

DERLEME REVIEW

Pediyatrik Retina Dekolmanları: Risk Faktörleri, Patogenez, Klinik ve Yönetim

Pediatric Retinal Detachment: Risk Factors, Pathogenesis, Clinical Presentation and Management

*Solmaz AKAR/ ORCID No: 0000-0003-2535-553X

*Prof Dr. İstanbul Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Geliş Tarihi/Received: 24.06.2019 Kabul Tarihi/Accepted: 15.12.2019

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Solmaz AKAR, Valikonağı Nizam Palas No: 28-2, Nişantaşı, İstanbul

Tel./Phone: 0 212 2406238 E-posta/E-mail: solmazakar@gmail.com

ÖZ

Pediyatrik retina dekolmanları seyrek görülmesinin yanında zor olgulardır; erişkin retina dekolmanlarından etiyoloji, anatomik özellikler, tedavi ve prognoz açısından farklılıklar gösterirler. Cerrahi tedavi sonrası anatomik başarı fonksiyonel başarı ile paralel seyretmez. Pediyatrik vitreoretinal cerrah bu tür olgularda başarı elde edebilmek retina dekolmanına neden olan hastalıkların karakteristik özelliklerini bilmesi gerekir. Bu bölümde prematüre retinopatisi (ROP), familial eksudatif retinopati (FEVR), persistan fetal vaskülatür (PFV), konjenital X-e bağlı retinoskizis ve Coats gibi komplike olguların özellikleri ve tedavi yaklaşımları tartışılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Pediyatrik retina dekolmanları, pediyatrik regmatojen retina dekolmanı, prematüre retinopatisi, Coats hastalığı, familial eksudatif vitreoretinopati, persistan fetal vaskülatür.

ABSTRACT

Pediatric retinal detachment is uncommon and challenging disease; it differs from adult detachments in etiology, anatomic characteristics, management and prognosis. The anatomic success, when achieved is frequently not related to a functional recover. To operate, the pediatric vitreoretinal surgeon must understand the characteristics that define diseases, such as retinopathy of prematurity (ROP), familial exudative vitreoretinopathy (FEVR), persistent fetal vasculature syndrome (PFVS), congenital x-linked retinoschisis (CXLRS) and Coats disease. Here we discuss key features of the surgical approach to complicated pediatric retinal detachments.

Keywords: Pediatric retinal detachment, pediatric rhegmatogenous retinal detachment, retinopathy of prematurity, Coats disease, familial exudative vitreoretinopathy, persistent fetal vasculature.

GİRİŞ

Pediyatrik retina dekolmanları (PRD) oldukça seyrek görülür ve tüm retina dekolmanı (RD) olgularının %3.2-%6.6 sını oluştururlar. Pediyatrik gözlerin anatomik ve fizyolojik farklılıkları nedeni ile erişkin yaşta görülenlerle karşılaştırıldığında pediyatrik dekolmanlar oldukça zor olgulardır.^[1,2] Regmatojen retina dekolmanı en sık görülen tip olup bunu traksiyonel ve eksudatif retina dekolmanları takip eder. Görme derecesi genellikle düşük olup makula tutulumu mevcuttur ve cerrahi tedavi sonrası fonksiyonel ve anatomik başarının düşük kalma olasılığı yüksektir. Cerrahi tedavi görmüş hastalar hayat boyu nüks retina dekolmanı, glokom ve katarakt riski taşırlar.^[3]

Anatomik farklılıklara bakacak olursak erişkinlerde vitreoretinal enstrümanlarla göz içine girilen pars plana bölgesi 8.-9. aya

kadar tam gelişemez. Bu nedenle özellikle yenidoğanda vitreoretinal cerrahi için giriş bölgesi erişkinlerden farklı olarak pars plikata olmalıdır. Normal bir yenidoğan vitreusun forme ve sıklığı bir yapısı vardır, hâlbuki birçok pediyatrik hastalıklarda anormal sine-retik ve optik olarak boş olabilir. Vitreoretinal adhezyonlar çocuklarda erişkinlerdekinden daha güçlüdür ve bu da cerrahi olarak arka hyaloid dekolmanı oluşturmada güçlük yaratır. Yenidoğan biyokimyası değişiktir, vasküler endotelial growth faktör (VEGF), insülin benzeri growth faktör1, tümör growth faktör-b ve diğer sitokinler pediyatrik vitreoretinopatilerin progresyon veya stabilizasyonunu etkiler.^[1,2]

Pediyatrik vitreoretinal cerrahın güvenli bir şekilde cerrahi tedavi uygulayabilmesi için tedavi edeceği hastalıkların karakteristik özelliklerini de bilmesi gerekir.

A. PEDIYATRİK REGMATOJEN RETİNA DEKOLMANI

Pediyatrik regmatojen retina dekolmanları (PRRD) oldukça seyrek, insidans 0.38-0.69/100 000 olup tüm RRD olgularının %2-6'sı kadardır. En önemli nedeni travma, miyopi, konjenital gelişimsel anomaliler ve önceden geçirilmiş göz ameliyatlarıdır. Lee ve ark. idiyopatik regmatojen retina dekolmanlarının %76'sında diyaliz saptamışlardır.^[2,4]

Travma: Travmaya bağlı retina dekolmanı erişkinlerden daha sık görülür. Gerek kapalı gerek açık glob travmaları sonrası retina dekolmanı gelişebilir. Periferik retina dejenerasyonu/yırtık veya konjenital anomalilerin varlığında RRD gelişme olasılığı daha fazladır. Açık glob travmalarında retina inkarserasyonu söz konusu olabilir. Olguların yarısında retina dekolmanı ilk muayenede saptanamamaktadır, nedeni retina ve vitreus arası sıkı yapışıklık olması, vitreus lifefaksiyonu ve arka vitreus dekolmanın olmaması retina dekolmanı gelişiminin yavaş olmasıdır.^[3]

Primer cerrahi olarak skleral çökertme uygulanabilir. Vitreoretinal cerrahi uygulanacak olgularda erişkinlerden farklı olarak vitreusun seyrek olarak dekole olduğu ve komple vitrektominin mümkün olamayabileceği bilinmelidir. Ayrıca vitrektomi sonrası vitreus kalıntıları sonradan ağır PVR gelişimini uyurabilir. Skleral çökertme endikasyonları; katarakt olmaması, minimal vitreus hemorajisi ve yırtıkların net olarak saptanabilmiş olmasıdır. Belirgin vitreus opasitesi ve dev yırtık veya arka kadran retina yırtıklarında primer vitrektomi uygulamak gerekir.^[1,2,3]

