

Nanoftalmusa Bağlı Seröz Retina Dekolmanı Tedavisinde Subskleral Sklerektomi*

Yusuf Uysal (*), Serkan Köksal (**), Atilla Bayer (***), Üzeyir Erdem (*), M. Zeki Bayraktar (****)

ÖZET

Nanoftalmus kısa aksiyel uzunluk ve kalınlaşmış sklera ile karakterize doğumsal bir hastalıktır. Skleral dışa akım zorluğuna bağlı olarak nonregmatojen retina dekolmanı oluşur. Sol gözündeki görme azalması nedeniyle müracaat eden 51 yaşındaki bayan hastada nanoftalmusa bağlı retina dekolmanı saptandı. Hastaya ekvator hizasında alt temporalden ve alt nazalden subskleral sklerektomi uygulandı. Cerrahiden 2 ay sonra retina dekolmanı yatıştı. Bu çalışmada nanoftalmusa bağlı retina dekolmanı tedavisinde subskleral sklerektominin etkili olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Nanoftalmus, retina dekolmanı, subskleral sklerektomi

SUMMARY

Subscleral Sclerectomy in the Treatment of Serous Retinal Detachment Due to Nanophthalmos

Nanophthalmos is a congenital disease which is characterized by short axial length and thickened sclera. Nonrhegmatogenous retinal detachment develops due to increased resistance to transscleral outflow. A 51-year-old patient applied to our service due to decrease vision in her left eye and retinal detachment which was related to nanophthalmos was noticed. Subscleral sclerectomy was performed at the equator in the inferiortemporal and inferiornasal quadrants. Two months after surgery, retinal detachment reattached. In this study, it was seen that subscleral sclerectomy was effective in the treatment of retinal detachment due to nanophthalmos.

Key Words: Nanophthalmos, retinal detachment, subscleral sclerectomy

GİRİŞ

Nanoftalmus kısa aksiyel uzunluk, kalınlaşmış sklera ve küçük gözlerle karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Gözün gelişim sürecindeki bir duraklama sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Çoğunlukla otozomal resesif

geçiş göstermesine rağmen sporadik olgular da bildirilmiştir (1,2).

Nanoftalmusla ilişkili başlıca göz bulguları; kalınlaşmış sklera, dar ön kamara, yüksek hipermetropi, kısa

(*) Yrd. Doç. Dr., Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

(**) Asistan Dr., Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

(***) Doç. Dr., Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

(****) Prof. Dr., Gülhane Askeri Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

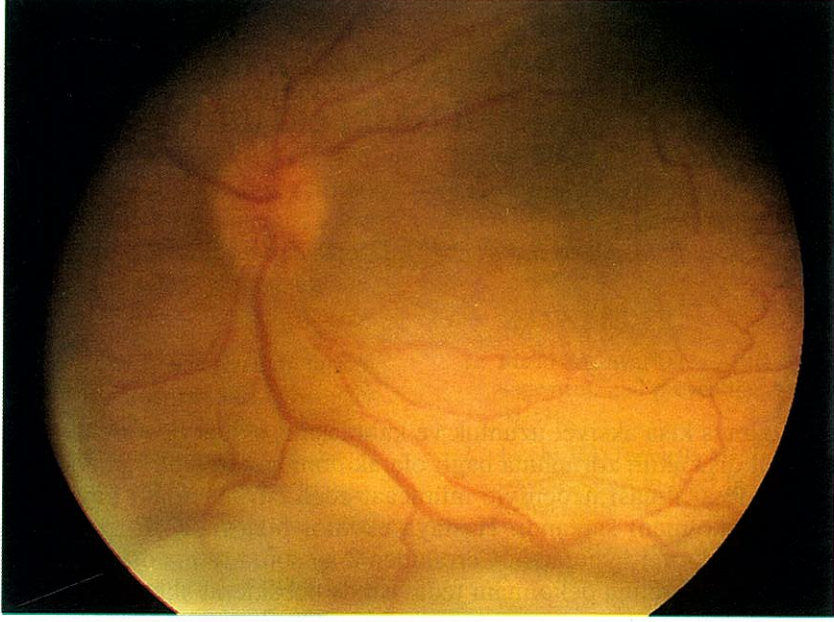
♦ Türk Oftalmoloji Derneği 38. Ulusal Oftalmoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur (9-13 Ekim 2004- Antalya).

