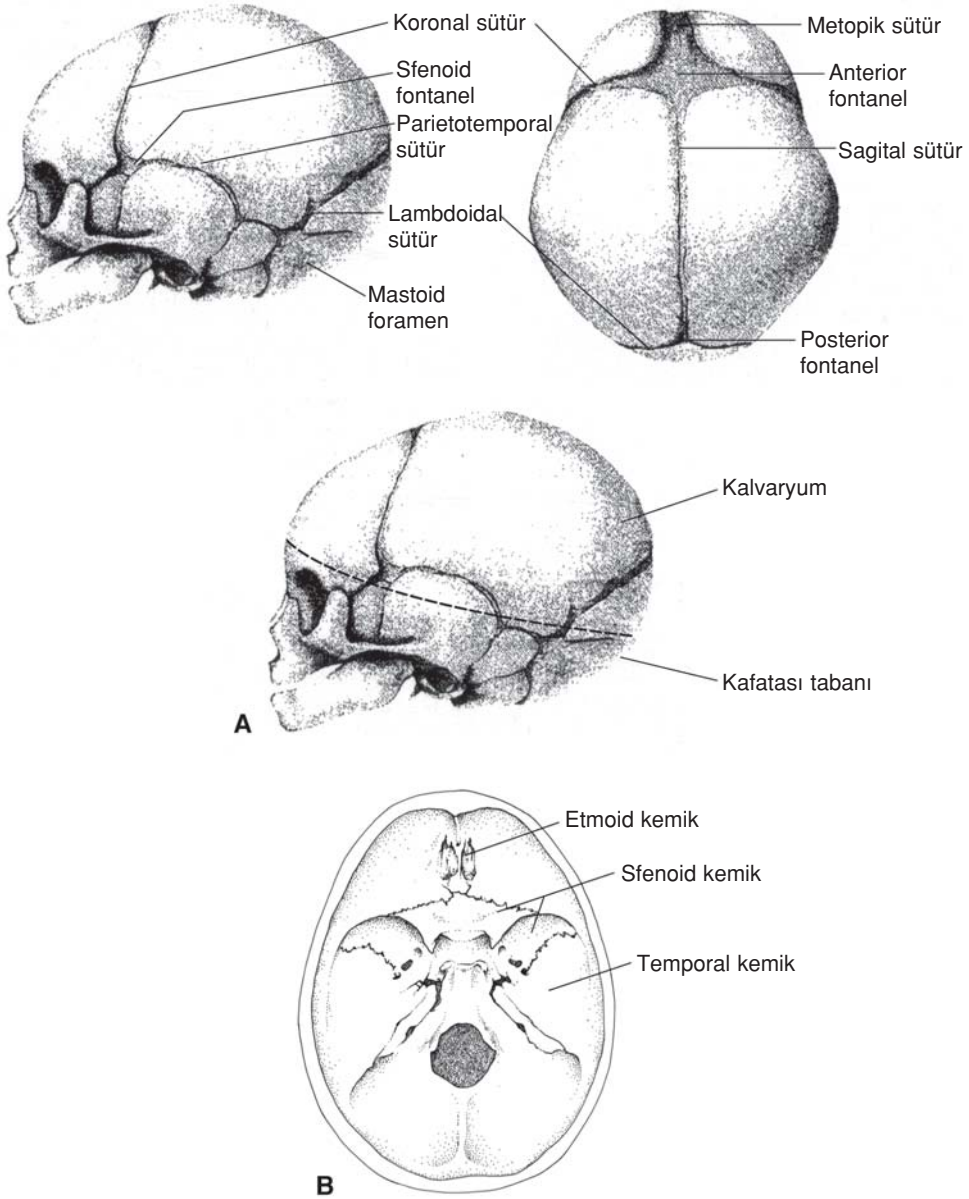
Oksi-, turri-, akrosefali Bu terimlerin hepsi 'kule kafa' anlamındadır. Bu durum genellikle çok sayıda sütürün, örneğin heriki koronal sütürün, sagittal ve belki de lambdoidallerinde kapanması sonucu ortaya çıkar.

Brakisefali 'Kısa kafa'; spesifik olarak anterior-posterior aksda büyümeye işaret eder. Brakisefali sıklıkla bilateral koronal sütürün kapanması sonucudur. Alın genellikle geniş ve düzdür.

Skafosefali 'Kayık kafa'. Skafosefali sagittal sütürün erken kapanması sonucu oluşur; bu nedenle kafatası anterior-posterior aksta uzun ve bitemporalde ise dardır.