Miyopi: RRD gelişiminde majör risk faktörüdür. Pediyatrik dekolmanların 1/3'ü miyopiye bağlıdır. Lattice dejenerasyon ve yuvarlak retina yırtığı varlığında total retina dekolmanı gelişimi sıktır. At nalı yırtık daha seyrek. Regmatojen retina dekolmanında skleral çökertme veya primer vitreus cerrahisini araştıran çalışma (SPR-study)^[5] ve diğer birçok başka çalışmaya göre fakik pediyatrik retina dekolmanı olan gözlerde skleral çökertme uygun bir cerrahi yöntemdir. Primer vitrektomi ise arka kutba lokalize yırtıklar, ağır PVR ve ortam bulanıklıkları tablolarında uygulanmalıdır. Pars plana vitrektomiye ilave skleral çökertmenin etkisi tartışmalıdır. Ağır PVR olgularına uygulanabilir.

Yüksek miyopi tablolarında multipl yırtıklarla birlikte posterior stafilom mevcut ise ambliyopi nedeni ile retina dekolmanı geliştiğinde tanısı daha geç konabilmektedir.^[1,2,3]

Konjenital anomaliler: RRD'nin %53'ünü oluştururlar. Bu anomaliler ekseri çocuklarda ve bilateral seyirli görülürler. Bu tür gözlerde PVR daha sıktır, prognoz daha kötüdür ve birden fazla cerrahi girişim gerektirirler. Bu gözlerde ayrıca glob elongasyonuna bağlı miyopi mevcuttur. Periferik retina dejenerasyonları hem miyopi hem de konjenital gelişimsel anomaliler ile birlikte görülebilir. En sık görülen anomaliler: Familial eksudatif vitreoretinopati (FEVR), X- e bağlı retinoskizis, persistan fetal vaskülatür, Marfan sendromu, non- travmatik retina dializi ve Morning Glory sendromu.^[3] Bu hastalıklarda traksiyonel komponent olduğundan ilgili bölümde anlatılacaktır.

PRRD da CERRAHİ TEDAVİ:

PRRD da tedavi erişkinlere benzer: Skleral çökertme, vitrektomi veya kombine skleral çökertme ve vitrektomidir. Episkleral cerrahinin daha az vitreus manipülasyonu ve katarakt oluşumu, silikon uygulananlardaki gibi tekrar girişime gerek olmaması gibi avantajları vardır. Vitrektomi ise PVR tabloları, ortam bulanıklıkları, arka yırtıklar, epiretinal membranlar ve kolobom varlığında avantajlı bir cerrahi yöntemdir. Posttravmatik özellikle açık glob travmalarına bağlı regmatojen retina dekolmanlarında veya konjenital gelişimsel anomalilerle birlikte gelişen dekolmanlarda

genellikle vitrektomi tercih edilmektedir. Episkleral cerrahi ise miyopi veya düşük düzey PVR tablolarına uygulanabilir. Kullanılacak tampon tabloya göre değişmektedir. Gaz tamponadı sonrası pozisyon gereksinimi nedeni ile çocukluk yaşında ekseri gaz yerine silikon tamponad tercih edilmektedir. Ortalama başarı %80'dir. En iyi sonuç miyopik ve hafif hasarlı kapalı glob travmalarında saptanır. Düşük anatomik başarı ise genellikle konjenital -gelişimsel anomalilerin mevcut olduğu tablolarda ve eski dekolmanlarda ortaya çıkar.^[1,3]

B. PEDIYATRİK TRAKSİYONEL RETİNA DEKOLMANLARI

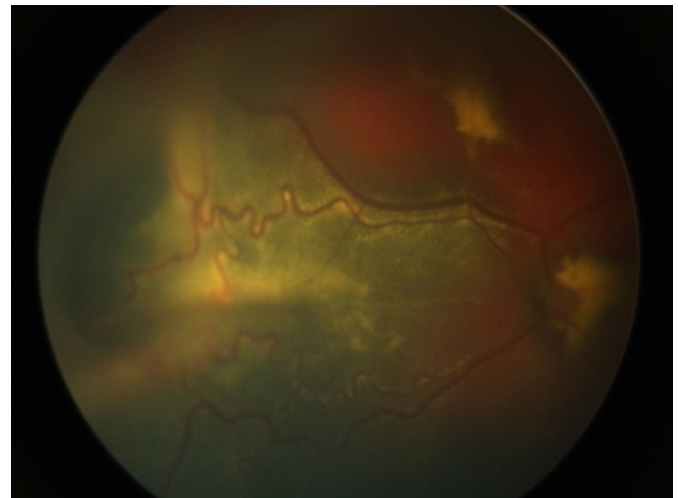
Pediyatrik traksiyonel retina dekolmanları çoğunlukla ROP, FEVR, persistan fetal vaskülatür (PFV) sonrası görülür, Kalıtsal vitreoretinal dejenerasyon inkontinentia veya oküler enflamasyon sonrası gelişebilir.

1. PREMATÜRE RETİNOPATİDE RETİNA DEKOLMANI

Prematüre retinopatisi prematüre bebeklerde görülen vazoproliferatif bir hastalık olup pediyatrik görme kaybının %3 nedenidir.