Yazışma adresi: Dr. Serkan Köksal, GATA Göz Hastalıkları AD. 06018, Etlik/Ankara
E-posta: serkankksal@yahoo.com

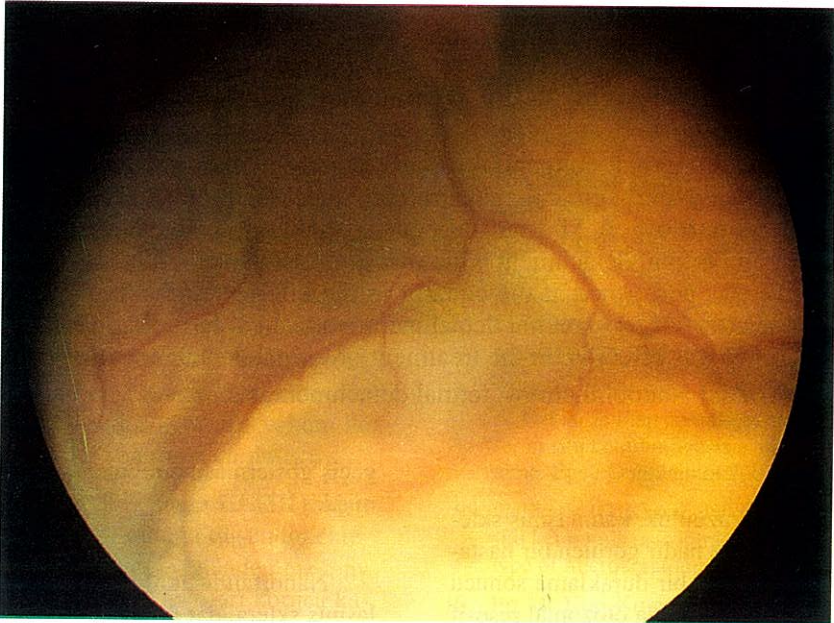
Mecmuaya Geliş Tarihi: 09.04.2005

Kabul Tarihi: 16.06.2005

Şekil 1a: *Tedavi öncesi makülayı içine alan seröz dekolman izleniyor.*
1b: *Alt yarıda dekolman alanının daha belirgin olduğu görülüyor.*