Dolikosefali 'Uzun kafa'; kafatasının şekli skafosefaliye çok benzer.

Kleeblattschädel 'Yonca yaprağı kafa' Kafatası trilobar şeklindedir. Kleeblattschädel tipik olarak koronal, lambdoidal ve sagittal sütürlerin sinostozu sonucudur.



Şekil 28-1 A, Fetal kafatasında normal sutureler ve fontaneler. **B,** Yetişkin kranial tabanı, sutureler ile beraber (C.H Wooley tarafından resmedilmiştir.)

Hipertelorizm, orbital Medial orbital duvarların arasının mesafenin çok fazla olması. Tanı klinik değil radyolojik olarak konur.

Hipertelorizm, oküler Standart normogramlarla karşılaştırıldığında interpupiller mesafenin fazla olmasıdır; orbital hipertelorizme benzer.

Doğumsal Metabolik Hastalıklarda Göz Bulguları

Çeviri: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Şansal Gedik, Dr. Berker Bakbak

McKusick'in 1985'de yaptığı "*İnsanda Mendel Kalıtımı*" araştırmasında, bildirilen 3000 hastalığın en az %25' inde gözün etkilendiği bildirilmiştir ki, bu da gözü genetik hastalıklardan dördüncü en çok etkilenen sistem yapmaktadır. Genetik geçişli göz hastalıklarıyla ilgili 200'den fazla lokus haritalandırılmıştır. Genetik hastalıklarla ilgili diğer tartışmalar için, TKBK Cilt 2'de *Oftalmolojinin Esas ve İlkeleri*'ne bakınız.

Kalıtımsal göz bozuklukları; izole ve göz ile sınırlı ya da göz anomalilerinin tek ve ya çoklu organ sistemleriyle ilişkili olduğu daha geniş hastalıklarla birlikte olabilir. Bu genetik çoklu sistem hastalıklarının bazıları metabolik bozukluklara bağlı değilken, diğerleri doğumsal metabolik hastalıklardan kaynaklanır. Sonraki durum, bir ya da daha çok enzimin fiziksel ya da fonksiyonel olarak kalıtımsal eksikliğiyle tanımlanmaktadır. Bu enzim eksikliği birçok şekilde göz anomalisine yol açabilir: anormal metabolik ürünlerin direkt toksisitesi; anormal veya normal metabolitlerin birikimi; sentetik yollardaki kusurlar ya da yetersiz enerji üretimi. Doğumsal metabolik hastalıklar, genellikle otozomal resesif ya da X'e bağlı resesif, nadiren otozomal dominant ya da mitokondrial bozukluklar şeklinde kalıtıma uğrarlar. Germline mutasyonlar da (sadece gametlerin genetik bozuklukları) gelişebilir. Doğumsal metabolik hastalıklar için taşıyıcı olanlarda, - bir normal gen, bir bozuk gen olan kişilerde beklendiği üzere- enzimin normal miktarının yarısı mevcuttur. Bu durum, genelde yeterli metabolik fonksiyon ancak anormal serum düzeyleriyle sonuçlanır. Amniyosentezle elde edilen fetal hücrelerdeki enzim düzeylerinin ölçülmesi, bu metabolik hastalıklardan birçoğunun doğum öncesinde saptanmasına olanak verebilir. Bu hastalıklardan birçoğuna sebep olan genler bilinmektedir, bu sayede bazı durumlarda konsepsiyon öncesi ya da doğum öncesi test mümkün olabilmektedir.

Doğumsal metabolik hastalıklardaki göz bozukluklarının başlangıç yaşı değişkendir, bazı anomaliler doğumda mevcut iken diğerleri erken çocukluk çağında ortaya çıkmaktadır. Bu bozukluğu olan çocuk hasta öncelikle bir oftalmoloğa başvurabileceği için ya da tanıyı onaylamak için bir oftalmologa danışılabileceği için, doğru tanı ve tedavide, bu oküler belirtilerin bilinmesi kritiktir. Günümüzde bu bozuklukların pek çoğunun erken fark edilirse daha etkin olan bir tedavisi vardır. Doğumsal metabolik hastalıklarını hatırlatan göz bulguları olan her hasta için bir genetik uzmanına danışılması sağlanmalıdır.

