

DERLEME REVIEW**Stafilom ve Kubbe Şekli Makülada Koroid Bozuklukları****Choroidal Disorders in Staphyloma and Dome-Shaped Macula**

Erhan ÖZYOL* / **ORCID No:** 0000-0002-7934-7810, Pelin ÖZYOL* / **ORCID No:** 0000-0002-1526-950X

* Doç. Dr., SANKO Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Geliş Tarihi/Received: 14.06.2020 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.12.2020

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Erhan Özyol, SANKO Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, 27000 Gaziantep, Türkiye **Tel./Phone:** +90 530 1210282 , **E-posta/E-mail:** ozyolerhan@gmail.com

ÖZ

Arka stafilom sıklıkla yüksek miyopik gözlerde göz duvarının sınırlı bir alanda ektazisi olarak tanımlanır. Kubbe şekilli makula (KŞM) sıklıkla arka stafilom alanında optik koherens tomografi ile tespit edilen göz duvarının konveks elevasyonu- dur. Arka stafilom ve KŞM yüksek miyopi olmayan gözlerde de nadiren görülmektedir. Yüksek miyopide aksiyel büyüme sırasında ekvator bölgesinde Bruch membranının (BM) aksiyel yönde genişlemesi ile başlayan süreç ve BM'de oluşan çatlaklar patogeneze rol oynamaktadır. Kubbe şekilli makulanın yüksek miyopi ve arka stafilomu olan gözlerde bir tür kompensasyon mekanizması olduğu düşünülmektedir. Koroid tabakası stafilomda göreceli olarak daha inceyken, KŞM'de daha kalındır. Yüksek miyopinin eşlik etmediği stafilomlu gözlerde koroid kalınlığının normal olduğu bilinmektedir. Tanıda multimodal görüntüleme gerekli olabilir. Optik koherens tomografide vertikal ve horizontal kesitlerin birarada değerlendirilmesi ve kesit uzunluğunun lezyon sınırlarının içinde kalmaması önemlidir. Arka göz duvarı kurvatüründe ve koroid kalınlığında görülen değişimlere dikkat edilmelidir. Stafilomda koroid kalınlığının periferden stafilom sınırına yaklaştıkça kademeli azalması tanıda önemli bir ipucudur. Seröz makula dekolmanı gelişen KŞM'de koroid kalınlığındaki artışın konveks elevasyon alanıyla sınırlı olması santral seröz koryoretinopati ile ayırıcı tanıda dikkate alınmalıdır. Stafilomda skleranın biyomekanik gücünü arttırmaya yönelik çalışmalar devam etmektedir. Komplikasyon varlığında fayda-risk oranı dikkate alınarak aşırı tedaviden kaçınılması iyi bir seçenek olabilir.

Anahtar Kelimeler: Arka stafilom, kubbe şekilli makula, koroid, optik koherens tomografi, yüksek miyopi

ABSTRACT

Posterior staphyloma is described as an ectasia of limited area of the eye wall mostly in highly myopic eyes. Dome-shaped macula (DSM), detected by optical coherence tomography (OCT) is a convex elevation of the eye wall mostly in the posterior staphyloma area. Both posterior staphyloma and DSM are also rarely seen in eyes without high myopia. The process that begins with the axial enlargement of the Bruch's membrane (BM) in the equatorial region during axial elongation and breaks in BM play a role in the pathogenesis. It is thought that DSM may be a kind of compensation mechanism in eyes with high myopia and posterior staphyloma. Choroidal layer is relatively thinner in staphyloma and thicker in KŞM. Multimodal imaging is may be required for diagnosis. In OCT, it is important to evaluate the vertical and horizontal scans together and not to keep scanning area within the lesion boundaries. Attention should be paid to the changes in the posterior eye wall curvature and choroidal thickness. The gradual decrease of choroidal thickness from the periphery to the staphyloma border is an important tip for diagnosis. The fact that the increase in choroidal thickness is limited to the convex elevation area in DSM with serous macular detachment should be considered in differential diagnosis with central serous chorioretinopathy. Studies on increasing the biomechanical power of the sclera in staphyloma are ongoing. It may be a good option to avoid overtreatment in the presence of complications, considering the benefit-risk ratio.

Keywords: Posterior staphyloma, dome-shaped macula, choroid, optical coherence tomography, high myopia

Giriş

Stafilom glob duvarının sınırlı bir alanda ektazisi olarak tanımlanır. Ektazik alan retina, retina pigment epiteli (RPE), koroid ve sklerayı içerir. Stafilom alanının kurvatür yarıçapı stafiloma komşu göz duvarının kurvatür yarıçapından daha küçüktür.^[1,2] Ekvator planına göre ön ya da arka yerleşimli olabilir. Ön yerleşimli olanlar sıklıkla enfeksiyon ya da travma gibi edinsel nedenlere bağlı olarak görülürken, arka yerleşimli olanlar patolojik

miyopi dışında, tilted disk sendromu ya da retinitis pigmentosa gibi konjenital/kalıtımsal nedenler ve daha nadiren enfeksiyon ya da travma gibi edinsel nedenler ile ilişkilidir. Genel olarak bakıldığında arka stafilom patolojik miyopinin ayırtedici bir özelliği olarak kabul edilir.^[3-4]

Kubbe şekilli makula (KŞM) optik koherens tomografide (OKT) makula bölgesinde göz duvarının konveks elevasyonu olarak tanımlanır. Sıklıkla yüksek miyopik gözlerde arka stafilom alanında görülür. Konveks elevasyon alanı retina, RPE, koroid ve

sklerayı içerir. İlk olarak Gaucher ve ark.^[5] tarafından 2008 yılında tarif edilmiştir. Ellabban ve ark.^[6] KŞM'yi kubbe yüksekliğinin horizontal RPE düzlemine göre 50 mikron ya da daha fazla olması şeklinde tanımlamıştır.

