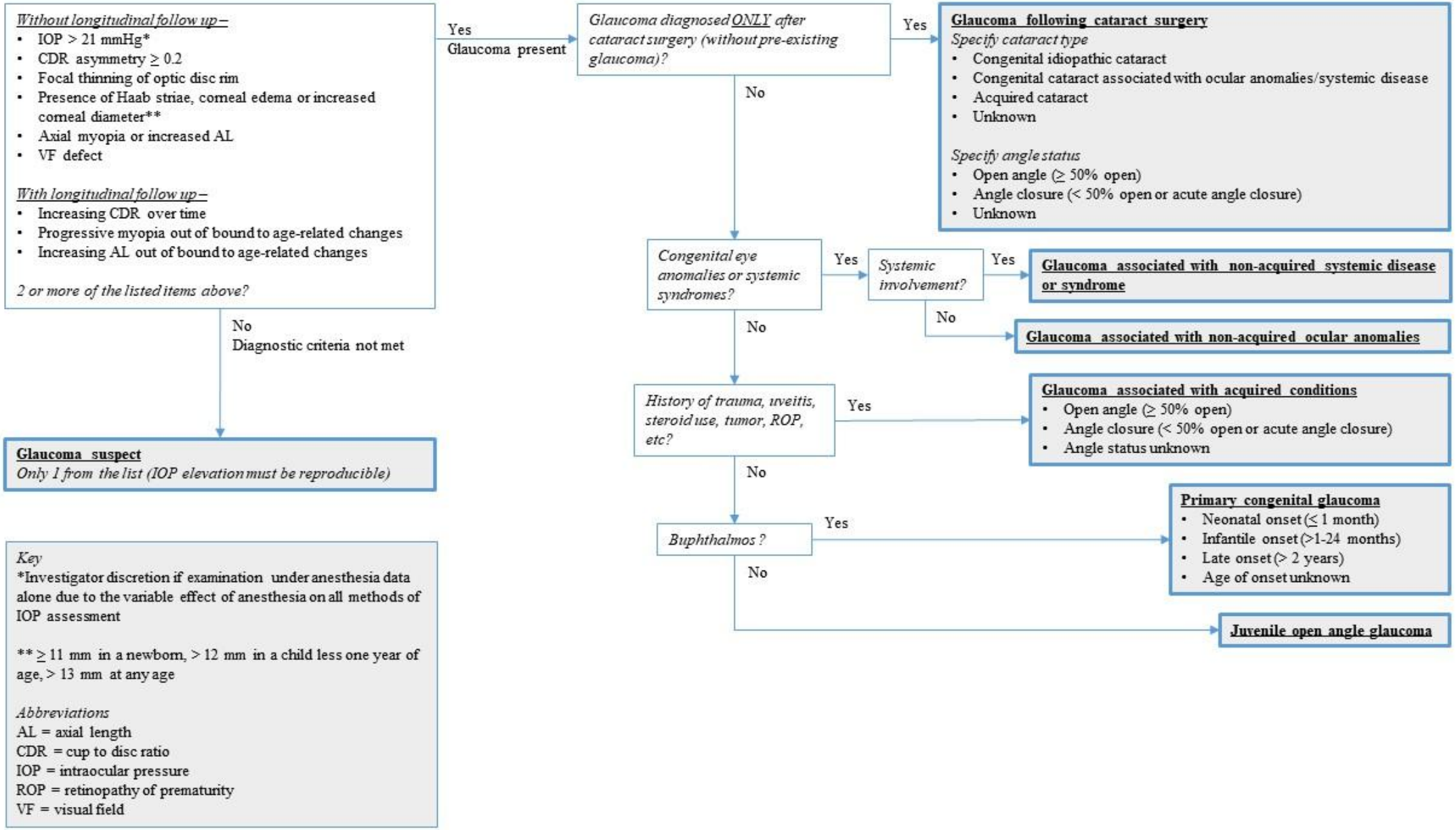
Pediatrik Çağ Glokomu (Juvenil Glokom)

Dr Murat Günay

Mart 2025



Childhood Glaucoma Research Network (CGRN) Classification

Kojenital oküler anomaliler ile beraber

- ✓ Axenfeld – Rieger anomalisi
- ✓ Peters anomalisi
- ✓ Konjenital iris hipoplazisi
- ✓ Aniridi
- ✓ PFV
- ✓ Okülodermal melanositoz (Ota nevüsü)
- ✓ Posterior polimorfoz distrofi
- ✓ Mikroftalmus
- ✓ Mikrokornea
- ✓ Ectopia lentis (ectopia lentis et pupillae)

Sistemik anomaliler ile beraber

- ✓ Kromozomal (Down sendr)
- ✓ Bağ doku hst (Marfan , Weil – Marchesani , Stickler)
- ✓ Metabolik hst (Homosistinüri , Löwe , MPS)
- ✓ Fakomatozlar (NF 1 ve 2 , Sturge – Weber , Klippel- Trenaunay)
- ✓ Rubinstein – Taybi sendromu
- ✓ Konjenital rubella

Akkiz

- ✓ Üveit (idiopatik , JIA)
- ✓ Travma
- ✓ Steroid sekonder
- ✓ Tümörler
- ✓ ROP
- ✓ Cerrahi sonrası (katarakt cerr hariç)

Katarakt cerrahisi sonrası (afakik glokom)

JAMA Ophthalmology | Original Investigation

Glaucoma-Related Adverse Events at 10 Years in the Infant Aphakia Treatment Study
A Secondary Analysis of a Randomized Clinical Trial

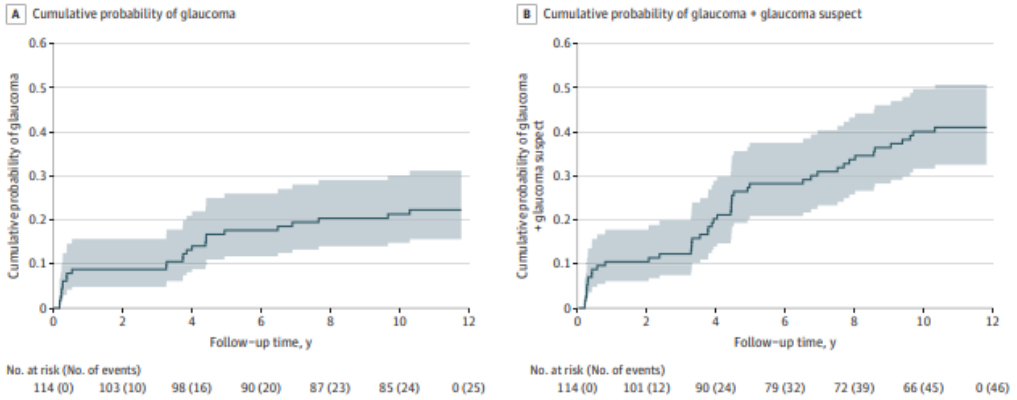
Sharon F. Freedman, MD; Allen D. Beck, MD; Azhar Nizam, MS; Deborah K. Vanderveen, MD; David A. Plager, MD; David G. Morrison; Carolyn D. Drews-Botsch, PhD; Scott R. Lambert, MD; for the Infant Aphakia Treatment Study Group