1A



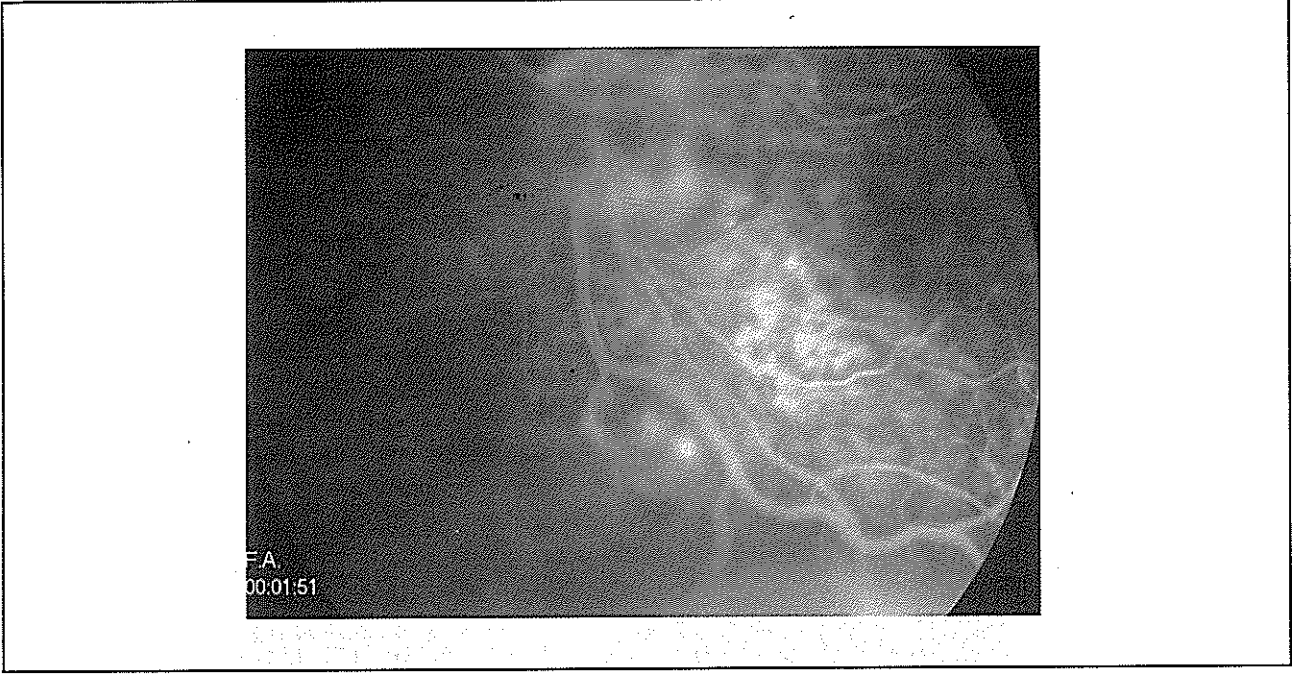
1B

aksiyel uzunluk, koroid dekolmanı ve nonregmatojen retina dekolmanıdır (3).

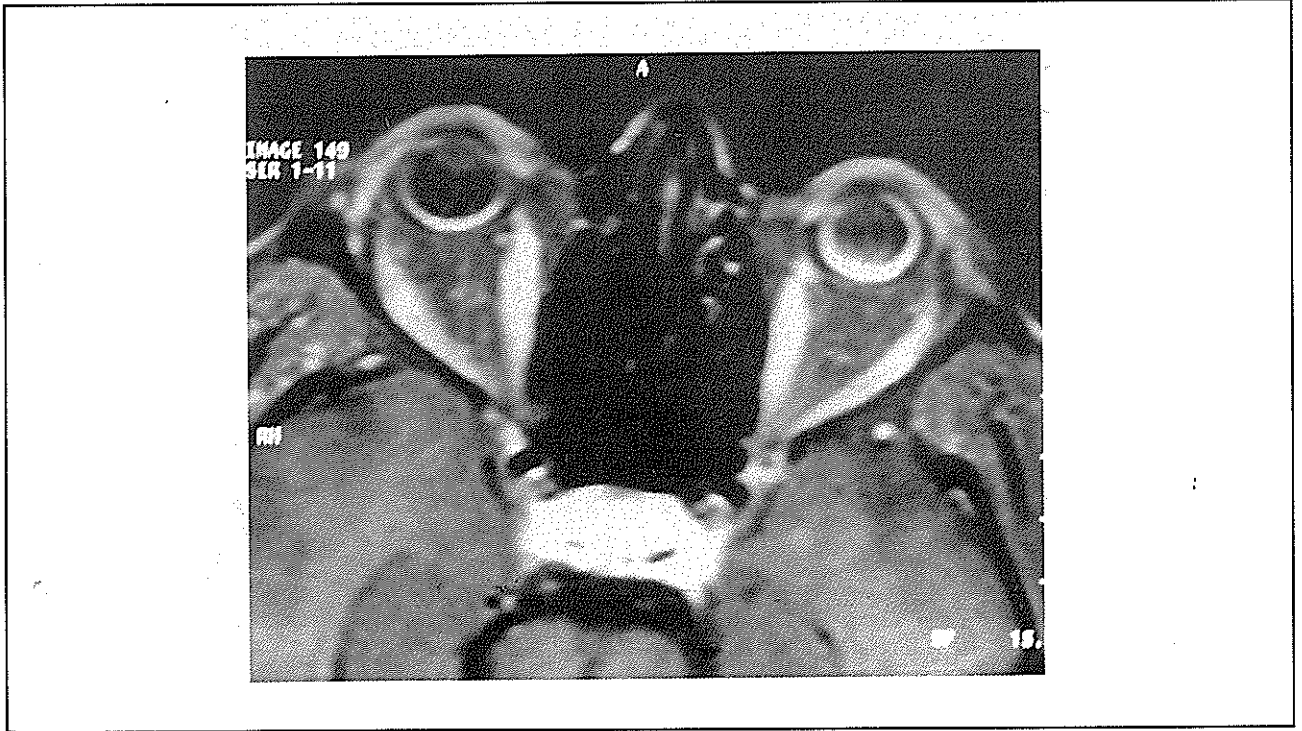
Brockhurst, nanoftalmuslu hastalarda kalınlaşmış sklera tarafından vorteks venlerinin kompresyonunun

koroidal venöz sistemde konjesyona neden olduğu, bunun da subretinal sıvı birikimine yol açtığını bildirmiştir (4). Daha sonra yapılan histokimyasal incelemelerde bu hastaların sklerasında kollajen liflerinin düzensiz olarak yerleştiği ve skleral matriks içinde anormal glikozami-