Sıklık

Yüksek miyopili gözlerde üç boyutlu magnetik rezonans görüntüleme (3D-MRI) ile yapılan çalışmalarda %12 ile %51 arasında değişen oranlarda arka stafilom görüldüğü bildirilmiştir. Arka stafilom aksiyel uzunluk arttıkça daha fazla görülmeye eğilimindedir.^[7,8] Bununla beraber yüksek miyopili olmayan gözlerde de daha nadiren görülmektedir.^[3-4]

Kubbe şekilli makula özellikle arka stafilomu olan yüksek miyopili gözlerde (aksiyel uzunluğu 26.5 mm ve daha uzun) daha sık görülür. Yapılan çalışmalarda yüksek miyopisi olan hastalarda %10 ile %20 arasında değişen sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir.^[10] Ancak nadiren emetropik ve hipermetropik gözlerde ve çok yüksek miyopisi olmayan çocuklarda da görülmektedir.^[9,10]

Patogenez

Arka stafilom oluşmasında lokal koroidal faktörlerin yanında arkaya doğru genişleyen Bruch membranına (BM) karşı lokal olarak skleranın biyomekanik direncinin azalmasının sorumlu olduğu düşünülmektedir.^[2] Aksiyel büyüme ile birlikte retina, koroid ve sklerada incelmeye görülür ve bu incelmeye stafilom alanında en belirgindir. Stafilom alanında göz duvarı kalınlığında en belirgin azalma koroid tabakasıdır. Ohno-Matsui ve ark.^[11] yüksek miyopisi ve arka stafilomu olan gözlerin %86'sında koroidin ölçülemeyecek kadar ince olduğunu bildirmiştir. Arka stafilomu olan ve olmayan yüksek miyopili gözlerde OKT-anjiyografi ile yapılan çalışmada arka stafilomlu olgularda koryokapillaris kan akımının ve subfoveal koroid kalınlığının daha az olduğu tespit edilmiştir. Aynı çalışmada arka stafilomu olan gözlerde retina tabakaları daha ince olmasına rağmen, retina kan akımının arka stafilomu olmayan gözlerle benzer olduğu bildirilmiştir.^[12] Yapılan histolojik ve klinik çalışmalarda arka stafilom alanında sklerada da incelmeye olduğu ve bunun kolajen fibrillerdeki yapısal değişikliklere bağlı olduğu gösterilmiştir.^[13]

Göz duvarında yapısal değişimler ve stafilom gelişimi ile ilgili farklı hipotezler öne sürülmüştür. Aksiyel büyümenin esas olarak ekvator bölgesinde başladığı bilinmektedir. Aksiyel büyüme sırasında ekvator bölgesinde BM'nin aksiyel yönde genişlemesi ekvator gerisindeki BM'nin arka kutba doğru yer değiştirmesine ve arka kutupta koroid ve skleraya bası etkisi oluşturmaya neden olur. Skleranın geriye doğru esnemesi daha sınırlı gerçekleştiğinden dolayı koroid tabakası BM ile sklera arasında sıkışır ve sonuçta koroidde incelmeye görülür. Bu süreç sırasında sklerada biyomekanik direncin daha zayıf olduğu bölgeler ise stafilom gelişimi için riskli alanlardır.^[2,5] Farklı bir çalışmada ise koroidin aşırı derecede incelmesinin hem skleranın iç tabakalarında beslenme sorunları oluşmasına hem de koroidin sklera için tampon görevini yeterince yerine getirememesine neden olabileceği ve sonuçta göz içi basıncının da etkisiyle stafilom oluşumuna eğilimin artabileceği öne sürülmüştür.^[11]

Yüksek miyopi ve stafilomu olan gözlerden farklı olarak, yüksek miyopinin eşlik etmediği stafilomlu gözlerde koroid kalınlığının normal olduğu bilinmektedir. Bu durum yüksek miyopisi olmayan gözlerde stafilom gelişimi ile ilgili farklı mekanizmaların olabileceği ihtimalini akla getirmektedir. Toksoplazma retinokoroidal skar ve koroidal osteoma gibi yüksek miyopisi olmayan olgularda stafilom varlığı bu olgularda görülen BM hasarı ile açık-

lanabilir.^[14,15] Hayvan çalışmalarında BM-koroid kompleksinin 82 mmHg'ya kadar dayanıklı olduğu ve bütünlüğünü koruduğu gösterilmiştir. BM-koroid kompleksinin biyomekanik dayanıklılığının diğer oküler dokularla karşılaştırılabilir seviyede ya da daha yüksek olması göz küresine şeklinin verilmesinde önemli bir faktör olduğu görüşünün ortaya çıkmasına neden olmuş ve hasarında glob duvarında stafilom gelişimine zemin hazırlayabileceği hipotezi öne sürülmüştür.^[16]

Kubbe şekilli makulanın patogenezi henüz tam olarak bilinmemekle beraber yüksek miyopili gözlerde ilerleyen yaşla beraber artan aksiyel uzunluk ve arka stafilomun ilerlemesiyle tetiklenen bir komplikasyon olduğu görüşü yaygındır. Farklı bir bakış açısıyla aksiyel uzunluk ve arka stafilomun ilerlemesi sırasında özellikle BM çatlağı olan gözlerde skleranın daha fazla geriye doğru esnememesi nedeniyle ortaya çıkan bir tür kompanzasyon mekanizması olabilir.^[17] Literatürde yüksek miyopili gözlerde miyopinin azaltılması ya da görüntünün netleştirilmesi için bir adaptasyon mekanizması olabileceği görüşü üzerinde de durulmaktadır.^[10,18,19]

