

Marfan Sendromunda Retina Dekolmanı Cerrahisi Sonuçları

Akif ÖZDAMAR¹, Cengiz ARAS¹, Murat KARAÇORLU², Halil BAHÇECİOĞLU²,
Şehirbay ÖZKAN²

ÖZET

Amaç : Marfan sendromlu retina dekolmanı olgularının klinik özelliklerini ve cerrahi tedavi sonuçlarını retrospektif olarak incelemek.

Gereç ve Yöntem : Retina dekolmanı gelişen 7 Marfan sendromlu hastanın 9 gözüne ait hasta takip dosyaları ve ameliyathane kayıtları incelendi. Hastaların ameliyat öncesi refraksiyonu, görme keskinliği, ön segment bulguları, göz içi basıncı ölçümleri, indirekt oftalmoskopi ve üç aynalı kontakt lens ile yapılan biomikroskopik fundus inceleme sonuçları (retina dekolmanının yaygınlık derecesi, makula tutulumu, yırtık tipi, yeri ve sayısı, proliferatif vitreoretinopati mevcudiyeti), uygulanan cerrahi işlemler, reoperasyon varlığı ve sayısı, sonuç görme keskinliği çıkarıldı.

Sonuçlar : Tümü erkek olan hastaların yaş ortalaması 35.71 ± 10.02 yıl, ortalama takip süresi 16.41 ± 8.16 ay idi. Hastaların tümünde myopi ve bilateral lens subluksasyonu mevcuttu. Ortalama sferik eşdeğer refraksiyon -10.66 ± 3.57 D idi. Retina dekolmanı 2 olguda bilateraldi. Retina dekolmanı 7 gözde at nalı yırtık, 1 gözde retina dializi, 1 gözde dev retina yırtığından kaynaklanıyordu. Hastaların tümüne çevresel skleral çökertme, pars plana lensektomi ve vitrektomi ameliyatı uygulandı. 2 olguya nüks retina dekolmanı nedeniyle reoperasyon uygulandı. Takip dönemi sonunda 7 gözde retina tamamen, 2 gözde kısmen yatıştı. Sonuç görme keskinliği 2 gözde 0.1, 3 gözde el hareketi, 4 gözde parmak sayma düzeyindeydi.

Yorum : Marfan sendromlu retina dekolmanı olgularında vitreoretinal cerrahi teknikleri ile elde edilen anatomik başarı oranı Marfan olmayan olgulardaki retina dekolmanı cerrahi tedavisinin başarı oranına benzerlik göstermektedir.

ANAHTAR KELİMELELER: Marfan Sendromu, Retina Dekolmanı.

RETINAL DETACHMENT SURGERY IN MARFAN'S SYNDROME

SUMMARY

Purpose : To study retrospectively, the clinical characteristics and the results of surgical treatment of retinal detachment in Marfan's syndrome.

Methods : Charts and operating room records of 9 eyes of 7 patients with Marfan's syndrome who

1. Doç.Dr., Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hast., Ankara.

2. Prof.Dr., Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hast., Ankara.

underwent vitreoretinal surgery for the treatment of retinal detachment were reviewed. Pre and postoperative visual acuity, refraction, biomicroscopy, indirect and biomicroscopic ophthalmoscopy findings (macular status, the extent of retinal detachment, the type and localization of retinal breaks, presence of proliferative retinopathy), surgical procedures, retinal status and follow-up time were obtained.

Results : Mean age of 7 men 35.71 ± 10.02 years. Mean follow-up time was 16.42 ± 8.16 months. All the patients were myopic and mean spherical equivalent refraction was -10.66 ± 3.57 D, and had bilateral lens subluxation. The retinal detachment was bilateral in two cases. Retinal breaks were horse-shoe type in 7 eyes, retinal dialysis in 1 eye and giant retinal tear in 1 eye. All the patients underwent pars plana lensectomy, vitrectomy, encirclement and gas or silicone oil tamponading. 2 cases underwent reoperation. Retina was attached completely in 7 eyes and partially in 2 eyes. Final visual acuity was 20/200 in 2 eyes, hand movement in 3 eyes and finger counting in 4 eyes.

Conclusion : The results of surgical treatment of retinal detachment with vitreoretinal surgical techniques in Marfan syndrome show similarity to the surgical results of retinal detachment in non-Marfan patients. **Ret-vit 2001; 9 : 121 - 125.**

KEY WORDS : Marfan Syndrome, Retinal Detachment.