Şekil 2. FFA'da RPE dejenerasyonuna bağlı olarak hiper ve hipofloresan alanlar izleniyor.



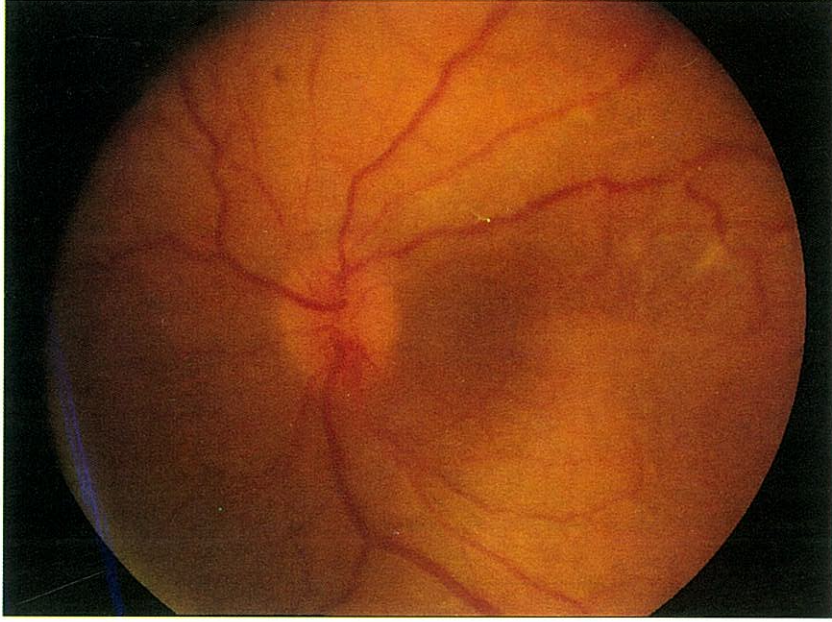
Şekil 3. MRG'de solda kalınlaşmış skleranın daha fazla kontrast tuttuğu görülüyor.



noqlikan depolanmasının bulunduđu, sonuç olarak transskleral dışı sıvı akımına karşı direnç oluştuduđı saptanmıştır (5,6).

Nanoftalmusa bađlı eksudatif retina dekolmanının sistemik kortikosteroidler, antimetabolitler, lazer fotokoagülasyon ve konvansiyonel retina dekolmanı ameliyat-

*Şekil 4a. Tedaviden sonra retina dekolmanının yatıştığı görülüyor.
4b. Alt yarıdaki dekolmanın yatıştığı, bu alanda RPE' nin düzensiz olduğu görülüyor.*



4A



4B

ları ile tedavisi genellikle yüz güldürücü olmamaktadır. Klinik seyrin yıllar süresince remisyon ve alevlenmelerle seyretmesi nedeniyle medikal tedavinin etkinliğini değerlendirmek güçtür. Subskleral sklerektomi tercih edilen tedavi seçeneğidir.

Bu çalışmada nanoftalmuslu bir hastanın klinik özellikleri ve seröz tip retina dekolmanının subskleral sklerektomi ile tedavisi sunulmaktadır.