Kubbe şekilli makula bir OKT tanısı olup OKT teknolojisinde ilerlemeyle beraber arka göz duvarında meydana gelen yapısal değişiklikler ve KŞM-arka stafilom ilişkisi daha net değerlendirilebilmektedir. Literatüre genel olarak bakıldığında yüksek miyopili gözlerde KŞM alanında sklerada ve koroidde lokalize kalınlaşma olduğu ve koroid kalınlığının elevasyonun pik yaptığı noktada en yüksek olduğu görülmektedir.^[19,20] Koroidin daha kalın olması, etkilenen alanda BM'nin bası etkisinin azalmasına bağlı olabilir ve bu durum da kompanzasyon olasılığını akla getirmektedir. Viola F ve ark.^[21] seröz makula dekolmanı (SMD) gelişen KŞM olgularında koroid kalınlığı, sklera kalınlığı ve konveksite yüksekliğinin SMD olmayan olgulara göre daha fazla olduğunu ve bu üç parametre arasında pozitif korelasyon olduğunu bildirmiştir. Bununla birlikte SMD olan KŞM olgularında koroiddeki kalınlık artışı santral seröz koryoretinopatide (SSR) görülen kalınlık artışına göre hem daha azdır, hem de SSR'de görülen difüz kalınlaşmanın aksine lezyon alanıyla sınırlıdır.^[10,19,21] OKT-anjiyografi ile yapılan sınırlı sayıda çalışmada ise SMD olan KŞM olgularında santral koroidal kan akımının SMD olmayan olgulara göre daha fazla olduğu tespit edilmiştir.^[22] Farklı çalışmalarda KŞM alanında retina tabakaları da değerlendirilmiş ve retina tabakalarının normal olduğu ancak SMD, koroid neovasküler membran (KNVM), makula deliği, foveaskizis, RPE atrofi ve pigment epitel dekolmanı gibi komplikasyonlar geliştiğinde retina tabakalarının etkilenebileceği bildirilmiştir.^[23,24] Kubbe şekilli makulada SMD gelişimi ile ilgili olarak üzerinde en çok durulan görüş skleral kalınlık artışına bağlı koroide bası artışı, koroidde ortaya çıkan vasküler değişiklikler ve RPE disfonksiyonudur.^[19,21,24] KNVM gelişimi ise hem miyopi (tip 2 KNVM) hem de kalın koroid ile ilişkili (tip 1 KNVM) olabilir.^[25]

Kubbe şekilli makula komplet ya da inkomplet formlarda görülebilmektedir. Fang Y ve ark.^[17] yüksek miyopili gözlerde BM defekti ile KŞM ilişkisini değerlendirmiş ve KŞM komşuluğunda tespit edilen BM çatlaklarının patogenezi de rol oynayabileceğini bildirmiştir. Özellikle stafilom alanında çoklu BM çatlaklarının santralde intakt BM bırakacak şekilde komplet-yuvarlak KŞM formasyonunu oluşturduğu belirtilmektedir. Ellabban ve ark.^[6] ise yüksek miyopisi ve arka stafilomu olan gözlerin bazılarında arka stafilom alanı içinde düzensiz/asimetrik skleral incelmeye bağlı iki konkav yüzeyin görüldüğünü, bu konkav yüzeylerin arasında oluşan band şeklinde horizontal ridge alanlarının vertikal OKT kesitlerinde tespit edilen inkomplete KŞM formasyonu olduğunu bildirmektedir.

Kubbe şekilli makula ve arka stafilom ilişkisini inceleyen ça-

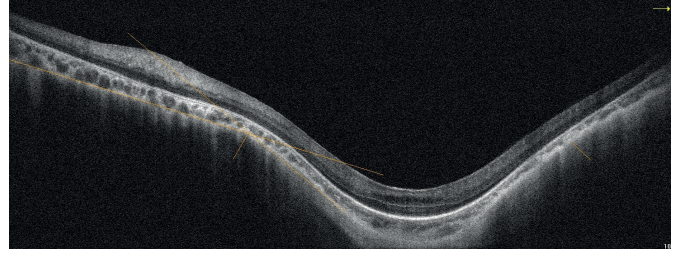
lışmalarda ise arka stafilomun KŞM oluşmasını ve yerleşimini etkileyen önemli bir faktör olduğu görülmektedir. Dai ve ark.^[18] arka stafilom olgularında arka segmentte görülen morfolojik değişikliklerle ilişkili olarak KŞM'nin horizontal-oval, band ve yuvarlak şekilde farklı formasyonlarda olduğunu bildirmiştir. Aynı çalışmada KŞM'nin çoklu stafilom alanlarının arasında, tek stafilom alanının sınırında ve stafilomun içinde olacak şekilde farklı lokalizasyonlarda olduğu vurgulanmaktadır.