- ✓ Pediatrik sekonder glokom en sık nedeni
- ✓ Hayat boyu risk
- ✓ İnsidans %5 - %50

IATS

- ✓ 1. Yıl (%9) , 5. Yıl (%17) , 10. Yıl (%22)
- ✓ 1. Yıl (%12) , 5. Yıl (%31) , 10. Yıl (%40) => (glokom şüphesi)
- ✓ Erken cerrahi (48 gün) => risk +
- ✓ Düşük kornea çap => risk +
- ✓ Sekonder IOL impl (5 – 10 yaş arası) glokom gelişimi açısından risk Ø

Figure 2. Kaplan-Meier Curves Showing Cumulative Probability of Glaucoma (A) and Glaucoma + Glaucoma Suspect (B) vs Time (in Years) Since Cataract Surgery for 114 Study Participants



Primer konjenital glokom

- ✓ Batı toplumlarında 1/10,000 – 1/20,000
- ✓ Orta doğu toplumlarında 1/8,000 – 1/2,500
- ✓ Çocukluk çağı körlüklerinin %4 - %18 sorumlu
- ✓ Çoğu olgu sporadik
- ✓ GLC3A (2p21), GLC3B (1p36), GLC3C (14q24.3)
- ✓ CYP1B1 , LTBP2
- ✓ Erkeklerde daha sık, %73 bilateral

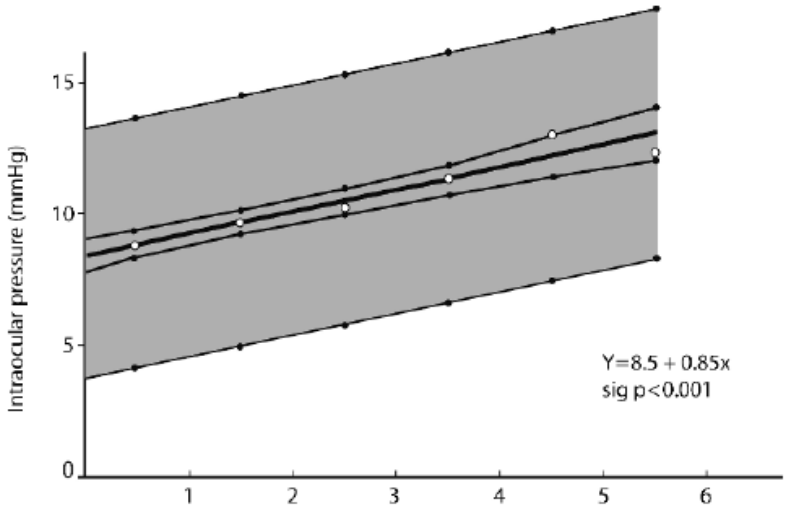
- ✓ Neonatal başlangıçlı (0 – 1 ay)
- ✓ İnfantil başlangıçlı (1 – 24 ay)
- ✓ Geç başlangıçlı (24 aydan sonra)

MUAYENE

Göz içi basıncı (GİB)

- ✓ Mümkünse poliklinik/ofis ortamında (ağlama Ø , sakin , huzurlu veya uyurken)
- ✓ TonoPen , iCare , Perkins
- ✓ GAAM
- ✓ İnhalasyon anestezikler => düşük GİB
- ✓ Midazolam , ketamin => daha optimal GİB ancak sekonder etkileri olabilmekte

Age	Minimum	Maximum
Below 1 year	8.4	9.4
1–2 years	9.4	10.2
2–3 years	10.4	11.1
3–4 years	10.9	12.0
4–5 years	11.6	13.1
5–6 years	12.2	14.2



Changes to intraocular pressure and its correlation with corneal diameter in infants aged from 0 to 36 months

Jian-Cang Wang*, Fei-Fan Du, Shuo-Shuo Meng, Yun-Shuo Wei and Xi-Ting Guo

Department of Ophthalmology, Hebei Children's Hospital, Hebei Medical University, Shijiazhuang, China

TABLE 1 Intraocular pressure measurement results ($\chi \pm S$, mmHg).

Group	0–1	1–6	6–12	12–24	24–36
Intraocular pressure	7.42 ± 1.92	7.76 ± 2.02	12.00 ± 3.15	13.72 ± 3.09	15.14 ± 2.67