Enternasyonel ROP sınıflamasına göre Evre 4A dekolman makulayı içine almayan subtotal dekolman, Evre 4B dekolman makulayı içine alan subtotal dekolmandır. Evre 5 dekolman ise total retina dekolmanıdır. Prematüre Retinopati Erken Tedavi Çalışma (ETROP) sonuçlarına göre lazer tedavisine rağmen %9.1 olguda retina dekolmanı gelişebilmektedir. ROP a bağlı retina dekolmanı gelişen gözlerde değişen düzeylerde hyaloidal organizasyon ve preretinal proliferasyon olabilir, ancak bu olguların çoğunda önceden eksudatif ve traksiyonel retina bulguları tespit edilmektedir. Periferik lazer ablasyonu uygulanmış gözde lazer skarları oluştuktan sonra gerçek Evre 5 retina dekolmanı gelişemez. Bu tablolar evre 4b/5 olarak değerlendirilir, çünkü teknik olarak evre 4b olmasına rağmen klinik olarak önceden lazer tedavisi olduğunu bilmedikçe evre 5 den ayrılmaz.^[2]

Predominant eksudatif retina dekolmanı subretinal mesafeye vasküler sızıntı neticesi gelişir. ROP da eksudatif dekolman krioterapi ve lazer fotokoagülasyon sonrasında da ortaya çıkabilir. Predominant traksiyonel retina dekolmanından farkı bol miktarda subretinal sıvının mevcut olup preretinal skatrisyel fibrillerin olmamasıdır. Effüzyona bağlı dekolmanlar medikal olarak ağırsif steroid tedavisi ve sikloplejikle tedavi edilebilir (Resim 1).



Resim 1:ROP da effüzyona bağlı RD

ROP da predominant traksiyonel retina dekolmanları ridge dokusu yüzeyinden başlayıp üzerindeki vitreusa doğru uzanan fibröz proliferasyonlarla karakterizedir. Vitreus tabakaları fibröz dokuların uzanacağı iskele vazifesi görür. Değişik vektörlere doğru; en sık gözün merkezine, optik sinire veya öne lense doğru olmak üzere kontraksiyon meydana gelir. Traksiyonel güçler: 1) Retina içi 2)'Ridge'(tümsek) den lense doğru 3) 'Ridge' den 'ridge' e 4)'Ridge'den silyer cisme 5) 'Ridge' den retinaya 6) Persistan gövde yapısı olarak özetlenebilir.

Cerrahi başarı için mevcut traksiyonel güçlerin önceden tespiti şarttır. ROP dekolman cerrahisinde ilk amaç fibröz proliferasyonların neden olduğu traksiyonların vitrektomi ile temizlenmesidir. Başarılı bir cerrahi ile evre 4A nın evre 4B ye, evre 4B nin evre 5 e gidişi, makula çekintisi önlenir ve görme fonksiyonu korunur. Evre 4A dekolmanlarında cerrahi başarı %74-91^[6,7,8], evre 4B dekolmanlarında ise %62-92^[7,9] evre 5 dekolmanlarında ise %22-48'dir.^[10,11] Evre 5 dekolmanlarında parsiyel rezidüel dekolman sıktır, bu olgularda cerrahi amaç mümkün olduğu kadar traksiyonları serbestleştirmek ve mümkün olduğu kadar çok retina yı yatıştırmak ve stabil bir anatomik sonuç elde etmektir.^[1,2,3]

Prematüre retinopatisinde cerrahi girişim için zamanlama

ROP progresyonu tahmin edilebilir bir çizgide ilerler. İlk bulgular genellikle 32 postmenstruel haftada (PMA) ortaya çıkar ve genellikle ortalama 32. PMA da lazer tedavisi uygulanır. Uygun bir lazer tedavisinden sonra ve ortalama 41.PMA da retina dekolmanı ortaya çıkar. En dramatik tablolar agresif ROP tablolarında ortaya çıkar ki bu tablolar tahmine uymayabilir. Bu gözlerde Zon 1 ve posterior Zon 2 düzeyinde ve plus bulgusundan sonra hızlıca retina neovaskülarizasyonu ve retina dekolmanı gelişir.

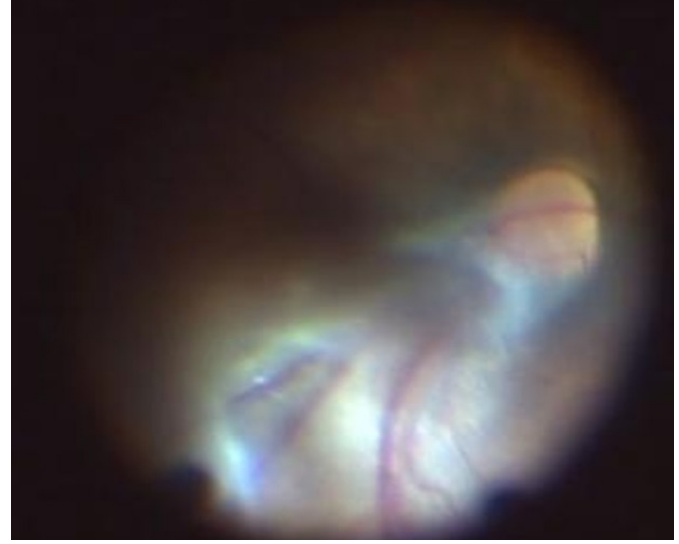
Retinal vasküler aktivite düzeyi retina dekolmanına progresyonunu etkilediğini söyleyebiliriz. Evre 4A döneminde cerrahi tedavi transvitreal proliferatif kondensasyonların ortadan kaldırılmasını sağlar. Bu nedenle vasküler aktivite nedeni ile cerrahi tedavide gecikmemek gerekir. Genel olarak evre 4A döneminde cerrahi tedavi gerekli ise dekolmanın genişlemesine, 4Be ilerlemesine mani olmak için mümkün olduğu kadar erken yapılmalıdır.

Evre 4B ve evre5 de amaç preretinal proliferasyonları temizlemektir. Vasküler aktivite göstergesi olan plus bulgusu ve yoğun neovaskülarizasyon varlığı cerrahi esnasında intraoperatif kanama ihtimalini düşündürür ve bu tür gözlerde çoğunlukla vasküler aktivitenin sakinleşeceği 48-52.PMA'ya kadar beklemek gerekebilir.^[1,2,3]

LENS KORUMALI VİTREKTOMİ

Evre 4A olgularının hepsi evre 4B olgularının çoğuna lens korumalı vitrektomi ile birlikte traksiyonlar serbestleştirilir (Resim 2A -2B).Göze giriş limbusun 0.5mm gerisinden pars plikatadır. İnfüzyonlu ışık probu kullanılarak 2 girişli veya daha çok üçlü girişim ile yapılan vitrektomi sonuçları benzerdir. Arka hyaloidin temizlenmesi sıkı yapışıklık nedeni ile güçtür ancak mümkünse temizlenmesi gerekir. Aksi takdirde retina çekintisi ve foveada distorsiyon oluşturabilir ve uzun süre (40-50 sene) sonrasında bile komplikasyon oluşturabilir. Traksiyon planlarına dikkat edilerek kor vitrektomi yapılır. Özellikle 'ridge' den 'ridge' e , 'ridge' den periferiye , 'ridge' den lense , optik sinir başından' ridge' e uzanan transvitreal vektörlere dikkat edilmelidir. Çoğu olguda cerrahi esnası traksiyonların serbestleştiği, çadır şeklindeki retinanın gevşediği görülür. Disseksiyon tamamlandığında sıvı-hava değişimi yapılabilir, sklerostomiler suture edilir. Cerrahi bitiminde subretinal sıvı kalabilir ancak haftalar veya aylar içerisinde çekilir.