Marfan sendromu otozomal dominant geçişli kalıtım paterni gösteren, kromozom 15'de fibrillin genlerinin yapısal bozukluğu ile karakterize bağ dokusu hastalığıdır¹. Otozomal dominant geçişin penetransı %100'e yakındır. Marfan sendromunun tahmini sıklığı 1/20000'dir².

Marfan sendromunun klasik bulguları oküler, vasküler ve iskelet sisteminde kendini gösterir. En sık görülen göz bulguları lens dislokasyonu (%60-72) ve miyopi (%30-44)dir²⁻⁴. Marfan sendromu olgularında retina dekolmanı sıklığı %5-11 iken, lens dislokasyonunun eşlik ettiği olgularda retina dekolmanı sıklığı %8-38'e kadar artmaktadır^{5,6}.

Çalışmamızın amacı retina dekolmanı cerrahisi uyguladığımız Marfan Sendromlu olguların klinik özelliklerini ve tedavi sonuçlarını retrospektif olarak incelemektir.

GEREÇ-YÖNTEM

1995-1999 yılları arasında retina dekolmanı cerrahisi uygulanan 1254 hastaya ait hasta

takip dosyaları taranarak Marfan sendromlu 7 olgu çıkarıldı. Marfan sendromu tanısı hastaların bilinen oküler, kardiyovasküler ve iskelet anomalilerinden konulmuştu.

Hastalara ait takip dosyaları ve ameliyathane kayıtları incelendi. Hastaların ameliyat öncesi refraksiyonu, görme keskinliği, biomikroskopik bulguları, göziçi basıncı ölçümleri, indirekt oftalmoskopi ve üç aynalı kontakt lens ile yapılan biomikroskopik fundus inceleme sonuçları (retina dekolmanının yaygınlık derecesi, makula tutulumu, yırtık tipi, yeri ve sayısı, proliferatif vitreoretinopati mevcudiyeti), uygulanan cerrahi işlemler, reoperasyon varlığı ve sayısı, sonuç görme keskinliği, takip süresi tespit edildi.

BULGULAR

Çalışmaya 7 Marfan sendromlu hastanın retina dekolmanı gelişen 9 gözü dahil edildi. Tümü erkek olan olguların yaş ortalaması 35.71 ± 10.02 yıl (en küçük 25, en büyük 51), ortalama takip süresi 16.42 ± 8.16 ay (en kısa 4

ay, en uzun 2 yıl) idi. Retina dekolmanı 1 olguda (olgu 6) künt glob travması sonrası, 1 olguda (olgu 2) pars plana lensektomi sonrasında ortaya çıkmıştı. 1 olguda (olgu 4) diğer göz bilinmeyen nedenle kaybedilmişti. Hastaların tümü ameliyat öncesi dönemde miyopikti ve ortalama sferik eşdeğer refraksiyon -10.66 ± 3.57 D idi. Olguların tümünde bilateral lens subluksasyonu mevcuttu.

Olguların 2'sinde (Olgu 1,5) retina dekolmanı iki taraflıydı. Bu olgularda ikinci gözde retina dekolmanı ortaya çıkması için geçen süre 1 olguda (olgu 1) 12 ay, 1 olguda (olgu 5) 14 ay idi. Olguların tümünde semptomların belirmesinden sonra 4 hafta içerisinde cerrahi uygulama yapılmıştı. Retina yırtığı 1 olguda dev yırtık (olgu 4), 1 olguda 120°'lik retina dializi (olgu 5), diğer olgularda at nalı yırtık şeklindeydi (Tablo 1). Ameliyat öncesi 2 olguda (olgu 2, 6) retina dekolmanı

subtotal ve makula bölgesi tutulmamıştı. Olgu 1'in 2 gözünde ameliyat öncesi PVR evre C-3 saptandı. Olguların tümüne genel anestezi altında çevresel skleral çökertme, lensektomi ve vitrektomi uygulandı. Skleral çökertme materyeli olarak 3 gözde silikon sponj, 6 gözde silikon band kullanıldı. Retina altı sıvı drenajı diatermi ve MVR bıçağı ile oluşturulan retinotomi yerinden yapıldı. 4 gözde (Olgu 1A, 1B, 3, 4) ameliyat sonrası retina tamponadı olarak 1000 cs silikon yağı, 5 gözde C3F8 gazı kullanıldı. 5 gözde retinopeksi yöntemi olarak kriyoterapi ve laser fotokoagülasyon, 4 gözde laser fotokoagülasyon kullanıldı. 3 olguda pupillanın yeterince genişlememesi nedeniyle iris retraktörü kullanılmak zorunda kalındı. 2 olguda (olgu 3,4) PVR nedeniyle nüks retina dekolmanı gelişti. Bu olgulara silikon yağı boşaltılması, membran soyulması ve tekrar silikon yağı tamponadı uygulandı. En son takip