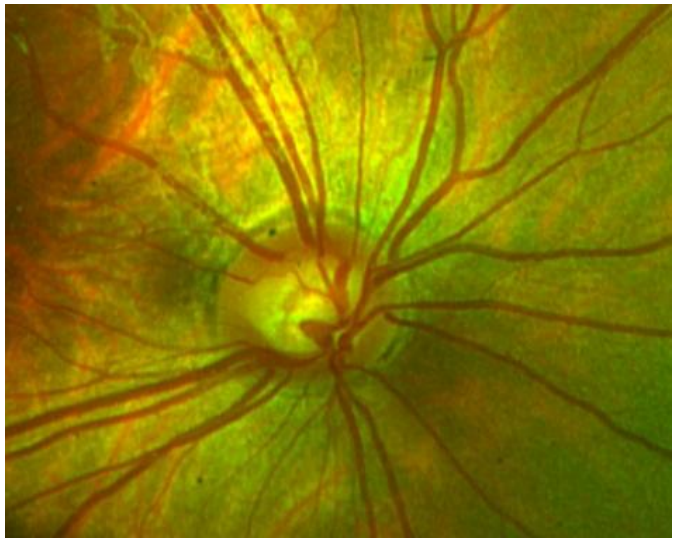
MUAYENE

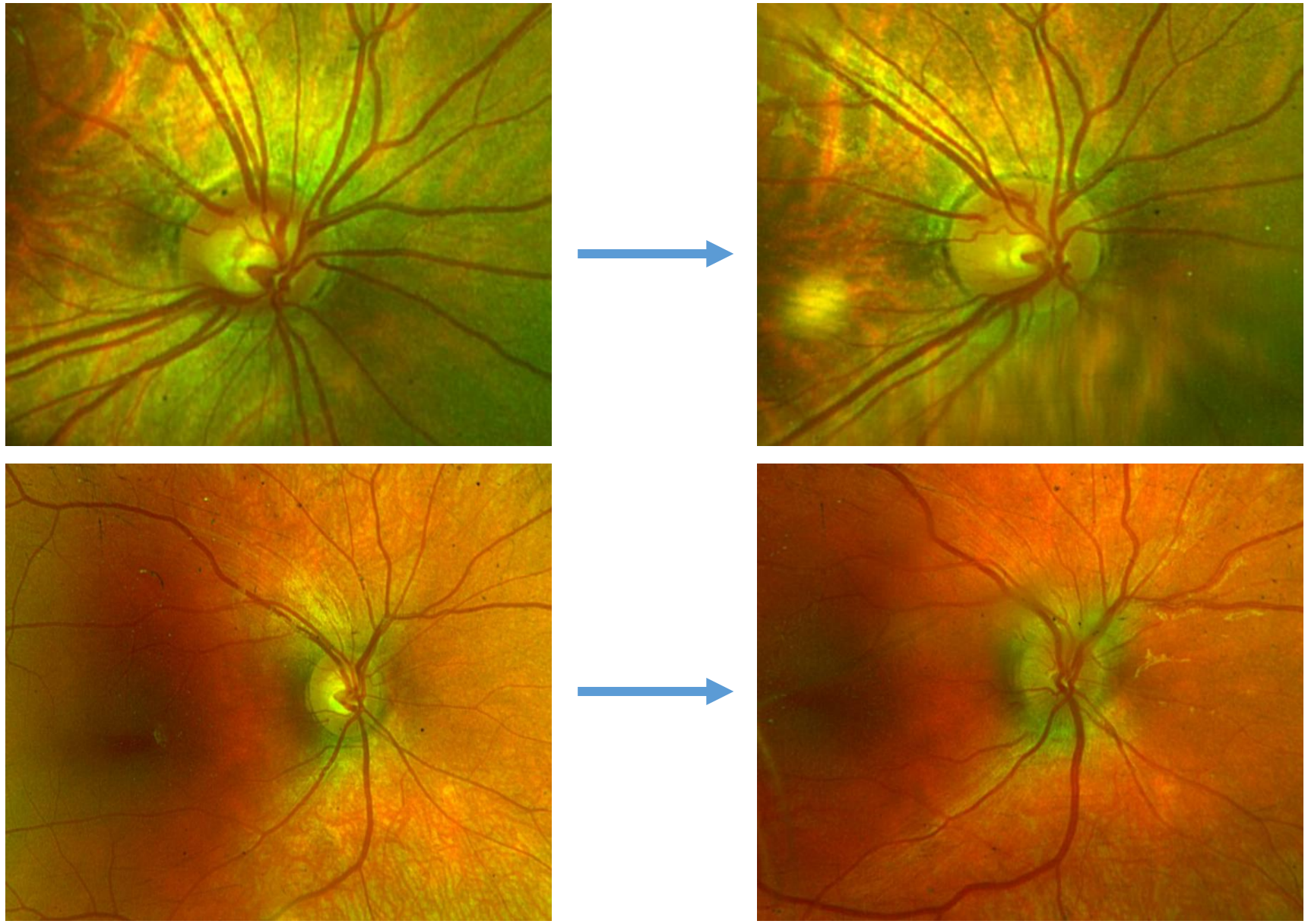
Kornea kalınlığı

- ✓ Ödemli / skarlı kornealarda uygun ölçüm olmayabilir
- ✓ Farklı muayenelerde farklı ölçüm sonuçları gözlenebilmekte

Optik disk

- ✓ Asimetri
- ✓ Erken dönemde nöronal kayıptan ziyade mekanik etki ile c/d artışı
- ✓ Foto (+) => progresyon takibi açısından
- ✓ Konjenital OD anomalileri
- ✓ Prematürite cupping !
- ✓ Büyük OD





Tedaviye olumlu yanıt

MUAYENE

Kornea

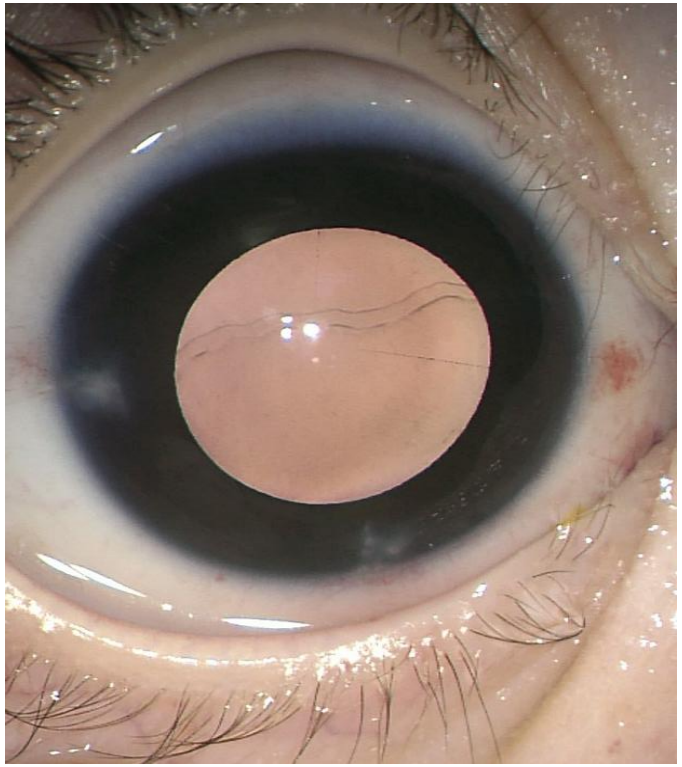
Changes to intraocular pressure and its correlation with corneal diameter in infants aged from 0 to 36 months

Jian-Cang Wang*, Fei-Fan Du, Shuo-Shuo Meng, Yun-Shuo Wei and Xi-Ting Guo

Department of Ophthalmology, Hebei Children's Hospital, Hebei Medical University, Shijiazhuang, China

TABLE 2 Corneal diameter measurement results ($\chi \pm S$, mmHg).

Group	0–1	1–6	6–12	12–24	24–36
Horizontal corneal diameter	9.78 ± 0.14	10.50 ± 0.29	10.86 ± 0.23	11.38 ± 0.07	11.72 ± 0.04
Vertical corneal diameter	9.28 ± 0.26	10.08 ± 0.18	10.28 ± 0.14	10.56 ± 0.24	10.85 ± 0.03



- ✓ Saydamlık
- ✓ Haab striae (patogonomonik) => horizontal stria (HCD = 12.5 mm ↓ nadir)
- ✓ Doğum travmasına sekonder => vertikal stria
- ✓ Megalokornea
- ✓ HCD = 11 mm ↑ (YD) 12 mm ↑ (1 yaş altı) 13 mm ↑ **(herhangi bir yaş)**
- ✓ HCD asimetri (1 mm ↑)

Aksiyel uzunluk (AL)

