

# Nanoftalmusa Sekonder Gelişen Eksudatif Retina Dekolmanı ve Dört Kadran Derin Sklerektomi ile Tedavisi

Exudative Retinal Detachment and its Manangement with Four Quadrant Deep Sclerectomies in Nanophthalmos

Şengül ÖZDEK<sup>1</sup>, Berrak URGANCIOĞLU<sup>2</sup>

Olgu Sunumu

Case Report

## ÖZ

Eksudatif retina dekolmanı nanoftalmusta sık görülen bulgulardan biridir. Patogenezinde anormal derecede kalın, yapısal farklılıklar gösteren skleranın rol oynadığı düşünülmektedir. Medikal tedaviye ve konvansiyonel cerrahiye yanıt vermeyen eksudatif retina dekolmanının tedavisinde farklı yaklaşımlar söz konusudur. Bu çalışmada, nanoftalmusa sekonder gelişen eksudatif retina dekolmanı nedeniyle dört kadran derin sklerektomi uygulanmış iki olgu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Nanoftalmus, eksudatif retina dekolmanı, sklerektomi.

## ABSTRACT

Exudative retinal detachment is one of the common findings of nanophthalmos. Thickened and abnormal sclera causes funduscopic findings of the nanophthalmos. Different treatment modalities were described for exudative retinal detachment which was refractory to medical therapy and to conventional retinal reattachment procedures. Here we report visual and anatomical outcomes after four quadrant deep sclerectomy surgery for the treatment of exudative retinal detachment secondary to nanophthalmos in two patients.

**Key Words:** Nanophthalmos, exudative retinal detachment, sclerectomy.

Ret-Vit 2008;15:239-242

## GİRİŞ

Nanoftalmus Latince cüce anlamına gelen "nanos" kelimesinden köken alır ve küçük göz anlamına gelmektedir. Fakat yine küçük göz anlamında kullanılan mikroftalmiden kolobom gibi gelişimsel defektlerin eşlik etmemesi ile ayrılır. Tipik olarak bilateral olup lens dışında tüm göz yapıları küçüktür. Bu nedenle lens hacminin tüm göz hacmine oranı normalde %4 iken bu gözlerde %10-30 civarındadır. Lensin büyüklüğü açığı daralttığından bu olgularda pupil bloğu ve açığı kapanması glokomu sık görülür. Genellikle gözün ön arka çapı 21 mm'den az ve +8 ile +21 D arası yüksek hipermetropi mevcuttur.<sup>1</sup>

Arka segment bulguları ise özellikle anormal derecede kalın, yapısal farklılıklar gösteren skleradan kaynaklanmaktadır. En sık karşımıza çıkan bulgu kalınlaşmış olan skleraya bağlı koroid damarlarında konjesyon

ve buna bağlı gelişen eksudatif retina dekolmanıdır.<sup>1</sup> Eksudatif retina dekolmanı genellikle remisyon ve alevlenmelerle seyreder ve uzun süreli bir durumdur. Medikal tedaviye ve konvansiyonel retina dekolmanı cerrahisine yanıt vermediği görülmüştür.<sup>2</sup> İlk başlarda eksudatif retina dekolmanının vorteks venlere bası yapan kalınlaşmış skleradan kaynaklandığı düşünülmüş ve dekolmanın vorteks ven dekompresyonu ile gerilediği gösterilmiştir.<sup>3</sup> Daha sonra nanoftalmik gözlerde intraoküler protein ve sıvının transskleral dışı akımında direnç olduğu ve bu sebeple uygulanan skleral rezeksiyon (sklerektomi) ve sklerektomi cerrahilerinin başarılı sonuçlar sağladığı farklı çalışmalarda bildirilmiştir.<sup>4-9</sup>

Burada eksudatif retina dekolmanı nedeniyle mitomisin-C ile dört kadran derin sklerektomi uygulanmış iki nanoftalmus olgusu sunulmaktadır.

**Geliş Tarihi :** 26/09/2007

**Kabul Tarihi :** 14/12/2007

**Received :** September 26, 2007

**Accepted :** December 14, 2007

1- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Doç. Dr.  
2- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Arş. Grv. Dr.