Tablo 1. Hastalara ait ameliyat öncesi klinik özellikler, cerrahi işlem ve anatomik sonuçlar

Olgu	Yaş/cins	Taraf	Yırtık tipi	Makula tutulumu	Cerrahi işlem	Reoperasyon	Anatomik sonuç
1A	36/E	Sağ	AN	+	ÇSÇ,L, V,R,SY	—	Re
1B		Sol	AN	+	ÇSÇ,L, V,R,SY	—	Re
2	48/E	Sağ	AN	—	ÇSÇ,V, R,C3F8	—	Re
3	51/E	Sağ	AN	+	ÇSÇ,L, V,R,SY	+	KRe
4	29/E	Sol	DY	+	ÇSÇ,L, V,R,SY	+	KRe
5/A	29/E	Sağ	D 120	+	ÇSÇ,L,V, R,C3F8	—	Re
5/B		Sol	AN	+	ÇSÇ,L,V, R,C3F8	—	Re
6	32/E	Sağ	AN	—	ÇSÇ,L,V, R,C3F8	—	Re
7	25/E	Sol	AN	+	ÇSÇ,L,V, R,C3F8	—	Re

(AN:At Nalı, DY:Dev Yırtık, D:Dializ, ÇSÇ:Çevresel Skleral Çökertme, L:Lensektomi, V:Vitrektomi, R:Retinopeksi, SY:Silikon Yağı, Re:Rekole, Kre: kısmen Rekole)

muayenelerinde bu 2 olguda alt kadranda, çöktürme önünde kalan periferik retina dekolmanı mevcuttu. Olgu 1 sol gözde silikon yağı boşaltılması esnasında lokalize suprakoroidal hemoraji gelişti ve operasyondan sonra 5 hafta içerisinde kendiliğinden geriledi.

Ortalama 16.42 ay takip sonunda 7 gözde retina tamamen, 2 gözde kısmen yatıştı. 2 olguda ameliyat öncesi ve sonrası düzeltilmiş görme keskinliği 0.1 idi. Ameliyat sonrası görme keskinliği 4 gözde parmak sayma, 3 gözde el hareketi düzeyindeydi (Tablo 2).

TARTIŞMA

Retina dekolmanı Marfan sendromu olgularında %5-38 oranında görülür ve en ciddi göz komplikasyonudur⁷. Marfan sendromunda retina dekolmanı ve retina yırtığı gelişiminde en önemli faktör anormal kollajen yapımına bağlı olarak skleranın patolojik distansiyonu, anormal aksiyel uzunluk ve ekvatoryal çap, zonüler yetersizlik ile ektopik lens hareketi, geniş gözlerde likefiye ve dekol vitreus olarak bildirilmiştir⁸.

Marfan sendromunda sık görülen aksiyel miyopi patolojik skleral distansiyonunun bir so-

nucudur⁸. Dotrelevala'nın⁹ serisinde aksiyel miyopi oranı %85, Abboud'un¹⁰ serisinde %100 olarak bildirilmiştir. Bizim serimizdeki olguların tümü miyopikti ve ortalama sferik eşdeğer refraksiyon -10.66 ± 3.57 idi.

Marfan sendromu otozomal dominant geçişli bir hastalıktır ve her iki cinsde eşit olarak görülür. Bizim serimizdeki olguların tümü erkek idi. Bu durum olası travmanın varlığını akla getirebilir ancak olgularımızın sadece bir tanesinde travma hikayesi mevcuttu. Emad'ın 16 göz içeren retina dekolmanlı Marfan sendromu serisinde olguların sadece 1 tanesi kadın olarak bildirilmiştir¹⁰. Bu durum erkek Marfan olgularında retina dekolmanı sıklığının daha fazla görüldüğünü düşündürmektedir.

Literatürde Marfan Sendromunda retina dekolmanı cerrahisi sonuçlarını bildiren çalışma azdır. Uemura ve ark.¹¹ 1989'da 11 olguluk Marfan Sendromlu retina dekolmanı serisinde anatomik başarı oranını % 89 olarak bildirmişlerdir. Greco'nun¹² 5 hastalık serisinde vitreus cerrahisi teknikleri kullanılarak %100'lük anatomik başarı bildirilmiştir¹². Dotrelevala ve ark.⁹ 18 gözden oluşan retina dekolmanı serisinde olguları PVR ile komplike olanlar ve komplike olmayanlar şeklinde grup-