- ✓ Refraksiyon (myopik shift)
- ✓ US biyometri

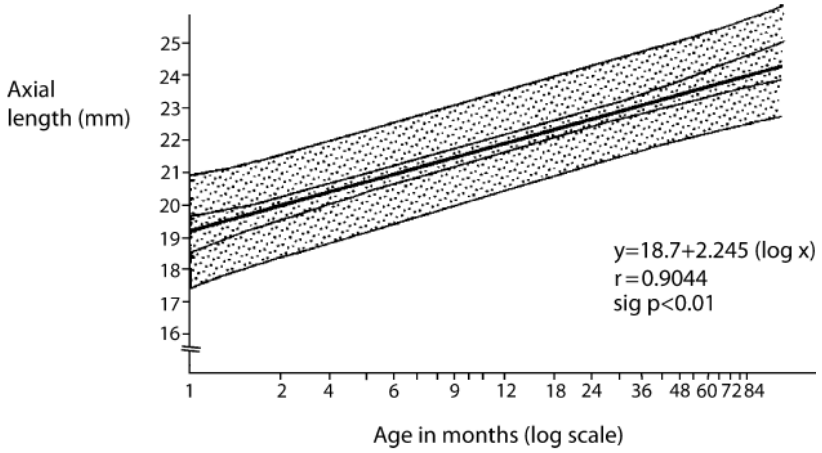
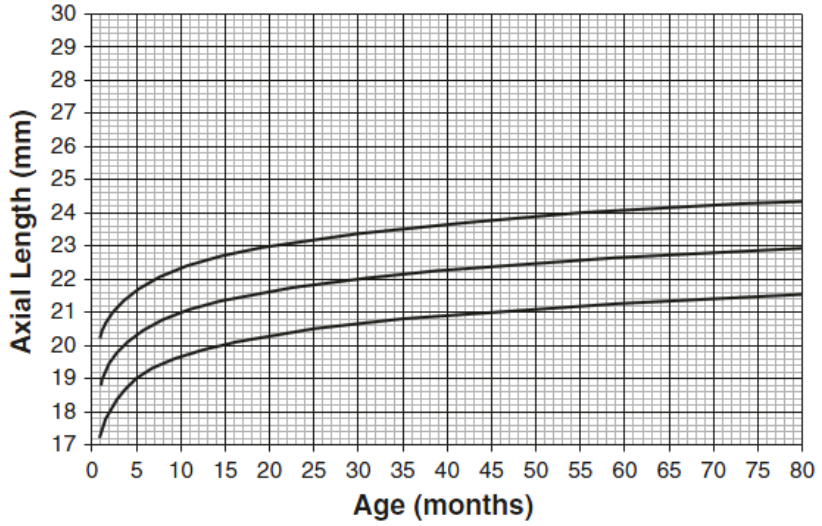


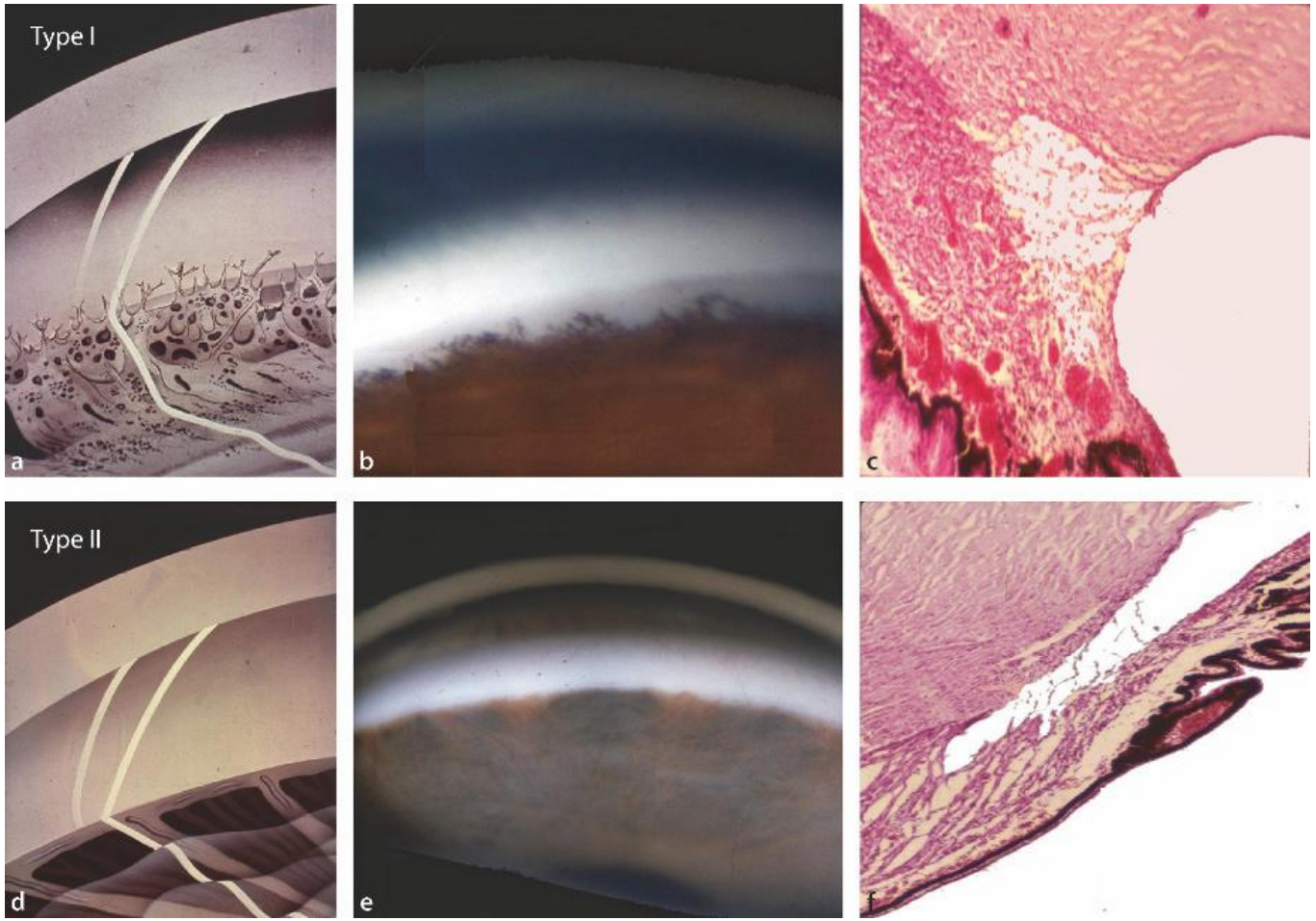
Fig. 6.5 Correlation between axial length and age in 36 normal eyes