OLGU

51 yaşındaki bayan hasta sol gözünde bir hafta önce aniden başlayan görme azalması yakınması ile başvurdu. Hastanın sol gözünde görme keskinliği el hareketleri düzeyinde, sağ gözünde ise tashihli görme Snellen eşeli ile 0.3 düzeyindeydi. Ön segment muayenesi, ön kamara sıçlığı dışında normaldi. Fundus muayenesinde sol gözde retinada düzensiz pigmentasyon, damarlarda kıvrım artışı, retina alt yarısında makulayı içine alan seröz tipte retina dekolmanı mevcuttu (Şekil-1a,1b). Hastanın sistemik muayenesi normaldi. Seröz retina dekolmanı yapabilecek hipertansiyon, malignite gibi nedenler saptanmadı. Biyometrik değerlendirmede aksiyel uzunluk sağ gözde 16.34 mm, sol gözde 16.10 mm, ön kamara derinliği sağda 2.13 mm, solda 2.06 mm, lens kalınlığı sağda 4.88 mm, solda 4.92 mm olarak ölçüldü. Sağ gözde +17.00 diyoptrilik, sol gözde ise +16.50 diyoptrilik hipermetropi mevcuttu. Retinada yaygın olarak retina pigment epiteli değişiklikleri saptandı. Tedavi öncesi fundus florescin anjiyografide (FFA) dekolman alanında erken arteriyel fazda başlayan ve giderek artan hiperfloresans izlenmekteydi (Şekil-2). Ultrasonografi ile koroid kalınlığı sağ gözde 2.32 mm, sol gözde 3.24 mm olarak ölçüldü. Göz içi basıncı sağ gözde 16 mmHg, sol gözde 14 mmHg idi. Orbital manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol gözde posterior skleranın daha kalın olduğu ve sağa göre daha fazla kontrast tuttuğu görüldü (Şekil-3). Ayrıca MRG' de solda retina dekolmanı ile uyumlu görünüm saptandı. Hastaya nanofthalmusa bağlı seröz tipte retina dekolmanı tanısı kondu. Ekvator hizasında alt temporalde ve alt nazalde kare şeklinde 2/3 kalınlıkta, 3x3 mm skleral flep kaldırıldı. Takiben koroidin üzerinden 2x2 mm boyutunda skleral doku eksize edilerek subskleral sklerektomi uygulandı. Skleral flep gevşek olarak, tenon ve bulber konjonktiva ise sıkı olarak sütüre edildi. Subretinal sıvı drenajı yapılmadı. Tedaviden 2 ay sonra hastanın görme keskinliğinin 0.2 düzeyine çıktığı, koroid kalınlığının 2.54 mm' ye gerilediği ve retina dekolmanının yatıştığı görüldü (Şekil-4a, 4b). FFA' da tedavi öncesi belirgin olan hiperfloresansın azaldığı görüldü. Retina pigment epitel değişikliğine bağlı olarak hipofloresan ve hiperfloresan odaklar izlendi. On aylık takip sonunda retina yatışık ve görme keskinliği 0.2 düzeyinde idi.

TARTIŞMA

Nanofthalmus terimi göz küresinin küçük olduğunu ifade eder ve mikroftalmustan farklı olarak diğer oküler malformasyonlarla birliktelik göstermez (7). Nanofthalmik gözler açı kapanması glokomu gelişimi açısından yüksek risk altındadır. Nanofthalmik gözlerde uygulanan

cerrahi sonrası birkaç gün içinde üveal efüzyon, total retina dekolmanı gibi postoperatif komplikasyonların sık olarak görülebileceği bildirilmiştir (8,9). 1975 yılında Brockhurst nanofthalmusun skleral patoloji ile ilişkili olduğunu, kalınlaşmış sklera tarafından vorteks venlerinin kompresyonunun koroidal venöz sistemde konjesyona neden olduğunu, bunun da subretinal sıvı birikimine yol açtığını bildirmiştir (4). Brockhurst daha sonra vorteks ven dekompresyonunu içeren bir cerrahi yöntem tanımladı. Vorteks ven dekompresyonu esnasında kanamaların sık görülmesi nedeni ile yeni yöntemler geliştirildi. Gass ve Jallow vorteks ven dekompresyonu olmadan skleral rezeksiyonu içeren bir yöntem önerdiler (10,11).

Trelstad ve arkadaşları uveal efüzyon sendromlu hastaların skleralarındaki anormallikleri histokimyasal yöntemlerle gösterdiler (5). Nanofthalmusta histolojik olarak kollajen demetlerinin düzensiz yapılına gösterdiği ve uzunluklarının değişken olduğu, ekstraselüler matriks içinde kollajen demetleri arasında belirgin bir glikozaminoglikan birikimi olduğu görülür. Sklera bu histolojik anormallikler nedeni ile kalınlaşır. Normalde transskleral dışa akım, sklera içinde içerden dışarıya doğru akarken, kollajen liflerinin düzensizliği ve skleral matriks içinde anormal proteoglikan depolanması transskleral dışa sıvı akımına özellikle de protein akımına direnç oluşturmaktadır.

