

**DERLEME REVIEW****Persistan Fetal Damar Sendromu: Patogenez, Tanı, Tedavi ve Prognoz****Persistent Fetal Vasculature Syndrome: Pathogenesis, Diagnosis, Treatment, and Prognosis**

\* Şengül Özdek / ORCID No: 0000-0002-7494-4106, \*\*Ece Özdemir Zeydanlı / ORCID No: 0000-0001-6479-2228

\* Prof. Dr. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, Ankara

\*\*Dr. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, Ankara

**Geliş Tarihi/Received:** 30.06.2022 **Kabul Tarihi/Accepted:** 25.09.2022 **DOI:** 10.37783/CRJ-0358

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Şengül Özdek, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, 06500, Ankara, Türkiye

**Tel./Phone:** +90 5309662142, **E-posta/E-mail:** sengulozdek@gmail.com

**ÖZ**

Persistan fetal damar (PFV) sendromu, fetal hyaloid sistem kalıntıları değişken derecelerde içeren ve gözün hemen hemen tüm kısımlarını etkileyen gelişimsel bir anomalidir. PFV sendromu uzun yıllardır bilinmesine rağmen, hastalık ile ilişkili bulguların spektrumu halen tam olarak anlaşılamamıştır. Bu heterojen ve geniş spektrum, hastalığın tanı ve tedavisini zorlaştırmaktadır. Bu derleme ile, PFV'nin klinik özelliklerinin ve ilişkili anatomik varyasyonların, cerrahi endikasyonlar ve tekniklerin ve hastalık prognozunun güncel literatür ve klinik deneyimimiz ışığında gözden geçirilmesi hedeflenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Persistan fetal damar; PFV; Persistan hiperplastik primer vitreus; mikrofalmi; lökokori; periferik retina anomalisi

**ABSTRACT**

Persistent fetal vasculature (PFV) is a developmental disease that involves varying degrees of fetal hyaloid system remnants and affects almost all parts of the eye. Although PFV syndrome has been known for many years, the full spectrum of findings is still not fully understood and the disease continues to present with surprises. This heterogeneous spectrum makes the diagnosis and the management challenging. The aim of this review is to present clinical features and anatomical variations, surgical indications and techniques, and the prognosis of PFV in light of current literature and our clinical experience.

**Keywords:** Persistent fetal vasculature; PFV; persistent hyperplastic primary vitreous; microphthalmia; leukocoria, peripheral retinal elongation

**Giriş**

Persistan fetal damar (PFV) sendromu, önceki adıyla persistan hiperplastik primer vitreus, embriyolojik primer vitreus ve hyaloid yapının gerilememesi sonucu ortaya çıkan gelişimsel bir anomalidir.<sup>[1]</sup> Hastalık tipik olarak sistemik açıdan sağlıklı term bebeklerde tek taraflı görülmekle birlikte, nadiren Walker-Warburg sendromu,<sup>[2]</sup> Aicardi sendromu,<sup>[3]</sup> trizomi 13, 15, 18<sup>[1,4]</sup> gibi sendromlarla birlikte olabilir ve %10'dan az olguda bilateral seyrebilmektedir.<sup>[5]</sup> PFV'nin etiolojisi tam olarak bilinmemektedir ve vakaların çoğu sporadiktir.<sup>[5]</sup> Bununla birlikte, NDP ve ATOH7 genleriyle ilişkili otozomal dominant ve otozomal resesif kalıtım gösteren nadir olgular bildirilmiştir.<sup>[6,7]</sup>