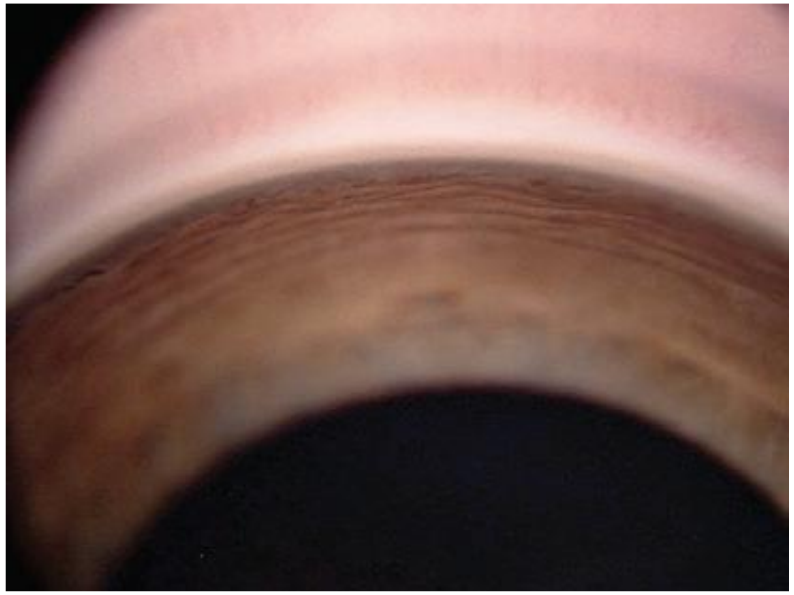


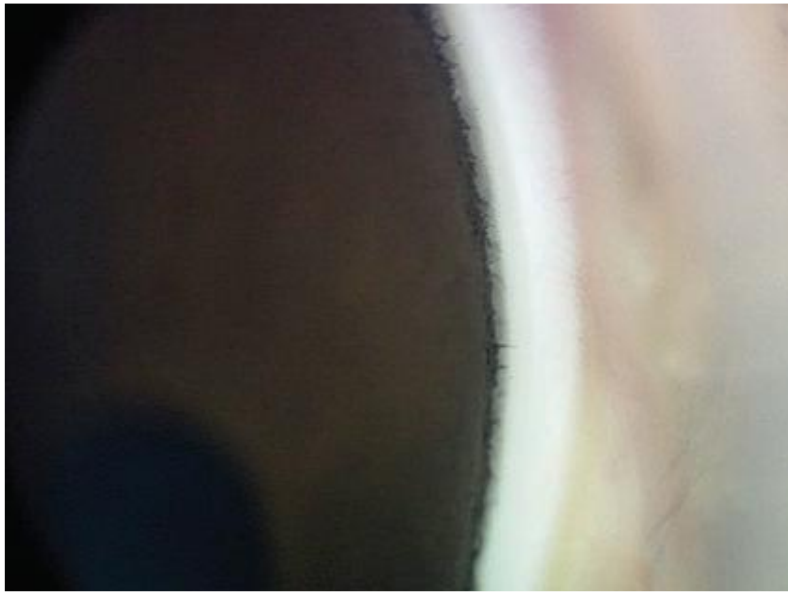
MUAYENE

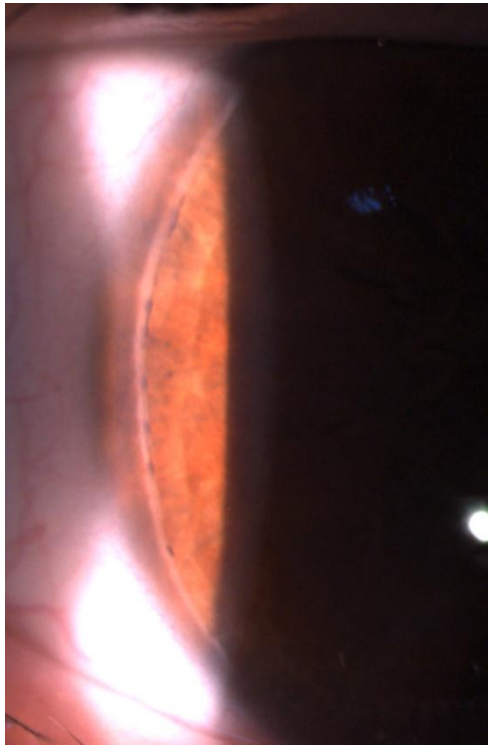
Gonyoskopi

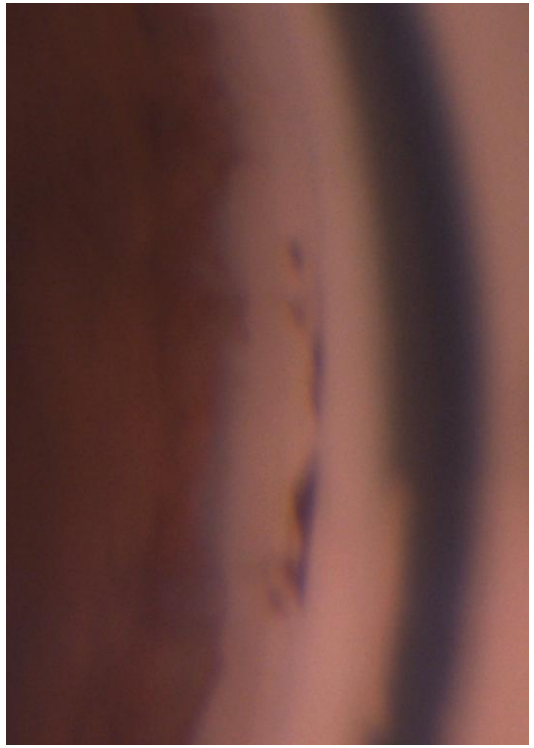
- ✓ 2 yaşa kadar ICA gelişimi mevcut , 4 yaş civarı ICA recess belirginleşmekte
- ✓ **Normal sağlıklı bir yenidoğanda silyer cisim bandı hemen hemen her zaman gözlenir**
- ✓ PCG ‘ da Gonyodisgenesis (+)
- ✓ Yüksek / flat iris insertio ; ICA recess yokluğu ; belirgin uveal TM ; iris kökü üzerinde damar loop +