Bununla beraber arka stafilom olmayan gözlerde de KŞM varlığı gösterilmiştir. Yüksek miyopisi olan gözlerde ultra geniş alan OKT ile yapılan bir çalışmada KŞM'nin yaklaşık yarısına yakınında (%45) arka stafilom olmadığı görülmüştür. Kubbe şekilli makulanın arka stafilomu olmayan yüksek miyopik gözlerde ortaya çıkma eğiliminde olması patolojinin bir arka skleral kurvatür anormalliği olduğunu düşündürmektedir.^[26]

Tanı-Görüntüleme

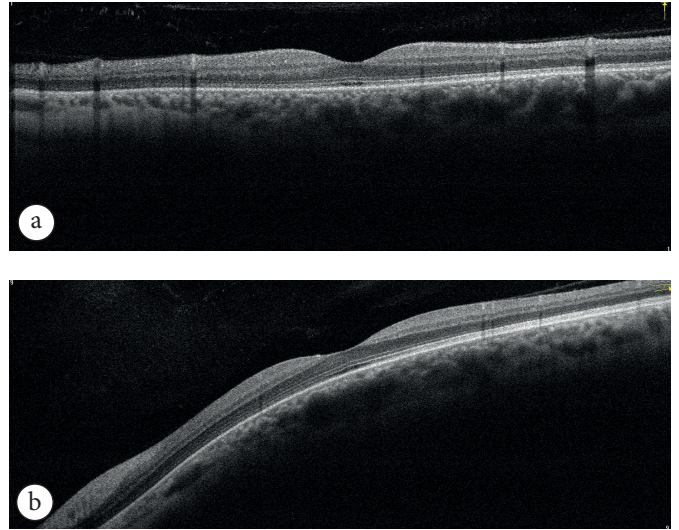
Yapılan çalışmalarda arka stafilom tespitinde geleneksel 50 derece fundus kamera, geniş açılı fundus görüntüleme, ultrasonografi (USG), MRI, 3D-MRI, OKT, ultra geniş alan swept-source OKT (UWF SS OKT) kullanılmıştır (Resim 1a-c). Ancak çoğu stafilomun geniş boyutta olması geleneksel 50 derece fundus kamera ve OKT'nin kullanımını sınırlandırmaktadır. OKT kesitlerinin stafilom alanının içinden geçmesi incelenen alanın normal olarak değerlendirilmesine neden olabilir. Geniş açılı fundus görüntüleme ile geniş stafilomların tespiti mümkün olmakla birlikte üç boyutlu bir görüntü sağlayamaması önemli bir dezavantajdır. Bununla birlikte renkli görüntülerde stafilom sınırında pigment değişikliklerinin görülmesi tanı için önemli bir ipucu sağlar.^[8,27] 3D-MRI ile göz küresinin şekli farklı açılardan üç boyutlu olarak değerlendirilebilmekte ve farklı büyüklük ya da yerleşimdeki stafilomların tespiti mümkün olabilmektedir. 3D-MRI'nin avantajları yanında cihazın temini, maliyeti ve geniş hasta popülasyonunda rutinde kullanılması ile ilgili uygulama zorlukları dikkate alınması gereken dezavantajlarıdır.^[8,28] UWF SS OKT geniş stafilomların tespitini sağlamakla beraber retina ve optik sinirdeki patolojileri de değerlendirmeye olanak sağladığı için mevcut yöntemler içinde en ideal gibi görünmektedir. Yüksek miyopili gözlerde arka göz duvarı kurvatürünün artmış olması ya da kurvatür yarıçapının azalmış olması bazen stafilom olarak yanlış yorumlanabilir. Optik koherens tomografide koroid-sklera bileşke hattı takip edilerek arka göz duvarı kurvatüründe stafilom alanında geriye doğru olan yön değişikliği tespit edilmelidir. Ayrıca stafilomda koroid kalınlığının periferden stafilom sınırına yaklaştıkça kademeli azalması tanıda önemli bir ipucudur (Resim 2).

Kubbe şekilli makula genellikle asemptomatik olmakla birlikte SMD ve KNVM geliştiğinde görme azlığı ya da metamorfopsiye neden olabilir. Kubbe şekilli makula tanısı rutin oftalmolojik

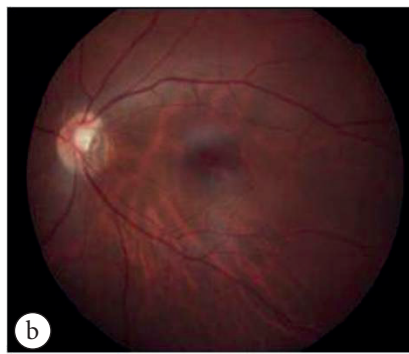
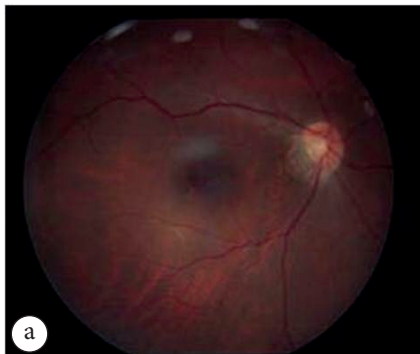


Resim 2: Dar maküler stafilom. Koroid-sklera bileşke hattının stafilomun başladığı noktada geriye doğru yön değiştirdiği görülmektedir (kesişen sarı çizgiler). Koroid kalınlığı periferden stafilom sınırına yaklaştıkça kademeli azalmakta, stafilom kenarından arka kutba doğru kademeli artmaktadır.