**1. Patogenez**

Hyaloid arter sistemi ve vitreusun gelişim süreci, PFV patogenezinde temel rol oynamaktadır. Bu sistemin temel işlevi, fetal yaşamda, aköz üretimi başlamadan önce, gelişmekte olan lensi beslemektir. Oftalmik arterden köken alan hyaloid arter, fetal

yaşamın üçüncü haftasında lensin arka yüzeyine ulaşır ve tunika vasküloza lentis adı verilen bir damar ağı oluşturur.<sup>[8]</sup> Bu aşamada bir yandan da, mezenkim ile sensöryal retinanın füzyonu ve lens kaynaklı ektodermin birleşmesiyle primer vitreus gelişimi başlar ve 6. haftada tamamlanır.<sup>[9,10]</sup> Bu haftanın sonunda sekonder vitreus oluşumu başlar ve 12. haftanın sonuna kadar devam eder.<sup>[10]</sup> Sekonder vitreusun genişlemesi ile primer vitreus gerilemeye başlar ve zaman içerisinde optik diskten lensin arka yüzeyine uzanan avasküler bir yapı şeklini alarak Cloquet kanalını oluşturur. Siliyer cismin oluşumu ve aköz üretiminin başlamasıyla birlikte hyaloid sisteme olan ihtiyaç azalır ve fetal damar sistemi gerilemeye başlar. Gerileme süreci gebeliğin 28-30.haftalarında tamamlanır.<sup>[1,11]</sup>

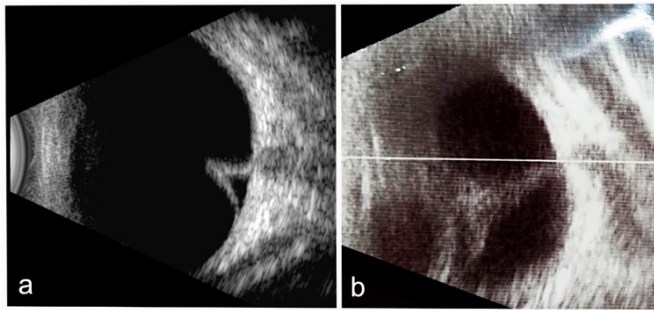
Fetal vasküler yapıların, makrofaj aktivasyonu ve apoptoz mekanizmaları ile gerilediği düşünülmektedir. Bu süreçte oküler astrositlerin, migrasyon ve sinyal yollarının aktivasyonunda kritik rol oynadığı öne sürülmüştür. Çalışmalar, endolizozomal sinyal yolunun bozulmasına yol açan Crybal gen mutasyonunun ve astrositlerde migrasyon mekanizmalarını bozan artmış Aquaporin-4 ekspresyonunun, makrofaj aracılı involüsyonu önleyerek PFV'ye

yol açabileceğini öne sürmüştür.<sup>[12,13]</sup> Başka bir çalışmada ise, Arf tümör süpresör geninin kaybı nedeniyle hyaloid damar sisteminde baskılanmamış vasküler endotelial büyüme faktörü salınımı suçlu bulunmuştur.<sup>[14]</sup> Bununla birlikte, PFV oluşumunda altta yatan mekanizma halen büyük ölçüde bilinmemektedir.

## 2. Tanı

Tanıda en kesin yöntem fetal vasküler yapıların herhangi bir bileşeninin doğrudan gözlenmesidir. Ancak özellikle geniş fibrovasküler plak veya kataraktın eşlik ettiği, fundusun görülemediği veya sınırlı olarak görülebildiği olgularda, B-tarama ultrasonografi tanıda oldukça yararlıdır; arka kutuptan lens arka yüzüne uzanan hyaloid stalk kalıntısını göstermenin yanı sıra, aksiyel uzunluk, lens ve retina hakkında bilgi sağlar (Resim 1).

PFV sendromu, hyaloid sistem ve tunika vasküloza lentinin involüsyon derecesine bağlı olarak oldukça değişken bir spektrumda



**Resim 1.** B-tarama ultrasonografisinde çadır-tip (a) ve kapalı hıni-tip (b) retina dekolmanı ile gelen iki ayrı kombine PFV olgusu izleniyor.

karşımıza çıkabilmektedir. Sadece lens arkasında nokta şeklinde yer alan (Mittendorf lekesi) veya optik diskte tutunan (Bergmeister papillası) sınırlı bir hyaloid arter kalıntısı şeklinde ortaya çıkabileceği gibi, çoklu anomalilerle birlikte de görülebilir. Ayrıca Peters anomali, morning glory disk anomali, üveal kolobom, diğer gözde kistik glob veya anoftalmi ve sklerokornea/mikrokornea gibi oküler patolojiler tabloya eşlik edebilir.<sup>[1,15-18]</sup> Hastalık, etkilenen göz içi yapılarına göre anterior, posterior ve kombine formlar olarak sınıflandırılmaktadır.