Bazı evre 4A olgularında önde 'ridge' ve silyer cisim arası bantları saydam lense zarar vermeden temizlemek mümkün olmayabilir. Bu tür olgularda MVR ile göze giriş esnası bantlar lens kapsülüne paralel olacak şekilde geriye vizüel eksene paralel olarak kesilebilir. Bu yöntem güvenilir değil ise vitrektomi lensektomi ile kombine edilir. Evre 5 ROP da vitrektomi ile lensektomiye kombine etmek gerekir.^[1,2,3]



Resim 2a: ROP4b olgusu preoperatuar: Üst kadrandaki traksiyon optik sinir ve makulaya çekinti ve dekolman oluşturmaktadır.

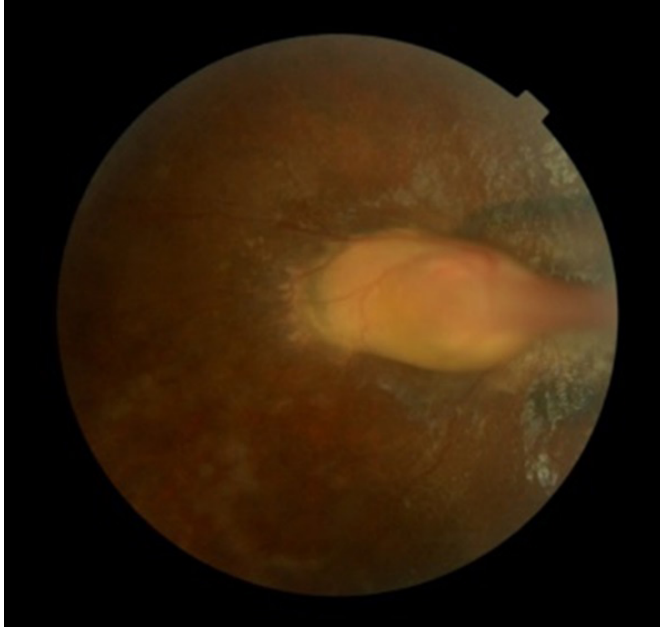


Resim 2b: ROP 4b olgusu postoperatuar: Vitrektomi sonrası traksiyonel membranlar temizlenmiş, retina yatışmış.

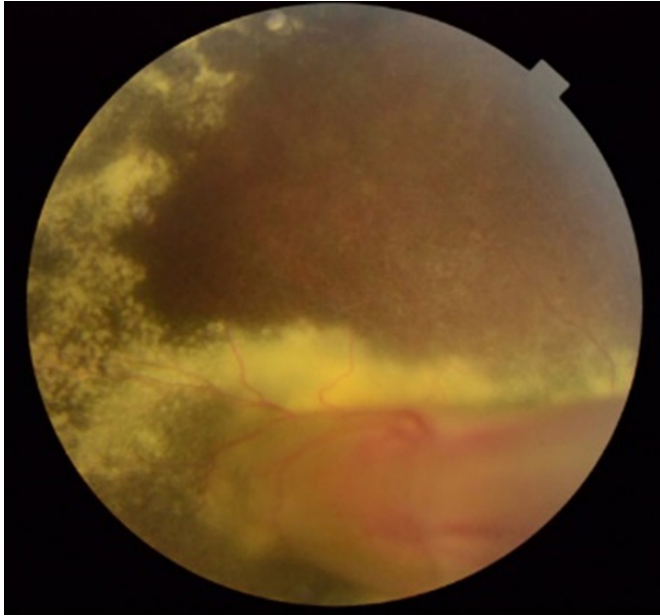
2. FAMILİYAL EKSUDATİF VİTREORETİNOPATİ

Familiyal eksudatif vitreoretinopati (FEVR) aberran periferik retina gelişimi gösteren bilateral seyirli bir hastalıktır. Klinik bulguları periferik avasküler retina, retina neovaskülarizasyonu ile birlikte anormal vaskülarizasyon, subretinal eksudasyon, anormal vitreoretinal yüzey ve retina dekolmanıdır (Resim 3 ve Resim4). FEVR fenotipi ROP a benzer ancak bebekler terminde doğmuş büyük bebeklerdir. FEVR hastalarında Norrie hastalığı geni mu-

tasyonu mevcuttur. Bunun sonucunda Wnt reseptör disregülasyonu söz konusudur. Eksudasyon alevlenmelerine neden olan vasküler endotelial growth faktör (VEGF) yüksekliği mevcuttur. [12,13,14]



Resim3: FEVR e bağlı retina ve optik sinirde traksiyon ve eksudasyon



Resim 4: FEVR de yoğun eksudasyon

Hastalığa ait sistemik bulgular yoktur. FEVR tedavisi ROP tedavisine benzer: Erken dönemde subretinal ve intraretinal eksudasyonuna neden olan avasküler retina periferisinin lazer veya kriokoagülasyonu uygulanır. Anti-VEGF tedavi FEVR de ilave bir tedavi yöntemidir ancak etkisi tartışmalıdır. Eksudasyonları azalttığı yönündeki çalışmaların yanında traksiyonel retina dekolmanı gelişimini bildiren yayınlar da mevcuttur. Traksiyonel retina dekolmanında vitreus traksiyonunu skleral çökertme yöntemi veya vitrektomi ile gevşetilir. Periferik avasküler retinada vitreoretinal