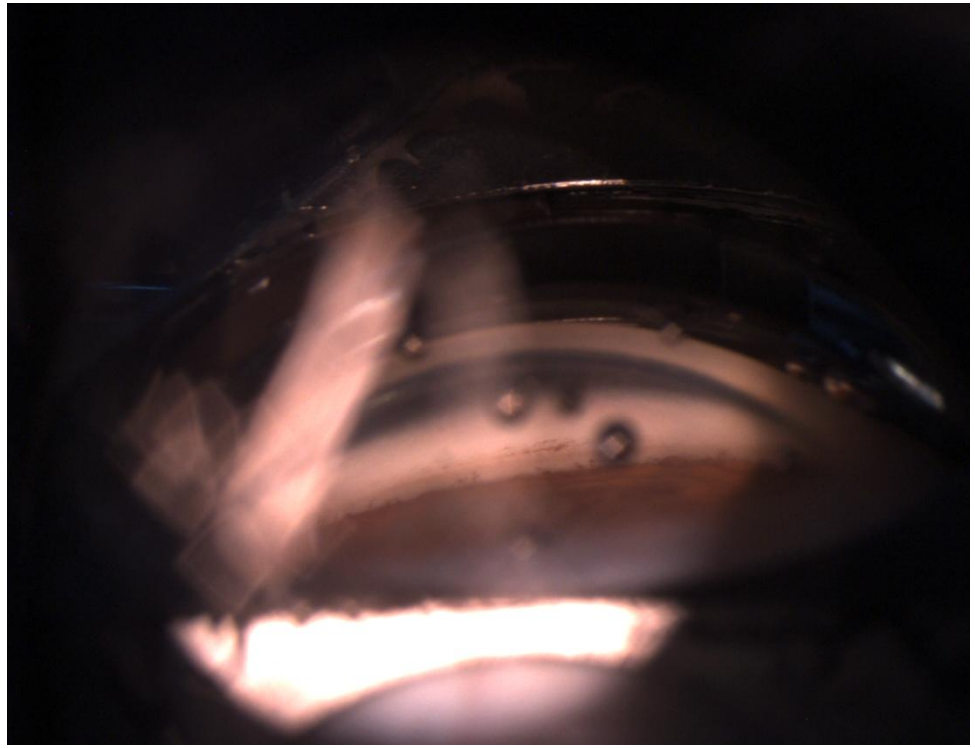












TEDAVİ

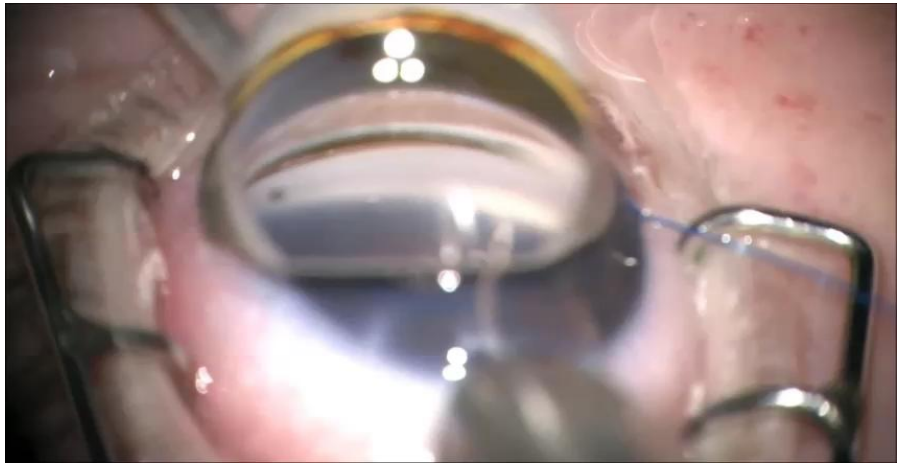
- ✓ Medikal
- ✓ Cerrahi

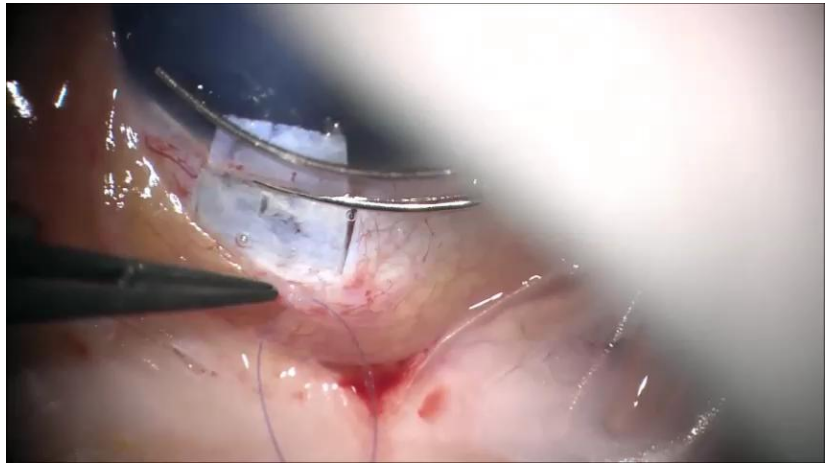
Medikal tedavi

- ✓ Cerrahi hazırlık öncesi
- ✓ Kornea ödem azaltılması (özellikle açı cerrahisi planlanıyor ise)
- ✓ Cerrahi sonrası daha iyi GİB kontrolü için
- ✓ Multipl cerrahi geçiren ve cerrahiye yanıtsız olgular
- ✓ Beta-blk , KAİ , PG analogları
- ✓ Alfa-2 agonistler !

CERRAHİ TEDAVİ

- ✓ Açı cerrahisi (ab interno – ab externo)
- ✓ Trabekülektomi
- ✓ Kombine trabekülotomi – trabekülektomi (CTT)
- ✓ GDD (seton impl)
- ✓ Siklodestrüktif prosedürler





Efficacy and Safety of Gonioscopy-Assisted Transluminal Trabeculotomy for Primary Congenital Glaucoma

Zeynep Aktas, MD, Mehmet C. Ozmen, MD,† Ece Ozdemir Zeydanli, MD,‡ Merve Oral, MD,† and Oğuzcan Eskalen, MD†*

Outcomes of Circumferential Versus Hemi-gonioscopy–Assisted Transluminal Trabeculotomy for Congenital Glaucoma

SHIKHA GUPTA, ARNAV PANIGRAHI, ANJANA R., ANURAG KUMAR, ANAND KUMAR PATHAK, DAVINDER S. GROVER, AND VINEY GUPTA

Konvansiyonel kombine trabekülotomi – trabekülektomi (CTT)

Table 1. Baseline Characteristics of Patients with Primary Congenital Glaucoma

Characteristic	Results
No. of patients	121
No. of eyes	220
Age	
Mean ± SD	25.7 ± 46.7 mos
Range	1 day to 267.7 mos
Median	6 mos
Sex	
Male	55 (45)
Female	66 (55)
Laterality	
Unilateral	22 (18)
Bilateral	99 (82)
Type of glaucoma	
Neonatal	27 (22)
Infantile	70 (58)
Late onset	24 (20)
Corneal diameter at presentation, mm	
Mean ± SD	13.25 ± 1.19
Range	10.5–18
Corneal edema at presentation*	120 (54.5)
Corneal scar at presentation*	43 (19.5)
Clear cornea at presentation*	57 (25.9)
Preoperative IOP, mmHg	
Mean ± SD	26.9 ±7.7
Range	16–59
Use of glaucoma medications at presentation*	
Mean ± SD	1 ± 0.8
Range	0–4

AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY®

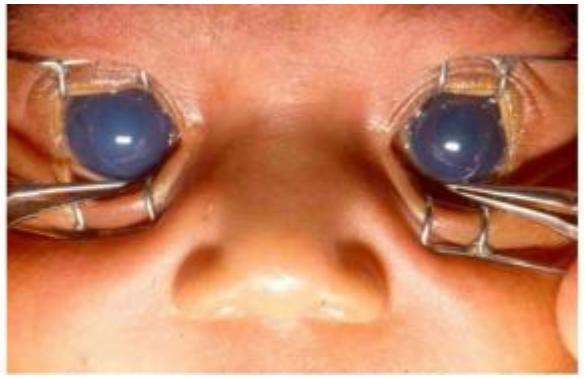
Long-term Outcomes in Patients Undergoing Surgery for Primary Congenital Glaucoma between 1991 and 2000

A Single-Center Database Study

Anil K. Mandal, MD,[1,2] Vijaya K. Gothwal, PhD,[3,4] Ashik Mohamed, PhD[5,]*

Results: Kaplan–Meier survival analysis revealed 1-year, 10-year, and 20-year complete success rates of 90.7%, 78.9%, and 44.5%, respectively. In univariate analysis, surgical failure was higher among patients with any additional non-glaucoma intraocular surgery. None of the clinical parameters were associated significantly with failure in multivariable analysis. Overall, the proportion of eyes with good, fair, and poor visual outcomes was 33.2%, 16.4%, and 50.4%, respectively. Myopia was seen in 68.9% eyes. Twenty-eight eyes of those who underwent primary CTT (14.4%) required second surgery for IOP control. No significant intraoperative complications occurred. Six eyes required enucleation because of painful blind eye.