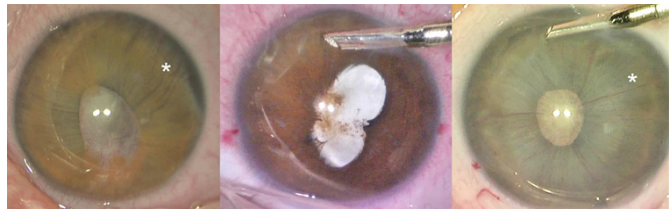
### 2.a. Anterior PFV

İzole anterior PFV, olguların yaklaşık dörtte birinde gözlenir<sup>[5]</sup> ve tipik olarak yaşamın çok erken dönemlerinde lökokori ile baş vurur (Resim 2). Lökokori, tek başına lensin arka yüzünde yer alan fibrovasküler doku kaynaklı olabileceği gibi, bu dokunun katarakt ile birlikteliği sonucunda da oluşabilir. Retrolental fibrovasküler doku değişken şekil ve boyutlarda karşımıza çıkabilir (Resim 3) ve de siliyer çıkıntılar ve periferik retina ile devamlılık gösterebilir (Resim 11, 12).<sup>[4,15,16,18]</sup> Göz genellikle mikroftalmiktir (%60-80) (Resim 2).<sup>[4,19]</sup> Siliyer çıkıntılar genellikle uzamış ve fibrovasküler dokunun merkezine sürüklenmiş görünümündedir. Bazı olgulara belirgin ve dilate radyal iris damarları eşlik eder (Resim 3). Fibrovasküler dokunun kontraksiyonu ve lensin şişmesi sonucu ön kamara açısının daralması, yaygın arka sineşi ve periferik ön sineşi gelişimi gözlenebilir ve sıklıkla aç kapanması glokomu ile sonuçlanır. Bu olgular, beklenenin aksine, normal göz boyutu ve buftalmus ile karşımıza çıkabilir.

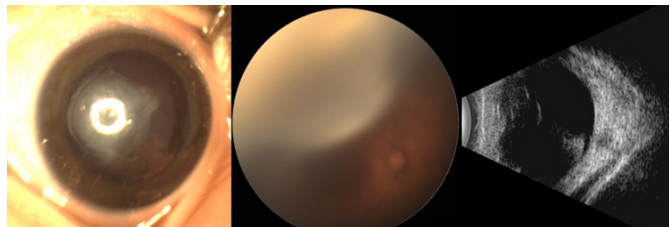
Ön segment tutulumu olan bazı olgularda, hifema veya retrolental kanama (arka lens yüzeyi ile fibrovasküler plak arasında)



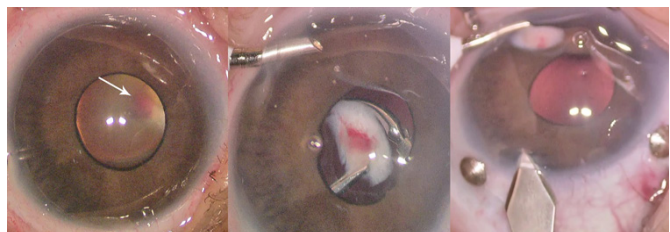
**Resim 2.** Sağ gözde lökokori ve hafif şiddette mikroftalmi ile başlayan bir PFV olgusu.