Doğumsal metabolik hastalıklar, enzim yokluğundan etkilenen işlemlere ya da biyokimyasal yollara göre sınıflandırılabilir (özel bozukluklar parantezle belirtilmiştir);

- karbonhidrat sentezi (galaktozemi)
- amino asit metabolizması (homosisteinüri)
- organik asit metabolizması (Metilmalonik asidüri)
- mitokondriyal metabolizma (Kearns-Sayre sendromu)
- üre siklusu (Ornitin transkarbamilaz eksikliği)
- peroksizom fonksiyonu (Adenolökodistrofi, Zellweger hastalığı)
- steroid yolağı (Smith-Lemli-Opitz sendromu)
- lipid depolanması (Tay-Sachs, Gaucher hastalığı)
- transport (Sistinozis)
- lizozomal depolama (Mukopolisakkaridozis, sistinozis, nöronal seroid-lipofuskinosis)
- metal metabolizması (Wilson hastalığı)

Bu bozukluklar, etkilenen oküler yapıya göre de sınıflandırılabilir. Metabolik hastalıklar, metabolik yolda oluşan ürünün birikimi sonucu korneada bulanıklaşmaya yol açabilir. Eğer bu ürün korneada üretiliyorsa, bulutlanma tüm korneada yaygın olarak görülebilir. Eğer ürünün kandaki düzeyi yükselmişse, bu durumda sadece periferik kornea etkilenmiş olabilir. Korneayı etkileyen hastalıklar, mukopolisakkaridozis (MPS; tip I H, I S, IV, VI ve VII) (Şekil 29-1), sistinozis ve Wilson hastalığını içerir. Sistinozis korneada yaygın kristal benzeri madde birikimine ve fotofobiye yol açar. Wilson hastalığı, periferik kahverengi bir Kayser-Fleischer halkasıyla tanımlanır.

Pek çok mültisistem hastalığında, katarakt oluşur (örneğin; Smith-Lemli-Opitz sendromu ve tüm galaktozemilerin bir özelliği olarak). Galaktokinaz eksikliğinde katarakt, hastalığın tek belirtisi olabilir. Homosisteinüri’de lens dislokasyonu görülür.

Dört yüzün üzerinde bilinen kalıtsal hastalık retinayı etkiler. Retinitis pigmentosa (RP) bunlar arasında en sık olanlardan biridir. RP, fotoreseptörlerdeki primer (birincil) bir hatadan kaynaklanabilir ya da jeneralize metabolik hataya bağlı olarak pigment epitelindeki fotoreseptörlerin hassasiyetinde olduğu gibi sekonder (ikincil) bir olay olarak görülebilir. Retinal dejenerasyon; peroksizomal bozukluklarda (Zellweger hastalığı, Refsum hastalığı), lizozomal bozukluklarda (nöronal seroid-lipofuskinosis) ve mitokondriyal bozukluklarda (Kearns-Sayre) bulunabilir.



Şekil 29-1 Mukopolisakkaridozis I H (Hurler). (Dr. Edward L Raab'ın izniyle.)

Çocukluk Çağında Oküler Travma

Çeviri: Dr. Nihal Demir Ullus

Çocukluk çağındaki oküler morbiditenin en önemli sebeplerinden biri travmadır. Pediatrik göz cerrahisi nedenleri arasında sadece şaşılığın sıklığı daha fazladır, ve sadece ambliyopi daha erken monoküler görme kaybından sorumludur. 11-15 yaş arasındaki çocuklarda, diğer yaş gruplarına oranla ciddi göz yaralanması oranı özellikle daha yüksektir. Yaralanmış erkek çocukların kızlara oranı 3 ya da 4'e 1'dir.

Küçük yaştaki çocuklarda çoğu oküler travma diğer çocuklarla gündelik oyunlar esnasında ortaya çıkar. Daha büyük yaştaki çocuklar ve adolesanlar ise daha çok spor yaparken yaralanmaya eğilimlidir. Bu yüzden, prensip olarak ciddi çocukluk çağı göz yaralanmalarının büyük çoğunluğu uygun erişkin denetimi ve spor için de düzenli olarak koruyucu gözlük kullanımı ile azaltılabilir. Havai fişekler ve havalı tüfekler pediatrik oküler travmanın daha az sıklıkta görülen nedenleri arasındadır ama bunlar ciddi yaralanmalara sebep olabilirler.