Conclusions: In this large cohort of patients with PCG, CTT is a useful procedure. It provides good IOP control and moderate visual recovery that remained over a 20-year follow-up after surgery.



JUVENIL GLOKOM (JOAG)

Tanım

- POAG tipi olarak kabul edilmekte
- 5 – 35 yaş ; 10 – 30 yaş ; 10 – 35 yaş ; 10 – 40 yaş
- Çoğu tanımlamada 3 yaş alt sınır
- CGRN => alt limit 4 yaş – üst limit 30 veya 40 yaş
- GİB > 21 mmHg + glokomatöz ON bulguları

Tanım (JOHT)

- 40 yaş altı
- MKK düzeltilmiş hali ile GİB > 22 mmHg
- Glokomatöz ON bulguları yok
- Yaklaşık %40 JOAG olgusunun diğer gözleri JOHT
- GİB seviyeleri genellikle fluktuan ve 25 – 30 mmHg üzeri
- Kalın kornea

Tanım (JNTG)

- GİB < 21 mmHg + glokomatöz ON bulguları
- Asya ırkında prevalans yüksek
- Nöro-görüntüleme
- LTBP2 varyantları rol oynayabilmekte
- VP şant opr sekonder düşük BOS basıncı ile ilintili vaka serileri mevcut

Epidemiyoloji

- Afrika (Nijerya) = % 3,4
- Hindistan = % 3,3
- Suudi Arabistan = % 1,9
- Beyaz ırk = % 0,7
- ABD = 1 / 50 000

Demografik ve Klinik özellikler

- Ortalama tanı yaşı 16 ile 30'lu yaşlar
- Erkeklerde daha sık
- Sıklıkla bilateral (%25 unilateral olarak prezente)
- Ailesel olgularda prevalans yüksek
- Tanı anında GİB yüksek (30 lu 40 lı değerler) POAG kıyasla bariz yükseklik
- Yüksek diurnal GİB fluktuasyonları
- Yüksek GİB sonucu geçici korneal ödem (halo, bulanık görme, glare, vs)
- 1/3 olgu asemptomatik
- Konsantrik ve geniş c/d

Genetik

- Genetik açıdan heterojen
- Myocilin (MYOC)
  - Çin (%5.8) , Tayvan (%12.5), İran (%34), Hindistan (%27), Brezilya (%34)
- CYP1B1 (Cytochrome P450 family 1 subfamily B member 1)
  - Hindistan (%11.7), S. Arabistan (%86)
- LTBP2 (Latent transforming growth factor beta binding protein 2)

Gonyoskopi

- Disgenetik komponent
- Belirgin iris procesleri
- Belirgin periferik iris damar halkası
- Belirgin uveal meshwork
- Belli belirsiz açı yapıları (özell TM ve scleral spur ayırt etmek zor)
- Yüksek iris insertio
- Dar silyer cisim bandı

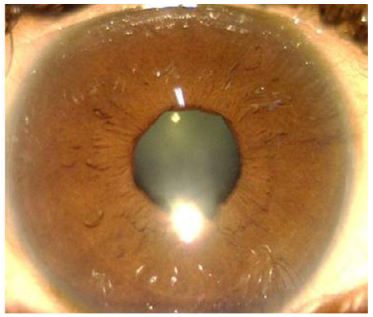
Gonyoskopi

Grup 1

- ✓ Normal görünümlü açı ve iris
- ✓ Daha geç yaşta klinik
- ✓ Tanı anında daha düşük GİB

Grup 2

- ✓ Belli belirsiz açı yapıları
- ✓ Normal iris paterni
- ✓ Tanı yaşı en erken

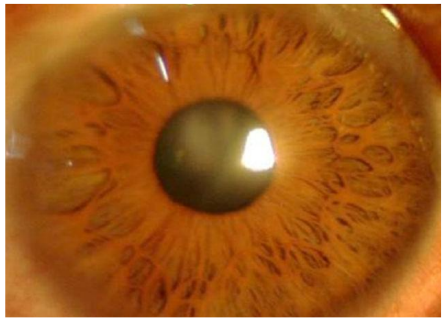


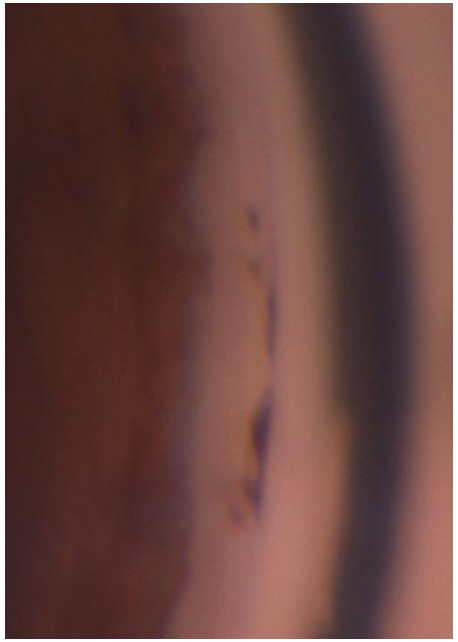
Grup 3

- ✓ Belirgin iris procesleri
- ✓ Yüksek iris insertio
- ✓ Normal iri paterni
- ✓ Tanı anı GİB yüksek

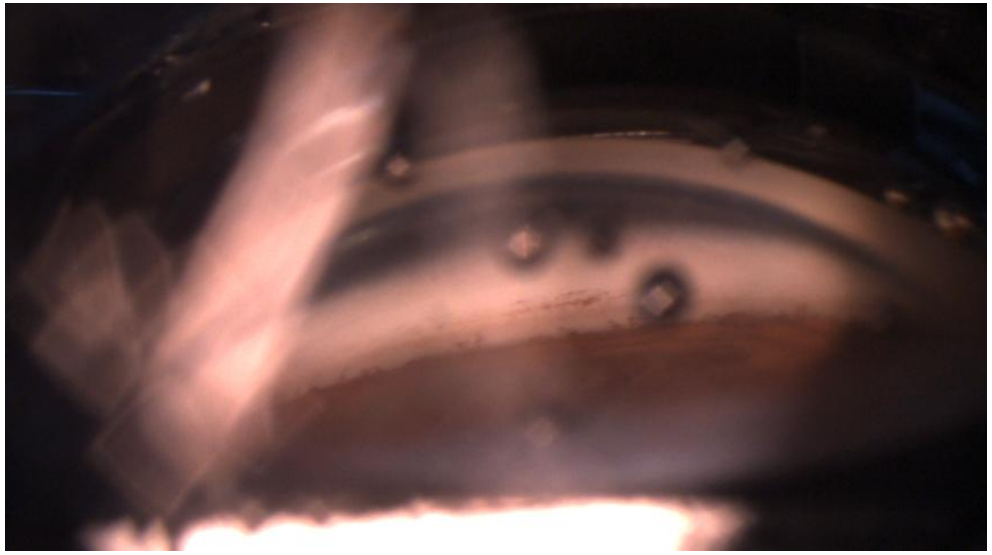
Grup 4

- ✓ Yüksek iris insertio
- ✓ Hafif formdaki Axenfeld-Rieger benzer
- ✓ Belirgin iris kirptleri
- ✓ Tanı anı en yüksek GİB seviyeleri bu grupta
- ✓ Yarıdan fazla olguda GİB > 40 mmHg