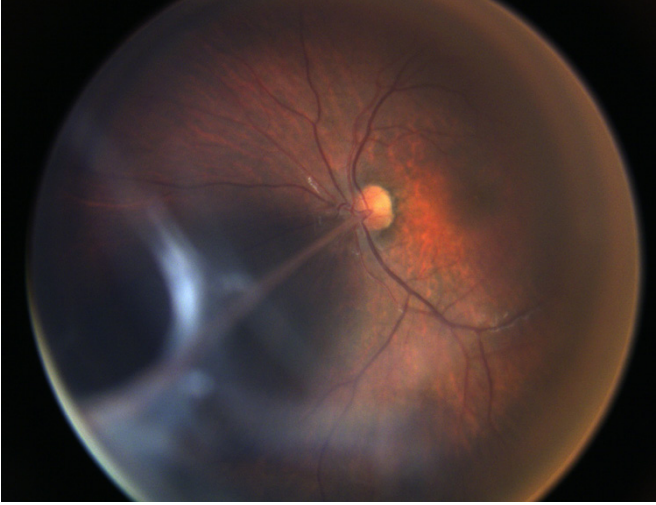
**Resim 3.** Radyal iris damarları (\*), pupili tamamen örten fibrovasküler plak görünümü ve yaygın posterior sineşilerin izlendiği şiddetli anterior PFV olguları.



**Resim 4.** Gelişimsel arka kapsül defekti nedeniyle arkaya doğru koni şeklinde yerleşimli katarakt izlenen bir anterior PFV olgusu. Lens kenarındaki saydam alandan görüntülenebilen optik disk başı doğal olmasına karşın, Cloquet kanalı boyunca yer alan lens partiküllerinin ultrasonografide yalancı hyaloidal stalk görünümü oluşturduğuna dikkat ediniz.



**Resim 5.** Lensektomi sırasında okütom ile yenmesi mümkün olmayan ve etraf dokudan makasla ayrıldıktan sonra yabancı cisim olarak ön kamaradan çıkarılması gereken koristomatöz (kıkırdak benzeri) plak izleniyor.



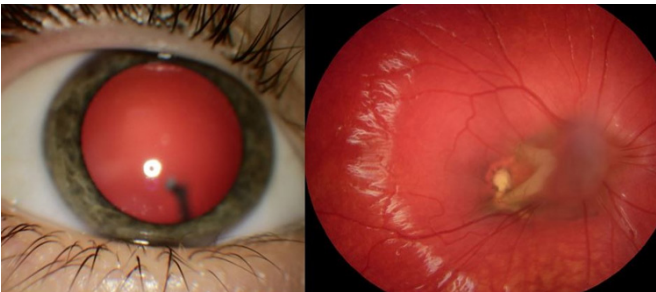
**Resim 6.** Optik sinir başından lens arkasındaki plağa uzanan ince bir hyaloid kalıntısının izlendiği bir anterior PFV olgusu.

gelişebilir. Nadiren, zonüler gelişimin ileri düzeyde durakladığı olgular, konjenital lens subluksasyonu ile ortaya çıkabilir.<sup>[20]</sup> Bu olgularda arka kapsül gelişimsel olarak zayıftır ve hyaloid arterin kapsül üzerindeki traksiyonu ile posterior lentikonus gelişebilir.<sup>[21]</sup> Oldukça seyrek olmakla birlikte, hyaloid arter tam kat bir arka kapsül defektine neden olacak kadar traksiyon oluşturabilir, ancak sonrasında gelişimsel süreci takip ederek rezorbe olabilir. Bu durum, lens materyalinin arka kapsül açıklığından Cloquet kanalı boyunca migrasyonuna neden olarak yalancı hyaloidal sap görünümü ile karşımıza çıkabilir (Resim 4).<sup>[22]</sup> Nadiren, lens, okütom ile kesilmesi mümkün olmayan kıkırdak benzeri koristomatöz dokular içerebilir ve yabancı cisim gibi ön kamaradan çıkarılması gerekebilir (Resim 5).

İzole ön segment tutulumu olan olgularda arka kutup, optik sinir başı ve makula tamamen normal görünümde olabilir. Bununla birlikte, optik sinir başından retrolental plağa uzanan veya ön ucu vitreusta serbest olan ince bir hyaloid arter kalıntısı sıklıkla izlenir (Resim 6).