Çok küçük çocuklarda oküler travmanın yönetimi özel birkaç durumun göz önünde bulundurulmasını gerektirir. Birincisi, değerlendirme ve tedavinin zorluğu genelde yetersiz uyum ile iyice artar. Yaralanmanın gerginliği ile okul çağı çocukları bile göze yapılacak herhangi bir yaklaşıma ciddi direnç gösterebilirler. Çocuğun direncini güçle yenmeye çalışmak delici yaranın veya künt darbenin oluşturduğu zedelenmenin kötüleşmesi riskini artırır. Üç yaşından büyük bir çocukta güç kullanılan bir yaklaşım daha sonraki tedavilerde gerekli olan dostça bir ilişki kurulmasını aşırı derecede güçleştirir. Topikal anestetik damlatmak ve çocuğun sesiz bir ortamda sakinleşmesine fırsat vermek küçük bir yaralanması olması muhtemel hastalarda muayeneyi kolaylaştırır. İlk muayene acil cerrahi tedavinin gerekli olabileceğini ortaya koyuyorsa daha detaylı muayenenin ameliyathanede genel anestezi altında yapılmak üzere ertelenmesi uygun olacaktır.

Göz travmalı bir çocuğun değerlendirilmesinde ikinci bir nokta ise yaralanmanın veya bunun tedavisinin ambliyopi nedeni ile görme kaybına neden olma potansiyelidir. Beş yaşından küçük çocuklarda travmatik katarakt veya ortam opasitesi ile ilişkili olan depriyasyon ambliyopisinin orijinal fiziksel hasara göre ciddi uzun dönem görme azlığına neden olması daha muhtemeldir. Yaralanma ve optimal ortam saydamlığı ve optiğin sağlanması arasında geçecek sürenin, uygun afakik refraktif düzeltme dahil, kısaltılması önemli bir öncelik olmalıdır. Yaralanma sonrası monoküler oklüzyon da en az düzeyde tutulmalıdır; oklüzyon tedavisinden beklenen fayda çok küçük bir çocukta binoküler fonksiyonun bozulması ve ambliyopinin indüklenmesi riskine ağırlık basmalıdır.

American Academy of Pediatrics, Committee on Sports and Fitness; American Academy of Ophthalmology, Eye Health and Public Information Task Force. Protective eyewear for young athletes. *Ophthalmology*. 2004;111(3):600-603.

Çocuk İstismarı

Çocukluk çağındaki çoğu göz yaralanmaları kazara olmuş ya da diğer çocuklar tarafından istemeden oluşturulmuş olsa da, önemli bir kısmı erişkinler tarafından fiziksel istismar sonucu ortaya çıkar. Çocuk istismarı Birleşik Devletler’de yılda tahmini 2 milyon kurbanın olduğu, toplumumuzun yaygınlaşan bir sorunudur. Ebeveynin ya da diğer bakıcının istismar edici davranışları genellikle tasarlanmış bir zulümden ziyade kızgınlık ya da gerginlik anında ortaya çıkan geçici kontrol kaybı şeklinde olmaktadır. Bir çocuğa nasıl bakılacağı ve nasıl disiplin kazandırılacağı konusundaki bilgi eksikliği de sıklıkla katkıda bulunan bir faktördür. Nispeten nadir olan *Münchausen sendromu*’nda çocuk, tıbbi bakım sağlayan kişileri yönlendirme çabası ile hastalık belirtileri oluşturacak şekilde psikopatik ebeveyn tarafından fiziksel olarak zarar görmektedir.

Çocuk istismarı olduğu zaman çoğunlukla güvenilir bir hikaye almak zordur. Tekrarlanan yaralanma olaylarında veya farklı kişilerden alınan birbiri ile uyumsuz hikayelerde veya tarif edilen olaylar ile yaralanmanın genişliği (örneğin düşme sonrası başın birden çok yerinde çürükler) ya da çocuğun gelişim düzeyi uyumsuzsa (örneğin 2 aylık bebeğin yataktan yuvarlanarak düşmesi veya 6 aylık bebeğin yüksek bir sandalyeye tırmanması) şüphe uyanmalıdır.

Tüm Birleşik Devletler ya da Kanada eyaletlerinde çocuk istismarından şüphelenen bir hekimin yasalar gereği olayı tayin edilmiş devlet organlarına bildirmesi gerekmektedir. Bu zorunluluk yerine getirildikten sonra oftalmoloğun olayla ilgili tüm incelemeyi uygun uzmanlara ya da otoritelere bırakması tavsiye olunur.