1- M.D. Associate Professor, Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY  
ÖZDEK Ş.C., sozdek@tinet.net.tr

2- M.D., Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY  
URGANCIÖĞLU B., bsekeryapan@yahoo.com

**Correspondence:** M.D., Berrak URGANCIOĞLU  
Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY

## OLGU SUNUMU

### Olgu 1

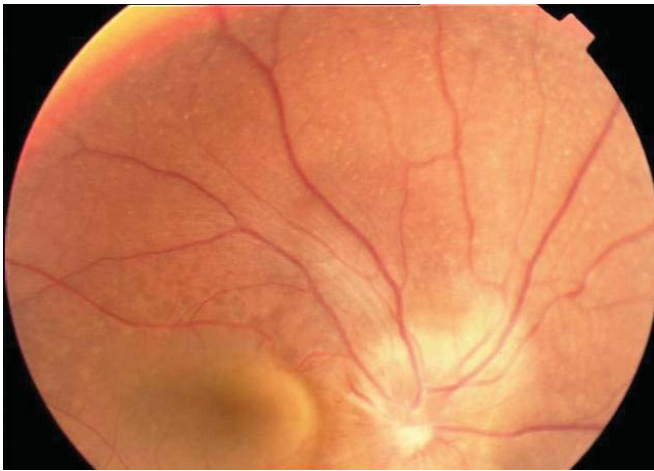
Onbeş yaşında erkek hasta her iki gözde 6 aydır devam eden seröz maküler dekolman tanısıyla kliniğimize gönderildi. Gece körlüğü şikayeti de olan hastanın muayenesinde görme keskinliğinin +17.00 D ile 20/400 (sağ-sol) olduğu, gözlerin enoftalmik ve küçük görünümde olduğu, göz içi basıncının bilateral 18mmHg olduğu, kornea horizontal çapının sağ gözde 10.5 mm, sol gözde 10 mm olduğu ve ön kamaranın hafif sığ olup açının 2-3. dereceden açık olduğu görüldü. Fundus muayenesinde bilateral eksudatif foveal retina dekolmanı ile birlikte periferik retinal pigmenter değişiklikler izlendi (Resim 1). Ultrasonografi (USG) ve optik kohorens tomografi (OCT) bilateral maküler dekolman tanısını doğrularken (Resim 2), USG'de her iki gözün aksiyel uzunluğu 17 mm olarak ölçüldü.

Bu bulgularla hastanın her iki gözüne daha önce Johnson ve Gass<sup>5</sup> tarafından tarif edildiği şekilde sklerektomi cerrahisi uygulandı. Kısaca, her kadranda, ekvatoriyal bölgede ön sınırı rektusların insersiyon bölgesi, arka sınırı vorteks venlerin anterioru olacak şekilde, 2/3 sklera kalınlığında dikdörtgen sklerektomiler oluşturuldu. Her bir sklerektomi yatağının ortasına 1-2 mm boyutunda sklerektomiler açıldı. Ancak subretinal sıvının drene edil-