muayene sırasında ya da klinik şüphe halinde OKT ile konulur. Ancak tanının atlanmaması için hem vertikal hem de horizontal düzlemden geçen yeterli uzunlukta kesitler alınmalıdır. Horizontal-oval şekilli bir KŞM'de horizontal OKT kesitleriyle ya da vertikal-oval şekilli KŞM'de vertikal OKT kesitlerinde incelenen alan normal olarak değerlendirilebilir (Resim 3a, b). Benzer şekilde alınan kesit uzunluğu lezyon sınırları içinde kalırsa incelenen alan normal olarak değerlendirilip, tanı atlanabilir.^[2] Farklı düzlemlerden geçen ve yeterli uzunluktaki OKT kesitlerinde koroid-sklera bileşke hattı takip edilerek arka göz duvarı kurvatüründeki öne doğru yön değişikliği tespit edilmelidir. Ayrıca KŞM alanında retina pigment epitelinin en derin olduğu iki noktadan teğet geçen horizontal düzlemin uzunluğu ölçülerek KŞM'nin genişliği, hori-

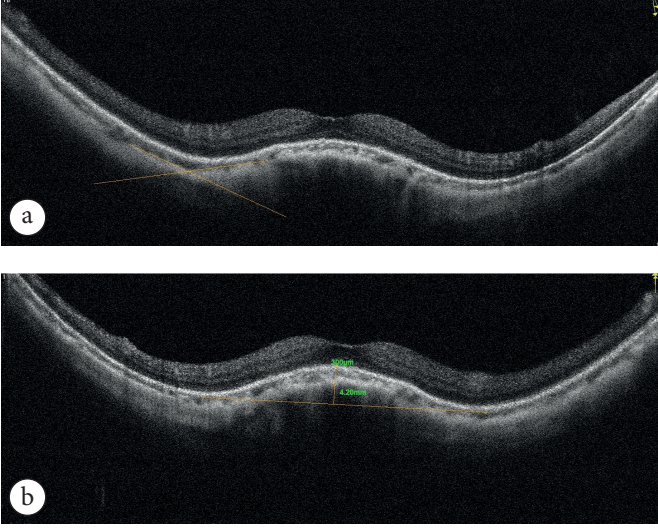


Resim 3: Vertikal-oval kubbe şekilli makula(KŞM). (a) Optik koherens tomografide vertikal kesitte makula konturu normal olarak izlenirken, (b) Horizontal kesitte KŞM görülmektedir.



Resim 1: Tilted disk sendromu. (a),(b) Yüksek miyopi olmayan olguda sağ ve sol göz renkli fundus fotoğrafında tilted disk görünümü. Posterior stafilom görülmemektedir. (c) Magnetik rezonans görüntülemesinde her iki gözde stafiloma bağlı anormal arka göz duvarı kurvatürü.

zontal düzlem ile RPE'nin en yüksek olduğu nokta arasındaki vertikal uzunluk ile KŞM'nin yüksekliği belirlenebilir (Resim 4a,b).



Resim 4: Kubbe şekilli makula. (a) Koroid-sklera bileşke hattının kubbe şekilli makulanın başladığı noktada öne doğru yön değiştirdiği görülmektedir (kesişen sarı çizgiler), (b) Retina pigment epitelinin (RPE) en derin olduğu noktalardan teğet geçen horizontal düzlemin uzunluğu KŞM'nin genişliğini, horizontal düzlem ile RPE'nin en yüksek olduğu nokta arasındaki vertikal uzunluk KŞM'nin yüksekliğini gösterir. Resimdeki olguda KŞM'nin genişliği 4.2 mm iken yüksekliği 300 mikrondur.

Kubbe şekilli makula SMD, KNVM, ve pigment epitel dekolmanına neden olabileceği için bahsi geçen kliniklerin varlığı da ayrıca tanıda zorluklara neden olabilmektedir. Ancak KŞM de skleral ve koroidal değişikliklerin KŞM alanıyla sınırlı olması, eşlik eden miyopik değişikliklerin varlığı, arka stafilm ile olan ilişkisi, doğru yerden geçen OKT kesitlerinin doğru yorumlanması ve gerektiğinde OKT-anjiyografi, flöresein anjiyografi, indosiyanin yeşili anjiyografi ve USG'den faydalanılması ayrıntı tanıda önem arz etmektedir.^[2]

Sınıflama

Curtin^[1] 1977 yılında patolojik miyopide görülen arka stafilmoları stereoskopik fundus görüntülerine göre 5 primer ve 5 kombine tip olmak üzere toplam 10 alt gruba ayırmıştır. Primer stafilmolar yerleşim yerlerine göre arka kutup (tip 1), makula (tip 2), peripapiller (tip 3), optik disk nazalı (tip 4) ve optik disk inferioru (tip 5) şeklinde sınıflandırılırken, kombine tip primer stafilmolar tiplerinin kombinasyonlarından ya da sıklıkla tip 1'in kompleks varyasyonlarından oluşmaktadır.

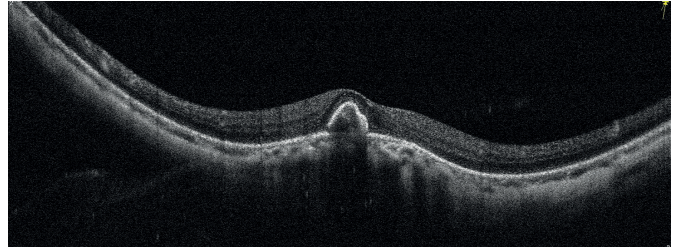
Ohno-Matsui^[7] 2014 yılında mevcut sınıflamayı modifiye etmiş ve Curtin sınıflamasındaki kombine tip stafilmoları (tip 6-10) tip 1'in içine dahil etmiştir. Yeni modifiye sınıflamada stafilmolar yerleşim yeri ve genişliğine göre geniş maküler (tip 1), dar maküler (tip 2), peripapiller (tip 3), nazal (tip 4), inferior (tip 5) ve diğerleri (tip 6) şeklinde 6 alt gruba ayırmıştır. Mevcut stafilmolar tiplerinden en sık görülen geniş maküler tip olup (%74), bunu dar maküler tip takip etmektedir (%14).