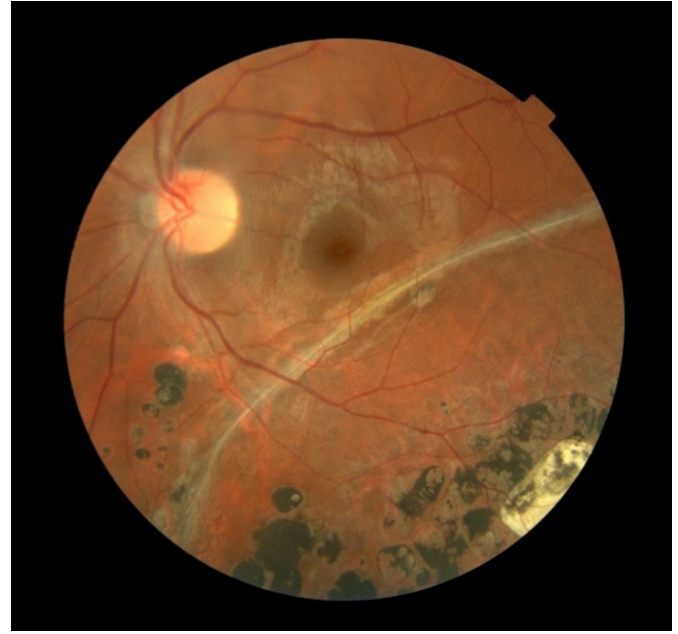
traksiyonlar o kadar güçlü olabilir ki cerrahi esnası kolaylıkla iyatrojenik retina yırtıkları gelişebilir. Bu nedenle retina yüzeyindeki membranların soyulmasında bimanuel teknik tercih edilmelidir. Periferik avasküler retinadan vitreus diseksiyonu güçtür ve başarılı bir şekilde gerçekleştirilemez ise prognosis kötüdür. [1,3]

Eğer hayatın ilk 3 yılında göz semptomatik ise prognosis iyi değildir. Periferik avasküler retinanın lazer fotokoagülasyonuna rağmen çoğu gözde traksiyonel retina dekolmanı gelişebilir. Vitreoretinal cerrahi ile bir miktar görme korunabilir ancak ambliyopi, reproliferasyon ve vitreus hemorajisi düzelmiş görme derecesinin uzun süreli korunmasını engeller. FEVR de profilaktik lazer tedavisinin amacı retina dekolmanı ve sekonder makulada eksudası gelişimini engellemektir. [1,3]

3.KONJENİTAL X E BAĞLI RETİNOSKİZİS

Konjenital X'e bağlı retinoskizis (CX-LRS) anormal Müller hücreleri nedeni ile skizis kavitelerinin oluştuğu kalıtsal retina hastalığıdır. %80-100 olguda bu kaviteler foveada, %50 sinde ise çoğunlukla alt temporal lokalizasyonlu periferik retinadadır. Birlikte ağır görme tehdidine neden olacak vitreus hemorajisi ve retina dekolmanı görülebilir. Vizüel fonksiyon çocukluk çağından erişkin yaşa kadar stabil kalabilir. Ağır tipinde ise 10 yaşından daha erken yaşta büllöz periferik retinoskizis kaviteleri oluşur. [1,15]

Hastalığın başlangıcı 2 şekilde olabilir. Birincisi bebeklik çağında şaşılık ve nistagmus ile başlar; ikincisi okul çağı yaşında zayıf görme derecesi ve okuma güçlüğü ile kendini gösterir.



Resim 5 Skleral çökertme ve lazer uygulanmış retinoskizis olgusu

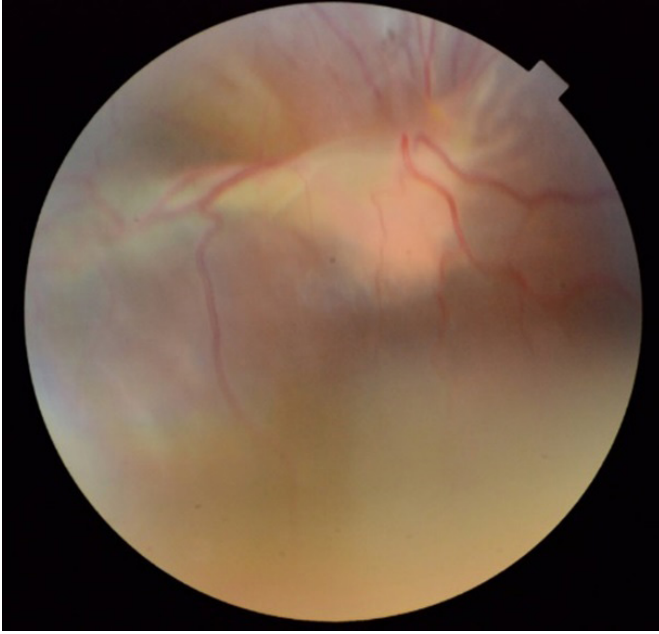
Konjenital retinoskizisde cerrahi girişim belirli şartlarda önerilmektedir: Periferik skizis kavitelerinin büyüyüp makulayı tehdit etmesi, skizis kavitesinin iç duvarının sarkarak makulayı gizlemesi, geniş kavite hemorajisi ile açılmayan vitreus hemorajisi, skizis ile birlikte regmatojen retina dekolman, skizis ile traksiyonel retina dekolmanı veya epimakular membran varlığı. Son çalışmalarda hemorajili veya hemorajisiz büllöz skizis kaviteleri tablolarında vitrektomi önerilmekte ve arka vitreus dekolmanı oluşturulması ile başarılı sonuçlar elde edildiği bildirilmektedir. [15,16,17] Pediatrik

gözde mekanik olarak arka vitreus dekolmanı oluşturmak güçtür, bazı gözlerde vitreus traksiyonunu ortadan kaldırmak için retinoskizis iç duvarını alınmasının gerekli olabileceği bildirilmektedir. Retinoskizis bölgesi zaten absolu skotom oluşturduğu için retinoskizis duvarının alınması görsel ilave bir defekte neden olmayacaktır ancak retina ganglion hücreleri ve internöronların alınması gelecekteki skizis adhezyonu şansını ortadan kaldırır. Ayrıca ön duvara retinotomi uygulanan olgularda ön duvar proliferasyonu ihtimali olabilir. Sıvı drenajı 42 G kanül ile yapılır. Yatışık retina sınırına ve skizis kavitesine uygulanacak lazer retina tabakalarının ayrılmasına engel olur. Postoperatif tamponad için gaz veya silikon yağı kullanılabilir. Pozisyon uygulama güçlüğü