Tablo 2. Hastalara ait ameliyat öncesi ve sonrası görme keskinliği ve takip

Olgu	Preop.vizyon	Postop.vizyon	Takip süresi (ay)
1 A	IP	EH	18
1B	IP	1.5 m PS	6
2	0.1	0.1	4
3	IP	2 m PS	6
4	IP	EH	24
5A	EH	EH	24
5B	EH	4 mPS	10
6	0.1	0.1	19
7	EH	5 m PS	20

lamışlar ve PVR ile komplike olanlara skleral çökertme ile birlikte vitreus cerrahisi, komplike olmayan retina dekolmanı olgularını ise sadece skleral çökertme ile tedavi etmişlerdir. Komplike olmayan grupta anatomik başarı oranı %89 iken, PVR ile komplike olan grupta %56 olarak bildirilmiştir. Emad ve arkadaşları 16 göz içeren Marfan Sendromlu retina dekolmanı serisinde başarı oranını %75 olarak bildirmişler ve başarısız olgularda, nedenin PVR olduğunu belirtmişlerdir¹⁰. Bizim serimizde %78 gözde anatomik başarı sağlandı. Bizim olgularımızın tümüne çevresel skleral çökertme uygulanmasının nedeni olası görülemeyen yırtıklardan kaynaklanabilecek nöks retina dekolmanı gelişimine karşı önlem amacını taşıyordu.

Sautter¹³ Marfan sendromlu olguların pupilla dilatatör kas hipoplazisi veya aplazisi nedeniyle preoperatif retina muayenelerinin güç olduğunu bildirmiştir. Bu olgularda zor genişleyen pupilla ve ektopik lens varlığı periferik retina muayenesini güçleştirerek bazı yırtıkların tespit edilememesine yol açabilir. Bizim olgularımızın 3'ünde operasyon esnasında iris retraktörü kullanılmak zorunda kalmıldı.

Marfan sendromunda retina dekolmanı %30-42 oranında iki taraflıdır. Bazı serilerde bu oran %69'a çıkmaktadır¹⁰. Bizim serimizde bilateralite oranı %22 idi. Marfan sendromunda retina dekolmanının iki taraflı olma sıklığını yüksek olması diğer göze profilaktik tedavi yapılmasını gündeme getirmiştir¹⁰.

Çalışmamız Marfan sendromunda gelişen retina dekolmanının tedavisinde skleral çökertme ile vitreus cerrahisi uygulamasının Marfan dışı sebeplerden kaynaklanan retina

dekolmanlarındaki cerrahi başarı oranına benzer sonuçlar elde edilebildiğini ortaya koymaktadır.

KAYNAKLAR

1. Tsipouras P, Mastro R, Sarfarazi M ve ark. Genetic linkage of the Marfan syndrome, ectopia lentis and congenital contractual arachnodactyly to the fibrillin genes on chromosome 15 and 5. *New Eng J Med* 1992; 326:905-909.
2. Pyeritz RE, McKusick VA. The Marfan syndrome: diagnosis and management *N Eng J Med* 1979; 300:772-777.
3. Maumenee IH. The eye in the Marfan Syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1981; 93:682-690.
4. Eryılmaz T, Berberler H. Bilateral ön kameraya lens subluksasyonlu bir Marfan sendromu olgusu *T Oft Gaz* 1981; 11:74.
5. Mc Williams WG, Maumenee IH. Retinal detachment in the Marfan syndrome *Am J Med Genet* 1989; 32:239-251.
6. Cross HE, Jensen AD. Ocular manifestations in the Marfan syndrome and homocystinuria. *Am J Ophthalmol* 1973; 75:405-420.
7. Izquierdo NJ, Traboulsi EI, Enger Ch ve ark. Glaucoma in Marfan syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1992; 90:111-122.
8. Evain B, Langlois M, Francois P. Decollement de retine et syndrome de Marfan. *Bulletin des Sociétés d'Ophthalmologie de France* 1986; 86:875-882.
9. Dotrelova D, Karel I Clupkova E. Retinal detachment in Marfan' syndrome Characteristics and surgical results *Retina* 1997; 17:390-396.
10. Abboud EB. Retinal detachment surgery in Marfan Syndrome *Retina* 1998; 18:405-409.
11. Uemera A, Ideta H, Nagasaki H. Retinal detachment in Marfan syndrome *Jpn J Clin Ophthalmol* 1989; 43:711-714.
12. Greco GM, Ambrosino L. Treatment of retinal detachment in Marfan syndrome *Ann Ophthalmol* 1993; 25:72-76.
13. Sautter H. Aplasie des Dilatatör pupillae beim Marfanschen Symptomenkomplex. *Mbl f Augenheilk* 1949; 114:449-453.