Kubbe şekilli makula kubbenin RPE düzlemine göre yüksekliği ve şekline göre farklı şekillerde sınıflandırılmıştır. Fajardo ve ark.^[23] kubbenin yüksekliğine göre düşük (50-350 mikron), orta (351-650 mikron) ve yüksek (650 den büyük) şeklinde 3 gruba ayırırken, Caillaux ve ark.^[29] kubbenin şekline göre horizontal-oval, vertikal-oval ve yuvarlak şeklinde 3 gruba ayırmıştır. Görülme sıklığı azalan sırayla horizontal-oval tip (%62), yuvarlak tip (%20.8) ve vertikal-oval tip (%16.7) şeklinde bildirilmiştir.

Komplikasyonlar

Ohno-Matsui^[7] arka stafilmolu miyopik gözlerde arka stafilmolu olmayan miyopik gözlerle karşılaştırıldığında görme keskinliğinin daha düşük olduğunu ve fokal koriorietal atrofi ve miyopik koroidal neovaskülarizasyon gibi miyopik maküler komplikasyonların daha yaygın görüldüğünü bildirmiştir.

Kubbe şekilli makula ile ilişkili en önemli komplikasyon SMD'dir. Seröz makula dekolmanı gelişiminde KŞM yüksek miyopiden bağımsız bir risk faktörü olarak değerlendirilebilir. Kubbe şekilli makula ile birlikte ayrıca KNVM, PED ve pigment epitel anormallikleri görülebilir (Resim 5). Koroid neovasküler membran gelişimi direkt yüksek miyopi ile ilişkili gibi görünmekle beraber KŞM komşuluğunda olası BM rüptürünün etkisi göz önünde bulundurulmalıdır. Bahsi geçen komplikasyonlar dışında makula deliği, foveaskizis ve ektrafoveal skizis, epiretinal membran ve vitreomaküler traksiyon gibi komplikasyonlar yüksek miyopi ile ilişkili olarak değerlendirilmektedir. Miyopinin aksine, KŞM varlığı bazı durumlarda komplikasyon gelişimi ya da ilerlemesini engelleyici yönde davranmaktadır. Literatürde KŞM olgularında makula deliği ile ilişkili retina dekolmanı gelişimine rastlanmaması bu argümanı desteklemektedir. Kubbe şekilli makulanın makula deliği bölgesinde muhtemel maküler çökertme-benzeri etkide bulunması bu koruyucu etkiyi açıklayabilir. Benzer şekilde KŞM varlığı yüksek miyopi ve stafilmolu varlığında görülen gerilme kuvvetinin neden olduğu foveal retinoskizis gelişimine karşı ters yönde kuvvet uygulayarak koruyucu rol oynamaktadır. Ancak parafoveal alan ya da KŞM komşuluğunda bu koruyucu etki azalmakta ve bu bölgeler ektrafoveal skizis gelişimine karşı hassas hale gelmektedir. Bu anlamda KŞM'nin yüksekliğinin ya da dikliğinin artması bu riski arttırmaktadır.^[9,30]



Resim 5: Yüksek miyopi ve kubbe şekilli makulada koroid neovasküler membran nedeniyle tedavi edilmiş olguda pigment epitel dekolmanı görünümü

Tedavi

Tedavide ideal olan stafilmolu ile ilişkili komplikasyonlar gelişmeden önce stafilmoma yönelik önleyici tedavi seçenekleridir. Hayvan çalışmalarında skleraya cilt fibroblast transplantasyonu ile skleral rejenerasyon ve skleral kolajen çapraz bağlama (cross-linking) yöntemleri ile skleranın biyomekanik gücü artırılarak miyopinin ilerlemesinin engellendiği bildirilmiştir.^[31,32] Ancak bahsi geçen yöntemlerin arka stafilmolu gelişimini önlemedeki etkinliği ya da yerleşim yeri göz önüne alındığında arka stafilmolu gözlerde uygulanabilirliği ile ilgili henüz yeterli çalışma mevcut değildir. Koroid neovasküler membran için anti-vasküler endotelial büyüme faktörü (anti-VEGF) enjeksiyonu ve miyopik traksiyonel makülopati için vitrektomi ameliyatı yapılabilmektedir. Ayrıca miyopik maküler deliğe ikincil oluşan retina dekolmanı, miyopik maküler retinoskizis ve foveal retina dekolmanı gibi komplikasyonlara yönelik kolajen çapraz bağlama ile güçlendirilmiş human donör skleranın makula bölgesine implantasyonu ile olumlu sonuçlar elde edildiği bildirilmektedir.^[33] Arka stafilmolu gözlerde

maküler çökertme implantları ile stafilomun düzleştirilmesi cerrahi seçenekler arasında olmakla birlikte uzun dönem sonuçlar bilinmemektedir.^[34]