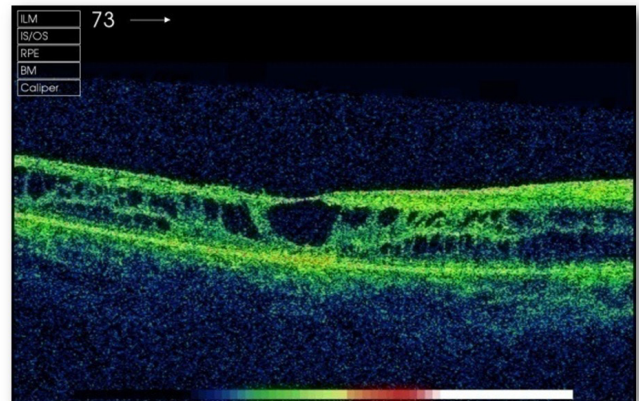
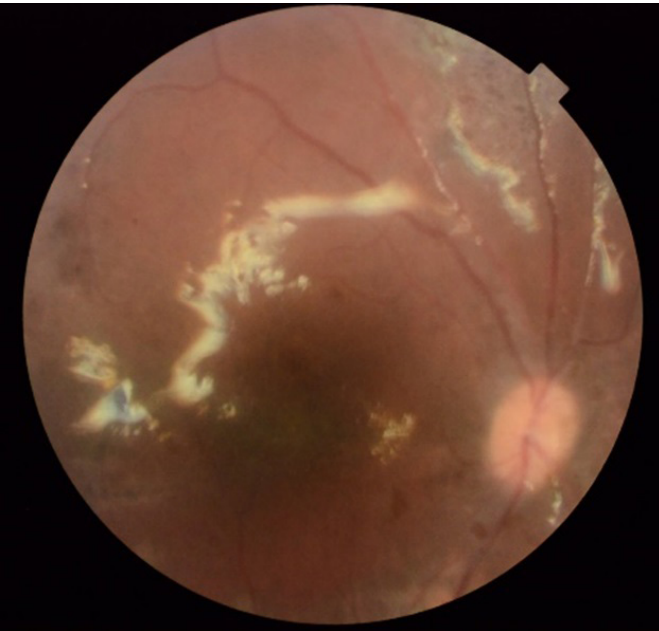
nedeni ile küçük çocuklarda genellikle silikon yağı tercih edilir. Postoperatif retina çoğunlukla yatışmakta ancak fonksiyonel sonuçlar sınırlı kalmaktadır. Görme ancak %53 olguda artmaktadır, en iyi görme 20/50 olarak bildirilmektedir.^[1,2,12]

Periferik skizis alanında iç ve dış duvar deliği oluştuğunda regmatojen retina dekolmanı gelişebilir. Cerrahi prensip dış duvar yırtığını koagüle etmek ve dış duvar yırtığı desteklenebilecek boyut ve lokalizasyonda ise skleral çökertme yapmaktır. Skleral çökertme vitrektomiye göre daha az invaziv olup vitreus bazını destekler (Resim 5).

Skleral çökertme başarısız olur ise internal drenaj ve retinanın yatıştırılması sonrası dış duvar yırtığının lazer ile tedavi imkanı



Resim 6 A-B: 4 yaş, erkek çocuk: sağ göz (6A): ışık hissi, retinoskizis+retina dekolmanı sol göz (6B): 0.05, retinoskizis+traksiyon....sağ PPV



Resim 6D: Aynı olgu makula OCT - retinoskizis kistleri

Resim 6C: Aynı olgu postoperatif, retina yatışık, silikon enjekte edilmiş

sağladığı için vitrektomi önerilmektedir. Diğer vitrektomi endikasyonu traksiyonel retina dekolmanıdır (Resim 6A-D). Bu olgulara skleral çökertme ve vitrektomi kombine edilir. PVR yoksa ve dış duvar yırtığı ekvator önünde ise skleral çökertme uygun bir tedavi yöntemidir, ancak vitreus hemorajisi veya PVR varsa vitrektomi endikasyonu vardır. PVR reoperasyon için en önemli nedendir. Bazı olgulara birden fazla operasyon gerekirken ve PVR a bağlı komplikasyonların geliştiği olgularda ileri vitreoretinal teknikler ile başarı şansı artırılabilir.^[1,2,3,12,14]

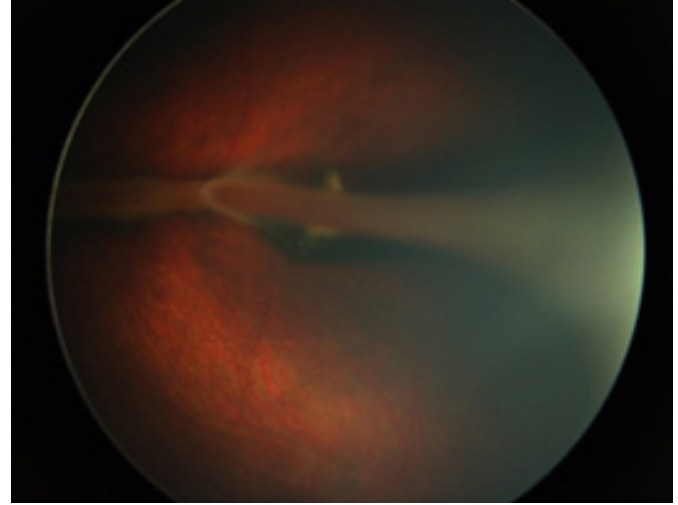
4. PERSİSTAN FETAL VASKÜLATÜR (PFV)

Primer hiperplastik primer vitreus (PHPV) olarak da bilinen persistan fetal vaskülatür(PFV) gözün konjenital anomalisidir ve embriyogenik olarak, primer vitreus ve hyaloid vasküler sistemin gerilemesindeki bozukluk nedeni ile ortaya çıkar. Tipik olarak tek taraflıdır, birlikte sistemik bulgu yoktur, normal miyadında doğmuş bebeklerde gözlenir. Seyrek olarak çift taraflı olgular bildirilmiştir. Ekseri sporadiktir ancak otozomal dominant veya resessif geçiş gösterebilir. PFV 3 tipte kendini gösterir:

1. Ön PFV: En sık görülen şekildir :Retrolental fibrovasküler membran ,uzamış silyer proçes, katarakt mikroftalmi mevcuttur
2. Posterior PFV :Vitreus membranı ve uzantıları, retinal kıvrım, traksiyonel retina dekolmanı, hipoplastik optik sinir,hipoplastik optik sinir ve makula, mikroftalmi mevcuttur.
3. Kombine ön ve arka PFV

Cerrahi tedavi uygulanmayan birçok gözde erken dönemde ağır glom , retina dekolmanı, intraoküler kanama ve/veya ftizis oluşabilmektedir. Enükleasyon gerekebilir. Bu nedenlerle bu komplikasyonları önleyebilmek için özellikle bilateral olgularda ışık hissi mevcut ise gecikmeden vitreoretinal cerrahi önermektedirler. VEP kaydı olamayan, ışık perpsiyonu olmayan, afferent pupilla defekti olan ağır PFV lere cerrahi tedavi uygulanmaz.

Vitrektomi kanül girişi çocuğun yaşına göre değişir. Çoğunlukla mikroftalmik olan PFV li gözlerde ora serrata öne doğru yer değiştirmiştir, pars plana mevcut değildir, bazen de retina ön bölümü direkt pars plikata silyer cisme yapışmıştır. Bu anatomik farklılıklar nedeni ile sklerostomiler mümkün olduğu kadar önden yapılır. Özellikle ultrasonografi ile cerrahi öncesi retina dekolmanının tespit edildiği olgularda sklerostomi için retinaya zarar vermeyecek lokalizasyonların seçimi çok önemlidir. Ora serrata lokalizasyonunda transillüminasyondan yararlanılabilir. Öne yer değiştirmiş olma ihtimali nedeni ile vitreus bazı veya periferik retinanın manipülasyonuna engel olmak için iris kökünden giriş yapanlar mevcuttur ancak bu giriş şekli ağır iris hasarına neden olabilir. Lensektomi sonrası eğer görünen damar var ise diatermi kullanılır vitreus kesicisi ile silyer proçeslere uzanan retrolental membran kesilir. Axial olmayan lens kesafeti tablosunda lens korumalı vitrektomi uygulanır. Bazıları girişte sapın (stalk) hemen kesilmesini önerirler. Kesildikten sonra diatermi ile hemostaz uygulanır .Daha sonra epiretinal membran diseksiyonu ile vitrektomi uygulanır. Sap (stalk) ayırmadan yapılan vitrektomi ve diatermi de lens kapsülü hasarı ve katarakt gelişimi ihtimali fazladır.^[2,3,13]



Resim 7:Posterior PFV olgusu

Traksiyonel retinal fold veya traksiyonel retina dekolmanı olgularında membranların soyulması gerekli olabilir. Saf ön tip-te saydam bir ortam yaratabilme amacı ile katarakt alınmalıdır. Arka PHPV de arka kutup anomalileri nedeni ile görme düşüktür. Ancak gene de arka segment tutulumuna rağmen PHPV cerrahi tedavisi ile fonksiyonel vizüel sonuç alınabilir. Ön ve arka PHPV kombine tipinde vitrektomi uygulananların %71 inde 20/300 veya daha iyi görme elde edilebilir.^[18] Başka bir çalışmada cerrahi sonrası %50 olguda işe yarar bir görme ortaya çıktığı bildirilmiştir.^[19]

Cerrahi sonrası kısa süreli oklüzyon tedavisi gerekir. 2 ay sonra görme artmıyorsa kapatma tedavisi sonlandırılır. İyi bir vizüel rehabilitasyon için erken cerrahi, cerrahi tedavi sonrası kontakt lens ile optik düzeltme ve agresif oklüzyon gereklidir.^[2,3,13]

C. PEDIYATRİK EKSDATİF RETİNA DEKOLMANI

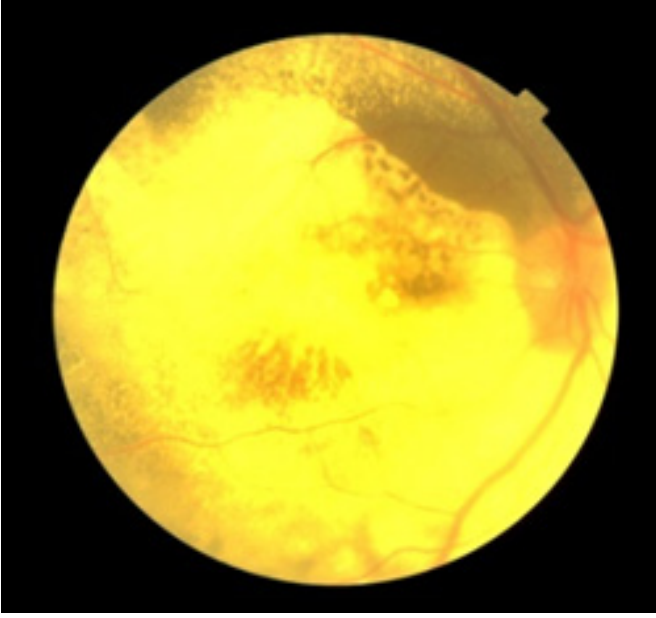
Pediyatrik eksudatif retina dekolmanının en önemli nedenleri Coats hastalığı, tümoral yapılar ve skleritidir. Yukarda anlatıldığı şekilde ROP un bir döneminde de eksudatif retina dekolmanı görülebilir.