Gass, nanofthalmusa bağlı büllöz retina dekolmanlı iki olguda her kadranda parsiyel kalınlıkta sklerektomi ve sklerostomiler uygulayarak retina dekolmanının yatıştığını bildirmiştir (11). Olgumuzda iki kadranda subskleral sklerektomi uygulanarak retina dekolmanının yatışması sağlanmıştır.

Uyama ve arkadaşları uveal efüzyon sendromlu hastalarda skleranın kalın olduğu hasta gruplarında subskleral sklerektominin etkili bir tedavi seçeneği olduğunu, skleranın normal kalınlıkta olduğu gözlerde ise bu cerrahinin etkili olmadığını bildirmişlerdir (12). Olgumuzun sklerası kalındı ve subskleral sklerektomi ile retina dekolmanı yatıştı. Postoperatif olarak subretinal sıvının emilimini hızlandırmak için intravenöz mannitol ve oral asetazolamid verilebileceği bildirilmiştir (12). Olgumuzda bu ilave tedavi uygulanmamıştır.

Morita ve arkadaşları skleral rezeksiyondan sonra yatışan retina dekolmanının tekrar nüks edebileceğini, yeni bir skleral rezeksiyona ihtiyaç olabileceğini bildirmişlerdir (13). Krohn, sklerektomi alanını emilebilir jelatinoz bir materyal ile kaplayarak skleranın rejenerasyonunu ve dolayısıyla retina dekolmanı nüksünü önlemeyi amaçlamıştır (14). On aylık takip sonrası olgumuzda nüks gelişmedi.

Bu çalışmada nanoftalmusa bağlı eksudatif retina dekolmanının tedavisinde iki kadrandan yapılan subkleral sklerektominin etkin bir tedavi seçeneği olduğu görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Altıntaş AK, Acar MA, Yalvaç, et al: Autosomal recessive nanophthalmos. *Acta Ophthalmol Scand* 1997;75:325-328.
2. Cross HE & Yoder F: Familial nanophthalmos. *Am J Ophthalmol* 1976;81:300-306.
3. Allen KM, Meyers SM, Zegarra H: Nanophthalmic uveal effusion. *Retina*. 1988;8:145-147.
4. Brockhurst RJ: Nanophthalmos with uveal effusion: a new clinical entity. *Arch Ophthalmol* 1975;93:289-299.
5. Trelstad RL, Silbermann NN, Brockhurst RJ: Nanophthalmic sclera: ultrastructural, histochemical, and biochemical observations. *Arch Ophthalmol* 1982; 100: 935-1938.
6. Kawamura M, Tajima S, Azuma N, et al: Biochemical studies of glycosaminoglycans in nanophthalmic sclera. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1995;233:58-62.
7. Warburg M: Genetics of microphthalmos. *Int Ophthalmol*. 1981;4:45-65.
8. Singh OS, Simmons RJ, Brockhurst RJ: Nanophthalmos. A perspective on identification and therapy. *Ophthalmology*. 1982;89:1006-1012.
9. Jin JC & Anderson DR: Laser and unsutured sclerotomy in nanophthalmos. *Am J Ophthalmol*. 1990;109:575-580.
10. Gass JDM, Jallow S: Idiopathic serous detachment of the choroid, ciliary body, and retina (uveal effusion syndrome). *Ophthalmology*. 1982;89:1018-1032.
11. Gass JDM: Uveal effusion syndrome: a new hypothesis concerning pathogenesis and technique of surgical treatment. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1983;81:246-260.
12. Uyama M, Takahashi K, Kozaki J, et al: Uveal effusion syndrome. Clinical features, surgical treatment, histologic examination of the sclera, and pathophysiology. *Ophthalmology*. 2000;107:441-449.
13. Morita H, Funata M, Kusakari T, et al: Recurrence of nanophthalmic uveal effusion. *Ophthalmologica*. 1993; 207: 30-36.
14. Krohn J, Seland JH: Exudative retinal detachment in nanophthalmos. *Acta Ophthalmol Scand*. 1998;76:499-502.