Çocuk istismarında yaklaşık %5 hastada başvuru belirtisi gözü içerir ve oküler belirtiler diğer belirtilerin incelenmesi esnasında tespit edilirler. Fiske, yumruk ya da kemer veya kayış gibi aletler ile oluşan künt travma oküler adneks ve ön segmentin kazara olmayan yaralanmalarının genel mekanizmasıdır. Eğer elde edilen açıklama akla yakın görünmüyorsa periorbital ekimoz, subkonjonktival hemoraji ve hifema yakın zamanda olmuş bir istismar şüphesi uyandırmalıdır. Katarakt veya lens dislokasyonu daha uzak bir geçmişte gerçekleşen tekrarlayan yaralanma ya da travmanın belirtisi olabilir. Çocukluk çağında ortaya çıkan regmatojen retina dekolmanlarının büyük bir kısmı travmatik kökenlidir; belirgin yaralanma hikayesi olmayan ya da yüksek miyopi gibi belirgin bir predispozan faktör olmayan bir çocukta böyle bir belirti görüldüğünde istismardan şüphelenilmelidir.

Sarsılma Yaralanması

Oküler, intrakraniyal ve bazen de diğer yaralanmaların yegane birlikteliği ciddi bir şekilde sarsılma yoluyla istismar edilen infantlarda ortaya çıkar. Şu anda *sarsılmış bebek sendromu* olarak bilinen sendromun esas özellikleri erken 1970’lerde tanımlandığı için, bu çocuk istismarının en önemli belirtilerinden biri olarak yaygın bir şekilde tanınmıştır.

Sarsılma yaralanmalarının kurbanları daima 3 yaşından ve çoğunlukla da 12 aylıktan küçüktür. Güvenilir bir hikaye alınabildiği zaman, kızgınlık ya da hayal kırıklığı ile sürekli ağlayan bir bebeği sarsan bir ebeveyn ya da başka bir bakıcının olaya dahil olduğu görülür. Bununla birlikte sıklıkla elde edilebilen tek bilgi çocuğun mental durumun bozulduğu ya da nöbet veya solunum güçlüğüne geliştirdiği; ya da ilgili bakıcı yataktan düş-

Bebeklerde ve Çocuklarda Az Görme

Çeviri: Dr. Bengü Ekinici Köktekir, Dr. Şansal Gedik, Dr. Berker Bakbak, Dr. Şaban Gönül

Bir bebekte 3- 4 aylıkken, iyi görsel dikkat ya da obje fiksasyonu ve takibi gelişmemişse, birçok sebep düşünülmelidir. Bu sebeplerden çoğu bu kitapta katarakt, glokom, retina hastalıkları ve malformasyonlar bölümlerinde anlatılmıştır. Bazı oküler anomalilere, standart oftalmik muayeneler ile kolayca tanı konabilir. Ancak, diğerleri gizlidir ve saptaması zordur.

Normal Görsel Gelişim

Görsel gelişim oldukça karmaşık bir olgunlaşma sürecidir. Hem gözde hem de santral sinir sisteminde yapısal değişimler olur. Laboratuvar ve klinik araştırmalar göstermiştir ki, normal görme hem genetik kodlama hem de normal bir görsel çevrede yaşama sonucu gelişir.

Bebeklerde görme nitelik bakımından klinik değerlendirmeye ya da *optokinetik nistagmus* (OKN) cevapları veya *görsel uyarılmış kortikal potansiyel* (VECP; VEP ya da *görsel uyarılmış yanıt*: VER olarak da kısaltılabilir) ve tercihi bakış teknikleri gibi bazı psikofiziksel testlerle belirlenebilir. Parlak ışığa göz kırpmaya refleksi doğumdan sonra birkaç gün içinde mevcut olmalıdır. Pupilla ışık refleksi genellikle gebeliğin 31. haftasından sonra var olmakla birlikte, yeni doğandaki miyozis nedeniyle değerlendirilmesi güç olabilir.

Normal bir bebek, 6 haftalıkken diğer insanlarla göz kontağı kurabilmeli ve yüz ifadelerine tepki verebilmelidir. 2- 3 aylık bebekler, parlak nesnelere ilgi gösterebilmelidir. Prematür bebeklerin, prematüritenin derecesine göre bu noktalara daha geç ulaşması beklenebilir.

Konjuge olmayan göz hareketleri, “skew” (çarpık) deviasyon ve *batan güneş manzarası* (her iki gözün tonik olarak aşağı deviasyonu) normal bebeklerde görülebilir ancak, bunlar 4. aydan sonra devam etmemelidir. Asıl olarak zayıf görsel gelişimin bulguları içinde arayıcı göz hareketleri, tanıdık yüzlere ve nesnelere yanıt olmaması ve nistagmus yer alır. Parlak ışığa sabit bakma ve görsel ilgisi olmayan bir bebekte gözlerin şiddetli ovalanması (*oküloedijital refleks*) zayıf görsel gelişimin diğer bulgularıdır ve görsel yoksunluk için göze ait bir nedene işaret ederler.