COATS SENDROMU

Coats hastalığı idyopatik olup %90 unilateral seyreder. Olguların %90 ı erkeklerde görülür ve hayatın ilk dekadında tanı konur. Eksudatif retinitis ve retinal telenjiyektazilerle karakterizedir. Saküler anevrizmal retinal vasküler dilatasyon ve eksudasyon kliniği oluşturur. Nonperfüzyon ve telenjiyektazik damarlar makula temporalinde belirgindir .Shields sınıflamasına göre Stage1:Telenjiyektazi ; Stage 2:Telenjiyektazi ve eksudasyon (Stage 2A da makula tutulmamış Stage 2B de makula tutulmuş); Stage 3A:Subtotal retina dekolmanı, Stage 3:Total retina dekolmanı; Stage 4:Total retina dekolmanı ve glom Stage 5:Katarakt ve ftizis ile birlikte total retina dekolmanı mevcuttur.^[20]

Hastalıkta kapiller endotel hücrelerinin kan-retina bariyerinin parçalanması damar duvarından plasma sızıntısına, intra- ve subretinal kolesterol eksudaları, hemoraji ve subretinal sıvı birikimine neden olurlar. Eksudatif materyalin makulada birikimi eksudatif makula dekolmanı ve sekonder değişikliklere neden olur.^[2,3,13]

Coats hastalığı tedavi edilmediği tablolarda 5 sene içerisinde %64 retina dekolmanı, %32 sekonder glom gelişir. Fotokoagü-



Resim 8:Coats a bağlı yoğun eksudasyon

Sonuç

Pediyatrik retina dekolmanlarında başarılı bir cerrahi tedavi için özel bu grup pediyatrik hastalıkların anatomi ve biyokimyasını bilmek gerekir. Cerrahi öncesi gerekirse anestezi altında dikkatli bir muayene , gerekirse anjiyografik ve ultrasonografik tetkikler gerekli olabilir. Hastalığı iyi tanımak iyatrojenik hasarları önleyecek ve başarıyı artıracaktır. Dikkatli , konservatif cerrahi yaklaşım pediyatrik olgularda önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Meier P, Wiedermann P. Surgery for pediatric vitreoretinal disorders .(Ryan's Retina) SC Hachar AP, Wilkinson CP, Hinton DR, Sadda SV, Wiedermann P (eds) Elsevier 2018;ch.119:2170-2193
2. Nudleman E, Capone A. Management of complicated vitreoretinal cases in children. (Management of Complicated Vitreoretinal Diseases)Patelli F, Rizzo S (eds), Springer 2015; 21-30
3. Nuzzi R, Lavia C, Spinetta R. Pediatric retinal detachment: a review Int J Ophthalmol 2017; 10(10):1592-16035
4. Lee RW, Mayer EJ, Markham RH .The etiology of pediatric rhegmatogenous retinal detachment:15 years' experience. Eye (Lond) 2008; 22(5):636-640

5. Feltgen N, Weiss C, Wolf S, Ottenberg D, Heimann H; SPR Study Group. Scleral buckling versus primary vitrectomy in rhegmatogenous retinal detachment study (SPR Study): recruitment list evaluation. Study report no. 2. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2007; 245(6): 803-9.
6. Singh R, Reddy DM, Barkmeier AJ, Holz ER, Ram R, Carvounis PE. Long-term visual outcomes following lens-sparing vitrectomy for retinopathy of prematurity. Br J Ophthalmol. 2012; 96(11): 1395-8.
7. Lakhanpal RR, Sun RL, Albini TA, Holz ER. Anatomic success rate after 3-port lens-sparing vitrectomy in stage 4A or 4B retinopathy of prematurity. Ophthalmology. 2005; 112(9): 1569-73.
8. Capone A, Trese MT. Lens sparing vitreous surgery for tractional stage 4A retinopathy of prematurity retinal detachments. Ophthalmology 2001; 108(11): 2068-70
9. Hubbard GB, Cherwick DH, Burian G. Lens sparing vitrectomy for stage 4 retinopathy of prematurity. Ophthalmology 2004; 111(12): 2274-7.
10. Lakhanpal RR, Fortun JA, Chan-Kai B, Holz ER. Lensectomy and vitrectomy with and without intravitreal triamcinolone acetate for vascularly active stage 5 retinal detachments in retinopathy of prematurity. Retina. 2006; 26(7): 736-40.
11. Cusick M, Charles MK, Agrón E, Sangiovanni JP, Ferris FL 3rd, Charles S. Anatomical and visual results of vitreoretinal surgery for stage 5 retinopathy of prematurity. Retina. 2006; 26(7): 729-35.
12. Trese M. Vitreoretinal surgery for retinopathy of prematurity.(Medical Retina)Bandello F, Querques G(eds). EEsaso Course Series.Basel. Karger 2012; vol1: 39-42
13. Meier P. Netzhautablösung im Kindesalter.Klin. Monatsbl Augenheilkd 2019; 236: 74-87
14. Capone A. Pediatric vitreoretinal diseases not associated with prematurity (Medical Retina) Bandello F, Querques G(eds).Esaso Course Series.Basel. Karger 2012; vol1: 58-6376.
15. Wu WC, Drenser KA, Capone A, Williams GA, Trese MT. Plasmin enzyme-assisted vitreoretinal surgery in congenital X-linked retinoschisis: surgical techniques based on a new classification system. Retina. 2007; 27(8): 1079-85.
16. García-Arumí J, Corcóstegui IA, Navarro R, Zapata MA, Berrocal MH. Vitreoretinal surgery without schisis cavity excision for the management of juvenile X linked retinoschisis. Br J Ophthalmol. 2008; 92(11): 1558-60.
17. Ikeda F, Iida T, Kishi S. Resolution of retinoschisis after vitreous surgery in X-linked retinoschisis. Ophthalmology. 2008;115(4):718-722.e1.
18. Dass AB, Trese MT. Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. Ophthalmology. 1999; 106(2):280-4.
19. Alexandrakis G, Scott IU, Flynn HW Jr, Murray TG, Feuer WJ. Visual acuity outcomes with and without surgery in patients with persistent fetal vasculature. Ophthalmology. 2000; 107(6): 1068-72.
20. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. Am J Ophthalmol. 2001; 131(5): 572-83.



Prof. Dr. Solmaz AKAR

Avusturya Lisesi sonrası 1981 de İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesinden mezun oldum . İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'nde ihtisasa başladım, aynı fakültede 1991 de doçent 1997 de profesör oldum. Uzmanlığımndan itibaren kliniğimizin retina biriminde çalışmaktayım. Vitreoretinal cerrahi ile ilgili olarak yurtdışı eğitim gördüm, retina ve vitreoretinal cerrahi ile ilgili çok sayıda yayın yaptım. Yaklaşık 16 yıldır prematüre retinopati bölümünde bebek takipleri ve medikal ve cerrahi tedavilerini uygulamaktayım.