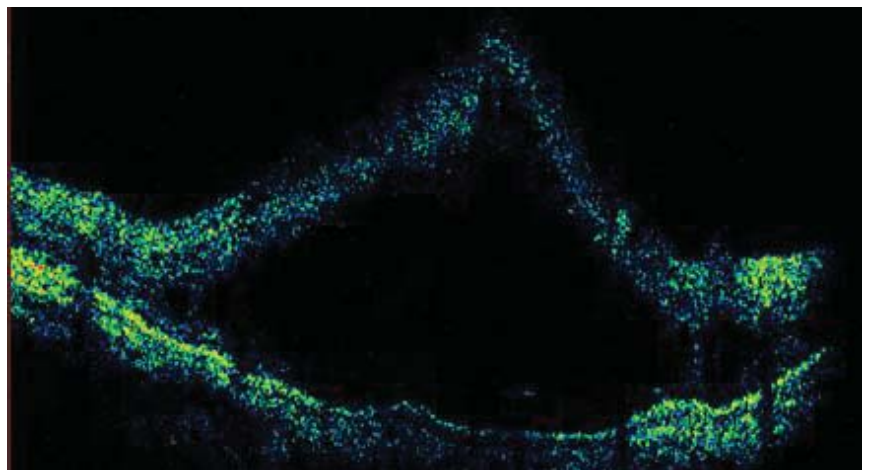
mesi için çaba gösterilmedi. Cerrahi sonrasında fundus muayenesi ve OCT'de maküler dekolmanın bir miktar gerilediği, 5 aylık takip sonunda görme keskinliklerinin sağ gözde 20/200, sol gözde ise 20/250 olduğu görüldü. Bununla birlikte, cerrahiden dokuz ay sonra, görme keskinliği aynı seviyede olan hastanın subjektif semptomlarında kötüleşme ile birlikte maküler dekolmanında artış izlendi. Klinik kötüleşmenin episkleral skar gelişimine bağlı olabileceği düşünülerek hasta tekrar opere edildi. İkinci operasyonda sklerektomiler yapıldıktan sonra daha önce Akduman ve ark.10 tarafından tarif edildiği şekilde skleraya 0.02 mg mitomisin-C 3 dk. süre ile uygulandı. Postoperatif dönemde subretinal sıvıda az miktarda azalma olurken, görme düzeylerinde değişiklik olmadı.

### Olgu 2

Doğuştan her iki gözünün az gördüğünü ifade eden 24 yaşındaki erkek hasta 20 gündür sağ gözünde artan görme azalması şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde görme keskinlikleri +18.00 D ile sağ gözde 20/400, sol gözde ise 20/200 düzeyinde idi. Ön segment muayenesinde her iki gözün normalden küçük olduğu izlendi. Göz içi basınç değerleri sağ-sol 17mmHg idi. Fundus muayenesinde sağda daha büllöz olmakla birlikte her iki gözde eksudatif foveal ve periferik retina dekolmanı mevcuttu (Resim 3). USG'de aksiyel akslar sağ



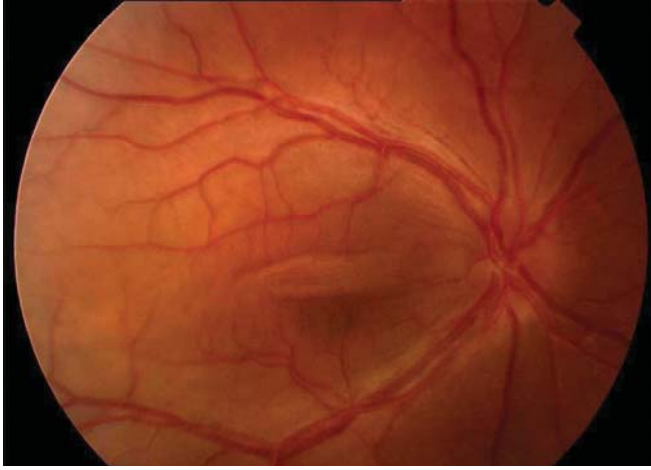
**Resim 1:** Sağ gözde eksudatif foveal retina dekolmanı ile birlikte periferik retinal pigmenter değişiklikleri gösteren fundus fotoğrafı.



**Resim 2:** Sol gözün preoperatif USG ve OCT görünümü. USG'de ve OCT'de maküler dekolman izleniyor.



**Resim 3:** a) Sağ b) Sol göze ait fundus fotoğrafları. Sağ gözde daha büllöz olmakla birlikte her iki gözde eksudatif foveal ve periferik retina dekolmanı izleniyor.