## 2.b. Posterior PFV

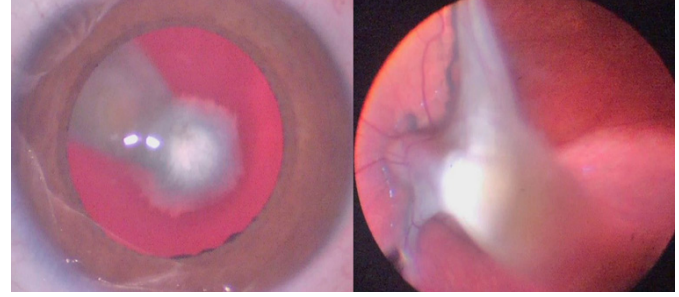
Posterior PFV, optik sinirden öne uzanan hyaloid stalk ve buna eşlik eden retina dekolmanı ve retinal katlantılar ile ilişkilidir. Makulada pigmenter değişiklikler ve optik disk hipoplazisi



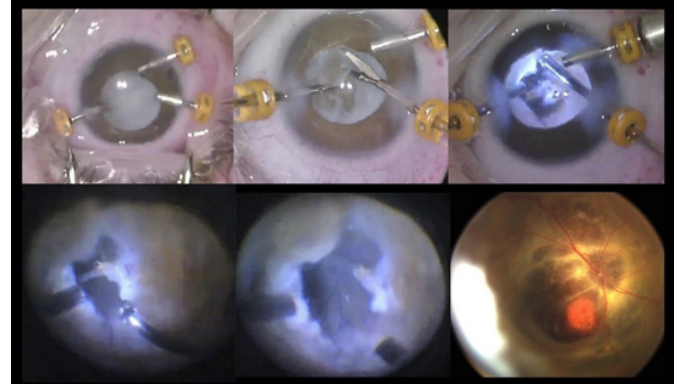
**Resim 7.** İzole posterior PFV olgusunda optik sinir başı ve makulayı içine alan bir katlantı oluşturan ve retinayı çadır şeklinde ele ve eden hyaloid stalk ve lens arkasında Mittendorf noktası olarak izlenen tutunma noktası izleniyor. Bu tip olgular ekzantrik stalk olarak tanımlanan en iyi prognozlu posterior olgudur.

görülebilir. Hyaloid stalk, lens ile optik sinir veya arka kutup arasında uzanan basit bir sütun şeklinde olabileceği gibi, disk etrafı ve retina yüzeyinde birkaç noktada tutunan ters Y veya yelken şeklinde de olabilir. Stalkın retinada oluşturduğu traksiyon, bu olgularda tipik olarak çadır şeklinde traksiyonel retina dekolmanı (TRD) alanlarına neden olur (Resim 7).

PFV’deki retina dekolmanı tipi esas olarak traksiyonel olmakla birlikte, nadiren retinal yırtıklar tabloya eklenebilir. Bazı olgular vitreus hemorajisi ile karşımıza çıkabilir. Posterior olgularda da göz genellikle mikroftalmiktir; ancak normal büyüklükte de olabilir. Lens genellikle şeffaftır; bununla birlikte, plak damarlarının



**Resim 8.** Kombine PFV’li bu olguda, lens arkasında santral ve nispeten geniş bir retrolental plak ile optik sinir başından bu plağa yelken şeklinde uzanan ve retinada ters Y şeklinde birkaç noktaya tutunarak çadır şeklinde traksiyonel dekolman oluşturan fetal doku izleniyor.



**Resim 9.** Lökokori ve kapalı-huni retina dekolmanı ile gelen şiddetli tip posterior PFV olgusunda cerrahi adımlar ve son kontroldeki fundus görüntüsü izleniyor. Bu olguda lensektomi sonrası retrolental membranların dikkatli diseksiyonu ile huninin açılması sağlanabildi. 1 yıllık takip sürecinde displazik retinanın kısmen yatıştığını görmekteyiz. Bu süreçte hastamızda belirgin lökokori geriletti ve ışık persepsiyonu sağlandı.

zamanla lens arka kapsülü içine girecek kadar ilerlemesiyle katarakt oluşabilir.