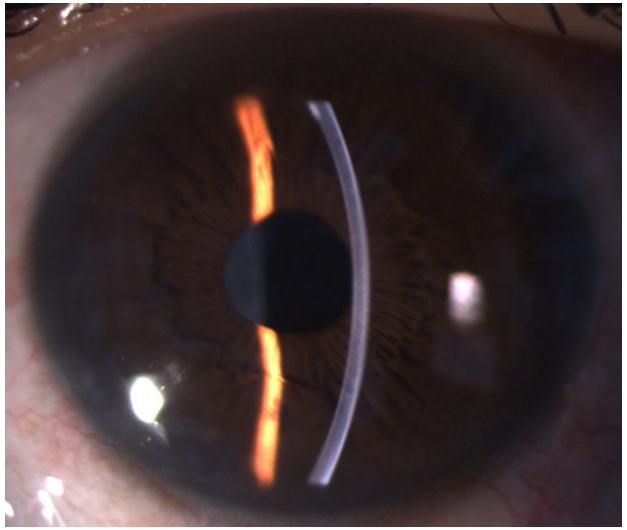




15 yaş
GİB = 30 mmHg



22 yaş
GİB = 45 mmHg



51 yaş
GİB = 52 mmHg

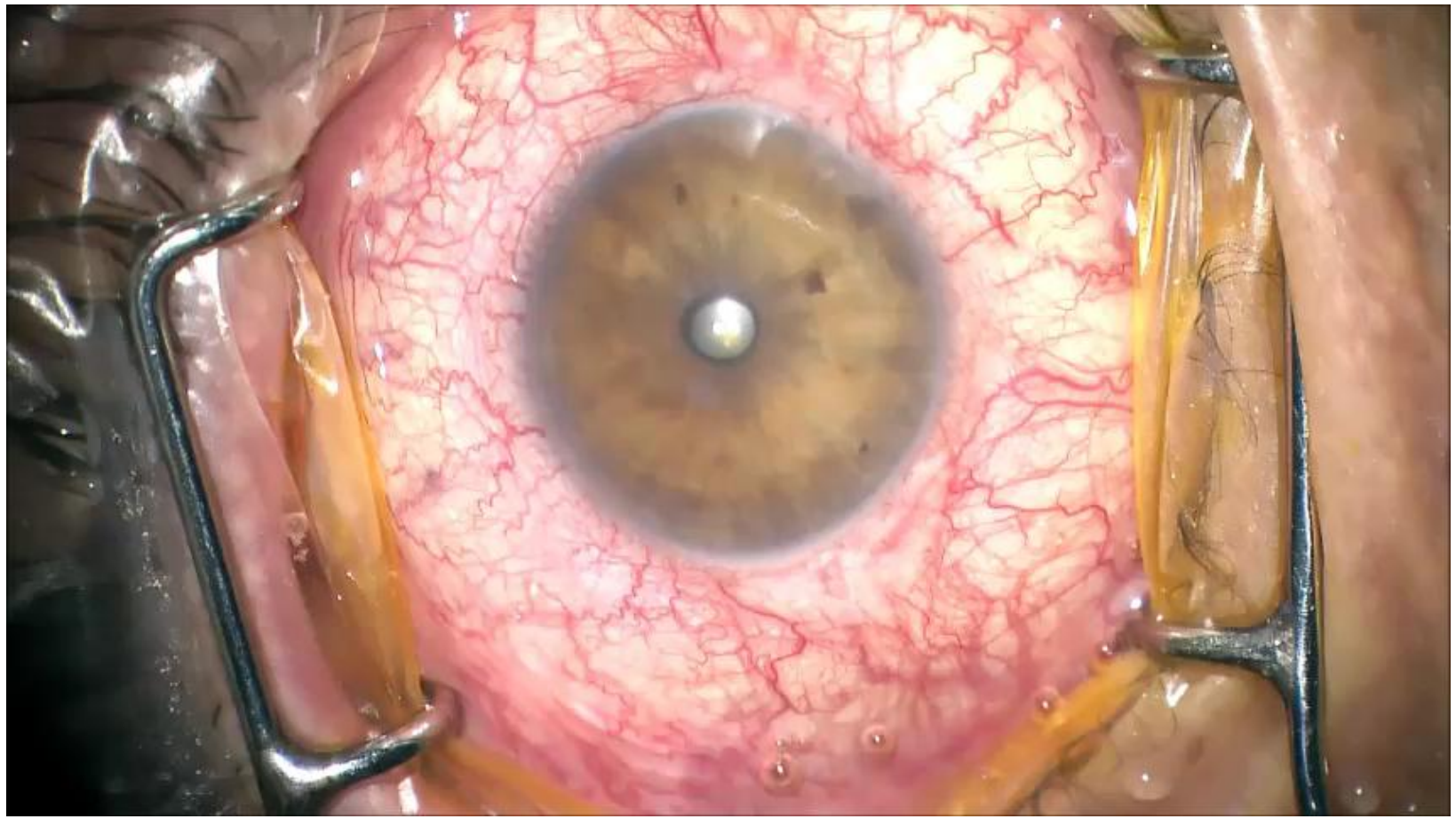
Tedavi

- Medikal
- Lazer
- Cerrahi

	Yaş	Cins	Son vizit zamanı	Preop C/D	Preop Snellen EİDGK	Postop son vizit Snellen EİDGK	Preop GİB	Postop son vizit GİB
OLGU 1	52	K	24 ay	0,7	TAM	TAM	45	15
OLGU 2	54	E	12 ay	0.9	0,4	0,8	42	14
OLGU 3	58	E	18 ay	0.8	0.7	0.7	55	40
OLGU 4	56	E	6 ay	0.5	0.1	0.5	36	13
OLGU 5	60	E	12 ay	0.8	0.9	TAM	52	14
OLGU 6	44		12 ay	0.7	TAM	TAM	42	12
OLGU 7	62	K	12 ay	0.5	0.4	0.5	52	14
OLGU 8	63	E	6 ay	0.9	0.3	0,1	44	12
OLGU 9	76	K	6 ay	0.6	TAM	0,9	36	15
OLGU 10 (SAĞ)	56	K	6 ay	TAM	EH	0.1	54	10
OLGU 10 (SOL)	59	E	6 ay	TAM	EH	EH	51	12
OLGU 11	60	E	6 ay	TAM	0.5	0,5	45	15
OLGU 12	76	K	6 ay	TAM	0.6	0.6	48	16
OLGU 13	74	K	6 ay	0,9	0.6	0,6	41	12

Kliniğimizde JOAG ve GATT

- 13 olgu (7 erkek , 6 kadın)
- Ortalama 10 ay takip (6 – 24 ay)
- Ortalama c/d = 0.8
- Ortalama preop GİB = 46 mmHg
- Ortalama postop GİB = 15 mmHg
- 1 hasta ilave glokom cerrahisi gereksinimi



Teşekkürler