**Resim 4:** Postoperatif 2. ayın sonunda sağ gözün fundus görünümü. Periferik retina dekolmanının tamamen gerilediği, foveal dekolmanın da büyük ölçüde azaldığı izleniyor.

gözde 13 mm, sol gözde ise 12 mm idi. Hastanın sağ gözüne yukarıda belirtildiği şekilde mitomisin-C ile dört kadran derin sklerektomi uygulandı. Postoperatif ilk gün eksudatif retina dekolmanında hızlı bir şekilde gerileme görülürken postoperatif 1. ayda, sağ göz görme keskinliği 20/200 düzeyinde idi ve eksudatif retina dekolmanında çok belirgin azalma mevcuttu. Hasta postoperatif 2. ayda tekrar değerlendirildiğinde görme keskinliği aynı seviyede olmakla birlikte periferik retina dekolmanının tamamen gerilediği, foveal dekolmanın da büyük ölçüde azaldığı izlendi (Resim 4).

## TARTIŞMA

Eksudatif retina dekolmanı nanofthalmusun sık görülen bulgularından biridir. Nanofthalmik sklerada yapılmış histopatolojik çalışmalar, düzensiz kollajen demetleri arasındaki matrikste glikozaminoglikan birikimi olduğunu göstermektedir. Yapıdaki bu anormallikler kalın ve sert bir skleraya neden olmaktadır.<sup>11</sup> Kalınlaşmış sklera, transskleral sıvı ve protein akımına karşı direnci artırıp aynı zamanda vorteks venlere bası uygulayarak koroid damarlarında konjesyona neden olabilmektedir.<sup>12</sup> Böylece sıvı ve protein, koroid stromasında birikir. Uzun süre

devam eden bu durum retina pigment epitelinin dekompanzasyonuna, sıvının subretinal mesafede birikmesine ve sonuç olarak eksudatif retina dekolmanına neden olmaktadır.

Her ne kadar seröz retina dekolmanının vorteks ven dekompresyonu ile başarıyla tedavi edildiği bildirilmişse de<sup>3</sup>, daha sonra Gass, bir vorteks ven dekompresyonu sırasında venin kopmasına rağmen hastada seröz dekolmanının düzelmesi nedeniyle seröz dekolman oluşumu ile ilgili yeni bir teori ortaya koymuş ve aslında subretinal sıvının transskleral olarak emildiği ve kalınlaşmış sklera nedeniyle nanofthalmus hastalarında bunun engellendiğini, yani drenajın vorteks venlerden değil skleradan olduğunu, sklerektomilerle skleranın inceltilmesi sonucu seröz dekolmanın gerilediğini iddia etmiştir.<sup>4</sup> Nitekim uveal efüzyon ve nanofthalmusa bağlı seröz retina dekolmanı olan bir grup hastada sadece sklerektomiler yapmak suretiyle dekolmanın rezorbsiyonunu sağladığını rapor etmiştir.<sup>5</sup> Akduman ve ark. sklerektomi sonrası skleral pencerenin kapanma nedeninin episkleral skarlaşma olabileceğini, cerrahi sırasında uygulanacak topikal mitomisin-C ile bu komplikasyonun önlenilebileceğini savunmuşlardır.<sup>10</sup>



Sklerektomi cerrahisi ilk kez Gass<sup>4</sup> tarafından 1983 yılında ortaya atıldıktan sonra, farklı çalışmalarda Hunter sendromuna ve nanofthalmusa sekonder gelişen uveal efüzyonun tedavisinde başarılı olduğu gösterilmiştir.<sup>6-9</sup> İdiopatik uveal efüzyon nedeniyle sklerektomi uygulanan 20 hastalık bir çalışmada bir veya iki skleral inceltme işlemini takiben gözlerin %96'sında 6 ay içinde (ortalama 2.4 ay) subretinal sıvının tamamen çekildiği, ortalama 41 aylık takip sonunda gözlerin %23'ünde gelişen nükslerin kendiliğinden veya cerrahi ile gerilediğini bildirmişlerdir. Yine aynı çalışmada gözlerin %91'inde sonuç görme keskinliğinde artış veya stabilizasyon izlendiği ancak kronik retina dekolmanının neden olduğu fotoreseptör ve retina pigment epiteli hasarı nedeniyle bu artışın sınırlı düzeyde olduğu belirtilmiştir.<sup>5</sup>