Weinacht S, Kind C, Mönning JS, Gottlob I. Visual development in preterm and full-term infants: a prospective masked study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1999;40(2):346-353

Az Gören Bebeğe Yaklaşım

Ailedeki görsel problemleri sorgulamakla başlayan dikkatli bir hikaye alınması gereklidir. Hasta erkek ise, X'e bağlı geçiş ihtimali araştırılmalıdır. Eğer önceki kuşak akrabalarından birinde olmayan benzer bir durum varsa, otozomal resesif bir hastalık akla getirilebilir.

Gebeliğin detayları sorgulanmalıdır: önemli faktörler arasında, annede enfeksiyon, radyasyona maruz kalma, ilaçlar ve travma yer alır. Prematürite, intrauterin gelişme geriliği, fetal stres, bradikardi, mekonyum boyanması ve oksijensiz kalma gibi perinatal problemler önemlidir. Klinisyen, ayrıca sistemik anomalilerin varlığını ve gelişimin kilometre taşlarının gecikmesini sorgulamalıdır.

Bebeklerin muayenesinde, görsel fiksasyon, pupilla ışık cevaplarının eşitliği ve canlılığı, gözlerin düzlemi ve hareketleri, nistagmus ya da arayıcı göz hareketlerinin varlığına özellikle özen gösterilmelidir. Detaylı bir fundus muayenesi ve siklopleji ile refraksiyon muayenesi gereklidir.

Retinal distrofler, optik sinir hipoplazisi ya da atrofisi, optik sinir kolobomu ve morning glory disk anomalisi gibi ön görme yollarını etkileyen hastalıklarda pupilla cevabı yavaşlamıştır. Paradoksal pupilla cevabı (karanlıkta pupillanın konstriksiyon cevabı) sıklıkla retinal distroflerle birlikte görülür, ancak optik nöropatilerde de olabilir. Bebeklerde kortikal görme bozukluklarında pupiller yanıtlar normaldir.

Konjenital duyuşal nistagmus, ritmik, horizontal, tek düzlemde, sarkaç hareketi şeklinde ya da sıçrayıcı nistagmusla karakterizedir. Sıçrayıcı bileşen genelde sağa bakışta sağa atımlı, sola bakışta sola atımlıdır. Çocuklarda konjenital nistagmus bilateral pregenikülat görme disfonksiyonunun göstergesi olabilir. Bu durum için "*konjenital*" kelimesi kullanılmasına rağmen, nistagmus genelde doğumda değil de 2- 3 aylıkken başlar. 25. bölümde nistagmus detaylı olarak tartışılmaktadır.

Bir ya da her iki gözde görme kaybı göz düzleminde bozulmaya yol açar. Ezotropik ya da ekzotropik kayma oluşabilir.

Bir bebek az görmeye geldiğinde, öncelikle görsel disfonksiyonun lokalizasyonu belirlenmelidir. Bebeklerde görme kaybına yol açan bozuklukları sınıflandırırken, birincil olarak pregenikülat görsel disfonksiyona yol açan bozukluklar ve retrogenikülat görsel disfonksiyona (kortikal görme bozukluğu da denilen) yol açanlar olarak sınıflamak yararlı olacaktır. Bu klinik olarak yararlı bir paradigma olsa da, bazı bozuklukların hem pregenikülat hem de retrogenikülat yolu etkilediği bilinmelidir.

Pregenikülat Görme Kaybı

Konjenital duyuşal nistagmus, bilateral pregenikülat görme kaybının klinik belirtisi olabilir. Tek taraflı pregenikülat görme kaybıyla beraber şaşılık oluşabilir. Etiyoloji (sebepler) sıklıkla oftalmik muayenede görülür. Belirgin sebepler, ön segment anomalileri, korneal opasiteler (Peters anomalisi, sklerokornea), katarakt ve konjenital glokomu içerir.

Çocuklarda pregenikülat görme kaybına yol açan en sık optik sinir anomalisi optik sinir hipoplazisidir. Tipik olarak, tek taraflı olgular duyuşal şaşılıkla, iki taraflı olgular nistagmusla ortaya çıkmaktadır. İlişkili hipopituitarizmi saptamak için endokrinolojik de-