Kubbe şekilli makulada görme prognozu sıklıkla stabil olma eğiliminde olup, komplikasyon varlığında uygulanacak tedavilere ait riskler de dikkate alındığında aşırı tedaviden kaçınılması daha iyi bir seçenek olabilir. Seröz makula dekolmanı tedavisinde henüz geniş kabul görmüş bir tedavi modalitesi olmamakla beraber literatürde olgu sunumu ya da olgu serileri şeklinde intravitreal anti-VEGF/ steroid enjeksiyonları, lazer fotokoagülasyon, fotodinamik tedavi, topikal karbonik anhidraz inhibitörleri ve mineralokortikoid reseptör antagonistlerini içeren farklı tedavi seçenekleri denenmiş ve farklı sonuçlar bildirilmiştir^[2]. Genel olarak anti-VEGF tedavinin KNVM olmaması durumunda etkili olmadığı görüşü hakimdir. Koroidal neovaskülarizasyon gelişen olgularda anti-VEGF tedavisi ile KŞM olan ve olmayan miyopik gözlerde benzer anatomik ve fonksiyonel sonuçlar alındığı bildirilmiştir.^[35] Diğer komplikasyonların varlığında mümkün olduğunca gözlem/takip seçeneği ön planda düşünülmelidir. Cerrahi gerekliliğinde ise yüksek miyopili olgulardaki cerrahi prensiplerin kullanılabilceği bildirilmektedir.^[36]

SONUÇ

Sonuç olarak; arka stafilom ve KŞM'nin yüksek miyopi dışında da nadiren görülebileceği unutulmamalıdır. Optik koherens tomografide vertikal ve horizontal kesitlerin bir arada değerlendirilmesi ve kesit uzunluğunun lezyon sınırlarının içinde kalmaması, mümkünse ultra geniş alan swept-source OKT kullanılması önemlidir. Optik koherens tomografide koroid-sklera bileşke hattı izlenerek arka göz duvarı kurvatür değişimleri incelenmeli ve kurvatür boyunca koroid kalınlığındaki değişiklikler tespit edilmelidir.

Kaynaklar

1. Curtin BJ. The posterior staphyloma of pathologic myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1977;75:67-86.
2. Ohno-Matsui K, Jonas JB. Posterior staphyloma in pathologic myopia. *Prog Retin Eye Res.* 2019;70:99-109.
3. Özyol E, Özyol P, Duman R. Tilted Disc Syndrome in Two Siblings of Different Sexes: Case Report. *Türkiye Klinikleri J Ophthalmol.* 2014;23(1):57-59.
4. Smirnov VM, Marks C, Drumare I, Defoort-Dhellemmes S, Dhaenens CM. Severe retinitis pigmentosa with posterior staphyloma in a family with c.886C>A p.(Lys296Glu) RHO mutation. *Ophthalmic Genet.* 2019;40(4):365-368.
5. Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen SY, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008; 145(5):909-914.
6. Ellabban A.A, Tsujikawa A, Matsumoto A, Yamashiro K, Oishi A, Ooto S, et al. Three-dimensional tomographic features of dome-shaped macula by swept-source optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol.* 2013; 155(2):320-328.
7. Ohno-Matsui K. Proposed classification of posterior staphylomas based on analyses of eye shape by three-dimensional magnetic resonance imaging and wide-field fundus imaging. *Ophthalmology.* 2014;121(9):1798-1809.
8. Guo X, Xiao O, Chen Y, Wu H, Chen L, Morgan IG, et al. Three-dimensional eye shape, myopic maculopathy, and visual acuity: the zhongshan ophthalmic center-brien holden vision institute high myopia Cohort study. *Ophthalmology* 2017; 124(5):679-687.
9. Kumar V, Verma S, Azad SV, Chawla R, Bhayana AA, Surve A, et al.