İlk olguda eksudatif retina dekolmanı ile birlikte periferik retinal pigmenter değişiklikler mevcuttu. Khairallah ve ark. posterior mikroftalmusların %22.2'sinde retinal pigmenter değişiklikler gözlendiğini bildirmişlerdir.<sup>13</sup> Nanofthalmus retina pigment epiteline spesifik genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanabilir. Yardley ve ark. vitelliform maküler distrofi genindeki mutasyonun yaygın retinal distrofi ile birliktelik gösteren nanofthalmusa neden olabileceğini öne sürmüşlerdir.<sup>14</sup>

İkinci olgudaki klinik düzelmenin birinci olguya göre çok daha hızlı ve belirgin olması birinci olgudaki pigmenter retinopatinin sağlıklı RPE sayısında azalmaya neden olarak subretinal mesafedeki sıvının yeterli düzeyde pompalanmasına engel olduğu şeklinde açıklanabilir. Birinci olguda pars plana vitrektomi ile subretinal sıvı dreajajı ve gaz tamponad uygulanması, mevcut subretinal sıvının uzaklaştırılmasında daha etkili bir alternatif olabilir.

Sonuç olarak, nanofthalmusa sekonder gelişen seröz retina dekolmanının tedavisinde dört kadran sklerektomi etkili bir yöntem gibi gözükmektedir. Fakat nanofthalmus olgularının bir bölümünde pigmenter retinopati tabloya eşlik etmektedir ve bu durum RPE fonksiyonlarının azalması nedeniyle tedaviye cevabı olumsuz etkilemektedir.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Brockhurst RJ.: Uveal Effusion. In: Albert DM, Jacobiec FA, eds. Principles and Practice of Ophthalmology: Clinical Practice. Philadelphia: Saunders. 1994;1:548-559.
2. Brockhurst RJ.: Ciliochoroidal (uveal) effusion. In: Ryan SJ, ed. Retina. St. Louis: CV Mosby. 1989;2:729-734.
3. Brockhurst RJ.: Vortex vein decompression for nanophthalmic uveal effusion. Arch Ophthalmol. 1980;98:1987-1990.
4. Gass JDM.: Uveal effusion syndrome: A new hypothesis concerning pathogenesis and technique of surgical treatment. Trans Am Ophthalmol Soc. 1983;81:246-260.
5. Johnson MW, Gass JD.: Surgical management of the idiopathic uveal effusion syndrome. Ophthalmology. 1990;97:778-785.
6. Vine AK.: Uveal effusion in Hunter's syndrome: evidence that abnormal sclera is responsible for the uveal effusion syndrome. Retina. 1986;6:57-60.
7. Casswell AG, Gregor ZJ, Bird AC.: The surgical management of uveal effusion syndrome. Eye. 1987;1:115-119.
8. Good WV, Stern WH.: Recurrent nanophthalmic uveal effusion syndrome following laser trabeculoplasty. Am J Ophthalmol. 1988;106:234-235.
9. Allen KM, Meyers SM, Zegarra H.: Nanophthalmic uveal effusion. Retina. 1988;8:145-147.
10. Akduman L, Adelberg DA, Del Priore LV.: Nanophthalmic uveal effusion managed with scleral windows and topical mitomycin-C. Ophthalmic Surg Lasers. 1997;28:325-327.
11. Trelstad RL, Silbermann NN, Brockhurst RJ.: Nanophthalmic sclera: ultrastructural, histochemical, and biochemical observations. Arch Ophthalmol. 1982;100:1935-1938.
12. Gass JDM, Jallow S.: Idiopathic serous detachment of the choroid, ciliary body, and retina (uveal effusion syndrome). Ophthalmology. 1982;89:1018-1032.
13. Khairallah M, Messaoud R, Zaouali S, et al.: Posterior segment changes associated with posterior microphthalmos. Ophthalmology. 2002;109:569-574.
14. Yardley J, Leroy BP, Hart-Holden N, et al.: Mutations of VMD2 splicing regulators cause nanophthalmos and autosomal dominant vitreoretinopathopathy (ADVIRC). Invest Ophthalmol Vis Sci. 2004;45:3683-3689.