

BÖLÜM 6

KERATOKONUSTA TANI VE TEDAVİ

Elvin HALİLİ ÇELENK¹

GİRİŞ

Keratokonüs korneanın tüm katlarını etkileyen öncelikle epitel incilmesi, santral ve parasantral stromada incelme ve bowman tabakasında değişiklikler gösteren ilerleyici korneal ektatik hastalıktır. Çoğunlukla çift taraflı ve asimetriktir. Hastalık genellikle 15 ila 25 yaşları arasında tespit edilir(1,2). İnsidansı ırk ve etnik kökene göre değişmektedir. Ailesel yatkınlık, monozigotik ve dizigotik ikizler arasındaki genetik geçiş farklılığı ve diğer genetik hastalıklar ile beraber görülmesi herediteyi destekleyen bulgulardır. Ailesel geçiş otozomal dominant ve ressesif olabilir(3,4). Keratokonuslu olgularda VSX 1, SP1 ve AQP 5 geninde anormallikler saptanmıştır(5-7). İlerleyici hastalığı olan bireylerde HLA-B27, A2-B27,A3-B35 haplotipleri sık görülmektedir(4). Etyopatogeneizde kabul edilen görüş oksidatif stres ve ortaya çıkan serbest oksijen radikalleri keratosit apoptozise neden olmakta ve bunun sonucunda kornea incilmesi meydana gelmektedir(8,9) Keratokonüs sistemik hastalıklar ve bazı göz hastalıkları ile birlikte görülebilir (10,11) (Tablo 1 ve Tablo 2).

Tablo 1. Keratokonüs ile birlikte görülen sistemik hastalıklar

Alagilles Sendromu	Marfans Sendrom
Albers-Schonberg Hastalığı	Mitral kapak prolapsı
Angelman Sendrom	Nail patella (Tırnak patella) Sendromu
Apert Sendromu	Nörokutan anjiomatozis
Bardet-Biedl Sendrom	Nörofibromatozis
Konjenital kalça displazisi	Noonan Sendrom
Crouzon Sendromu	Osteogenezis imperfekta
Down Sendromu	Okulodentodijital Sendrom
Ehlers-Danlos Sendrom	Psödoksantoma elastikum
Goltz-Gorlin Sendromu	Rieger Sendrom
Hiperornitemi	Thaleselis Sendrom
İhtiyozis	Tourettes Hastalığı
Eklem hipermobilitesi	Turner Sendromu
Laurence-Moon-Bardet-Biedel Sendrom	Kseroderma pigmentoza.

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Yalova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları AD., elvinhalili@gmail.com, ORCID iD: 0009-0005-6779-0312

nabilir. Yüksek astigmatizm ve anizometropi nedeniyle refraktif açıdan yetersiz kalmaktadır. Greft reddi, endotel hücre kaybı, uzun süreli topikal kortizon kullanımına bağlı yan etkiler ve greftte nüks görülebilir.

Lameller Keratoplasti

Penetran keratoplasti sonrası %20-30 arasında doku reddi görülmektedir. Keratokonusta endotel birçok vakada sağlıklıdır. Sağlıklı endotel hücrelerini yerinde bırakarak doku reddi azaltılabilir. Refraksiyon açısından benzer sonuçlara sahiptir. Lameller cerrahide intraoperatif komplikasyon riski ve yara yeri komplikasyonları penetran keratoplastiye göre daha azdır. Travma açısından glob bütünlüğünün korunması tam kat cerrahiye göre daha fazladır.

SONUÇ

Saydam korneanın incelmesine bağlı oluşan hastalığın günümüzde kornea topografi gibi ileri tetkiklerle tanısı konmakta oluşan refraktif hataları düzeltmek ve hastalığın progresyonunu durdurmak için çapraz bağlanma tedavisinden lameller doku nakline kadar uzana çeşitli tedavi yöntemleri bulunmaktadır.

KAYNAKLAR

- 1.Arffa RC . *Grayson's Diseases of the Cornea*. St Louis: Mosby Year Book, 1991:401-9.
- 2.Leibowitz HM, *Keratoconus*. In: *Corneal Disorders Clinical Diagnosis and Management*. Leibowitz HM. Philadelphia:WB Saunders Co , 1984: 100-11.
3. Edwards M, McGhee CN, Dean S. *The genetics of keratoconus*. *ClinExperiment Ophthalmol*. 2001;29:345-51.
4. Rabinowitz YS. The genetics of keratoconus. *Ophthalmol Clin North Am*.2003;16:607-20, vii.
5. Eran P, Almogit A, David Z, et al. The D144E substitution in the VSX1 gene:a non-pathogenic variant or a disease causing mutation? *Ophthalmic Genet*.2008;29:53-9.
6. Garfias Y, Navas A, Pérez-Cano HJ, Quevedo J, Villalvazo L, Zenteno JC. Comparative expression analysis of aquaporin-5 (AQP5) in keratoconic and healthy corneas. *Mol Vis*. 2008;14:756-61.
7. Nakamura H, Edward DP, Sugar J, Yue BY. Expression of Sp1 and KLF6 in the developing human cornea. *Mol Vis*. 2007;13:1451-7.
8. Scroggs MW, Proia AD. Histopathological variation i.n keratoconus. *Cornea*.1992;11:553-9
- 9.Akhtar S, Bron AJ, Salvi SM, Hawksworth NR, Tuft SJ, Meek KM. Ultrastructural analysis of collagen fibrils and proteoglycans in keratoconus.*Acta Ophthalmol*. 2008;86:764-72.
- 10.Unni P, Lee H. J. Systemic Associations with Keratoconus. Review. *Life (Basel)*. 2023 Jun 10;13(6):1363. doi: 10.3390/life13061363.
11. Rubido S J, Carracedo G, Suzaki A. et al. Keratoconus: An updated review. *Contact Lens and Anterior Eye*. 2022 Jun;45(3):101559. doi: 10.1016/j.clae.2021.101559. Epub 2022 Jan 4.
- 12.Tuft SJ, Gregory WM, Buckley RJ. Acute corneal hydrops in keratoconus. *Ophthalmology*. 1994;101:1738-44.
13. Brown, Harry F. Corneal warpage syndrome—diagnosis and management. *Contact and Intraocular Lens Medical Journal* 6(4):p 383-385, October 1980.
14. Martínez-Abad A, Piñero DP. Pellucid marginal degeneration: Detection, discrimination from other corneal ectatic disorders and progression. Review *Cont Lens Anterior Eye*.2019 Aug;42(4):341-349. doi: 10.1016/j.clae.2018.11.010. Epub 2018 Nov 22.

15. Wallang BS, Das S. Keratoglobus. *Eye (Lond)*. 2013 Sep;27(9):1004-12. doi:10.1038/eye.2013.130. Epub 2013 Jun 28.
16. Gomes J.A.P ,Tan, D, Rapuano C.J. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. Guideline *Cornea*. 2015 Apr;34(4):359-69. doi: 10.1097/ICO.0000000000000408.
17. Varma DK, Brownstein S, Hodge WG, Faraji H. Generalized posterior keratoconus: clinical pathologic correlations. *Can J Ophthalmol*. 2008;43:480-2.
18. Mohammadpour M., Heidari Z.,Hashemi H. Updates on Managements for Keratoconus. *Journal of Current Ophthalmology*.2018;30(2): 110-124