- Dome-shaped macula-Review of literature. *Surv Ophthalmol.* 2020 Nov 24:S0039-6257(20)30160-0. doi: 10.1016/j.survophthal.2020.11.002. Online ahead of print.
10. Shin E, Park K.-A, Oh S.Y. Dome-shaped macula in children and adolescents. *PLoS One.* 2020; 15(1):e0227292
11. Ohno-Matsui K, Akiba M, Modegi T, Tomita M, Ishibashi T, Tokoro T, et al. Association between shape of sclera and myopic retinochoroidal lesions in patients with pathologic myopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2012; 53(10):6046-6061.
12. Nie F, Ouyang J, Tang W, Luo L, Cao M, Zhang L, et al. Posterior staphyloma is associated with the microvasculature and microstructure of myopic eyes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2021 Jan 6. doi: 10.1007/s00417-020-05057-0. Online ahead of print
13. Shen L, You QS, Xu X, Gao F, Zhang Z, Li B, et al. Scleral thickness in Chinese eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2015;56(4):2720-2727.
14. Jonas JB, Panda-Jonas S. Secondary Bruch's membrane defects and scleral staphyloma in toxoplasmosis. *Acta Ophthalmol* 2016; 94(7):e664-e666
15. Cheng YC, Shen JH, Chao AN, Chen KJ. Later Development of Posterior Staphyloma in Choroidal Osteoma With Choroidal Neovascularization. *Retina.* 2017;37(8):e95-e96.
16. Wang X, Teoh CKG, Chan ASY, Thangarajoo S, Jonas JB, Girard MJA. Biomechanical Properties of Bruch's Membrane-Choroid Complex and Their Influence on Optic Nerve Head Biomechanics. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2018; 59(7):2808-2817.
17. Fang Y, Jonas J.B, Yokoi T, Cao K, Shinohara K, Ohno-Matsui K. Macular Bruch's membrane defect and dome-shaped macula in high myopia. *PloS One.* 2017;12(6):e178998.
18. Dai F, Li S, Wang Y, Li S, Han J, Li M, et al. Correlation between posterior staphyloma and dome-shaped macula in high myopic eyes. *Retina.* 2020; 40(11):2119-2126.
19. Imamura Y, Iida T, Maruko I, Zweifel SA, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol.* 2011; 151(2):297-302.
20. Tan ACS, Yzer S, Freund KB, Dansingani KK, Phasukkijwatana N, Sarraf D. Choroidal changes associated with serous macular detachment in eyes with staphyloma, dome-shaped macula or tilted disk syndrome. *Retina.* 2017; 37(8):1544-1554.
21. Viola F, Dell'Arti L, Benatti E, Invernizzi A, Mapelli C, Ferrari F, et al. Choroidal findings in dome-shaped macula in highly myopic eyes: a longitudinal study. *Am J Ophthalmol.* 2015; 159(1):44-52.
22. Soudier G, Gaudric A, Gualino V, Tadayoni R, Speeg-Schatz C, Liu X, et al. Serous retinal detachment in dome-shaped macula is associated with greater central choroidal blood flow measured by optical coherence tomography angiography. *Ophthalmologica.* 2020; 243(2):129-135.
23. Fajardo Sánchez J, Chau Ramos CE, Roca Fernández JA, Urcelay Segura JL. Clinical, fundoscopic, tomographic and angiographic characteristics of dome shaped macula classified by bulge height. *Arch Soc Esp Ophthalmol.* 2017; 92(10):458-463.
24. García-Ben A, Sanchez MJM, Gómez AG, Garcia-Basterra I, Garcia AS, Garcia-Campos JM. Factors associated with serous retinal detachment in highly myopic eyes with vertical oval-shaped dome. *Retina.* 2019; 39(3):587-593.
25. Marchese A, Arrigo A, Sacconi R, Querques L, Prascina F, Pierro L, Bandello F, et al. Spectrum of choroidal neovascularisation associated with dome-shaped macula. *Br J Ophthalmol.* 2019; 103(8):1146-1151
26. Saito R, Shinohara K, Tanaka N, Takahashi H, Yoshida T, Ohno-Matsui K. Association between dome-shaped macula and posterior staphyloma in highly myopic eyes investigated by ultra-widefield optical coherence tomography. *Retina.* 2021; 41(3):646-652.
27. Ohno-Matsui K, Alkabes M, Salinas C, Mateo C, Moriyama M, Cao K, et al. Features of posterior staphylomas analyzed in wide-field fundus images in patients with unilateral and bilateral pathologic myopia. *Retina.* 2017; 37(3):477-486.
28. Moriyama M, Ohno-Matsui K, Modegi T, Kondo J, Takahashi Y, Tomita M, et al. Quantitative analyses of high-resolution 3D MR images of highly myopic eyes to determine their shapes. *Invest Ophthalmol Vis Sci.*

- 2012; 53(8):4510-4518.
29. Caillaux V, Gaucher D, Gualino V, Massin P, Tadayoni R, Gaudric A. Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol.* 2013; 156(5):958-967.
30. Liang I.-C, Shimada N, Tanaka Y, Nagaoka N, Moriyama M, Yoshida T, *et al.* Comparison of clinical features in highly myopic eyes with and without a dome-shaped macula. *Ophthalmology.* 2015; 122(8):1591-1600
31. Liu S, Li S, Wang B, Lin X, Wu Y, Liu H, *et al.* Scleral cross-linking using riboflavin UVA irradiation for the prevention of myopia progression in a guinea pig model: blocked axial extension and altered scleral microstructure. *PLoS One.* 2016; 11(11):e0165792.
32. Shinohara K, Yoshida T, Liu H, Ichinose S, Ishida T, Nakahama K-I, *et al.* Establishment of novel therapy to reduce progression of myopia in rats with experimental myopia by fibroblast transplantation on sclera. *J Tissue Eng Regen Med.* 2018; 12(1):e451-e461.
33. Zhu S-Q, Zheng L-Y, Pan A-P, Yu A-Y, Wang Q-M, Xue A-Q. The efficacy and safety of posterior scleral reinforcement using genipin cross-linked sclera for macular detachment and retinoschisis in highly myopic eyes. *Br J Ophthalmol.* 2016; 100(11):1470-1475.
34. Parolini B, Frisina R, Pinackatt S, Gasparotti R, Gatti E, Baldi A, *et al.* Indications and Results of a New L-shaped Macular Buckle to Support a Posterior Staphyloma in High Myopia. *Retina* 2015; 35(12):2469-2482.
35. Cekic L, Wolf-Schnurbusch U, Gekkieva M, Wolf S. Visual acuity outcome in RADIANCE study patients with dome-shaped macular features. *Ophthalmology.* 2014; 121(11):2288-2289.
36. Coco R.M, Sanabria M.R, Alegría J. Pathology associated with optical coherence tomography macular bending due to either dome-shaped macula or inferior staphyloma in myopic patients. *Ophthalmologica.* 2012; 228(1):7-12.



Doç. Dr. Erhan ÖZYOL

2002 yılında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'nden mezun olduktan sonra, 2003-2008 yılları arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde Göz Hastalıkları ihtisasını yapmıştır. Vitreoretinal cerrahi alanında yurtiçi ve yurtdışında gözlemci olarak ve uygulamalı eğitimler almıştır. 2017 yılında "Doçentlik" ünvanını, 2018 yılında "FEBO" ünvanını kazanmıştır. 2018 yılı itibarı ile SANKO Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'nda öğretim üyesi olarak çalışmaktadır. TOD Katarakt ve Refraktif Cerrahi birimi aktif üyesidir. Temel ilgi alanları vitreoretinal cerrahi ve katarakt/IOL cerrahisidir. Ulusal/uluslararası dergilerde çok sayıda makalesi olan Dr. Özyol evli olup, 2 çocuk babasıdır.