## 2.c. Kombine PFV

İzole posterior PFV nadir olup genellikle ön segment bulguları da tabloya eşlik eder. Hem ön hem de arka segment tutulumu klinik olarak belirgin olan bu olgular kombine PFV olarak sınıflandırılır. Önceki paragraflarda tarif edildiği şekilde, hyaloid stalkın retina üzerinde oluşturduğu traksiyon sonucu TRD gelişir. TRD en sık ve en tipik olarak çadır benzeri bir konfigürasyonda karşımıza çıkar (Resim 8), ancak nadiren şiddetli kombine tip olgularda kapalı huni konfigürasyonunda da görülebilmektedir (Resim 9).

### 3. Hastalığın Doğal Seyri

PFV hastalığının zaman içinde değişen doğası nedeniyle, hastalıktan oldukça hafif etkilenen formlar dışında tedavi edilmeyen PFV olguları çoğunlukla olumsuz bir seyir izlemektedir. Bu seyir, daha önceki klinik gözlemler ve patoloji bulguları ile ortaya konulmuştur.<sup>[16, 20]</sup> Buna göre, fibrovasküler plak progresif olarak kasılmaktadır. Bu kasılma muhtemelen arka kapsülde yırtılmaya neden olarak lenste katarakt gelişimini tetiklemektedir. Katarakt gelişimi ile birlikte lensin şişmesi, iris ile birlikte öne doğru yer değiştirerek kornea temasına, açılı kapanması glokomuna, korneal ödem, skarlaşma ve opasifikasyona yol açmaktadır. Ancak nadiren, lensin şişmediği, buna karşın kısmen veya tamamen emildiği veya küçülerek beyaz kalsifiye bir lezyona dönüştüğü durumlar görülebilir; ki bu durumlar sekonder glokom ve keratopati gelişimini engelleyebilir.

Plağın kasılması aynı zamanda siliyer cisim üzerinde de traksiyon uygular ve bu da intraoküler kanamaya, siliyer cisim dekolmanına, hipotoniye ve nihayetinde gözün kaybına yol açabilir.<sup>[1,16,19,20,23]</sup> Cerrahi, bu traksiyonları ortadan kaldırmamızı sağlayarak bize hastalığın bu olumsuz seyrini değiştirme şansı tanıyabilir.

### 4. Tedavi

Hastalık bulguları ve şiddetinin oldukça geniş bir spektrum ile karşımıza çıkması, benzer şekilde tedavi seçenekleri ve sonuçlarının da çeşitli olmasına yol açmaktadır. Bergmeister papilla ya da mittendorf lekisi gibi izole ve hafif bulguları olan, ön kamara sığlaşması ya da retinal traksiyon gibi progresif anatomik değişikliklerin olmadığı, optik aksın açık olduğu ve normale yakın görme fonksiyonu beklenen olgular genellikle komplikasyonsuz bir seyir izler ve cerrahi müdahaleye gerek olmaksızın stabil kalabilir. Öte yandan, spektrumun en şiddetli ucunda yer alan, özellikle trizomi 13 veya Walker-Warburg sendromu gibi sistemik sendromlarla ilişkili olan ve göz küresinin aşırı derecede mikrofthalmik, farklılaşmamış ve düzensiz olduğu durumlarda da cerrahiden kaçınılabilir. Bununla birlikte PFV olgularının çoğunda cerrahi tek tedavi seçeneği olarak karşımıza çıkmaktadır.

- PFV cerrahisi, hastalık ile ilişkili iki temel sorunu ele alır: Biri ambliyopiyi önlemek için temizlenmesi gereken medya opasiteleri, diğeri ise retina dekolmanı, glokom, siliyer cisim dekolmanı ve fitizis gelişimi gibi sekonder komplikasyonları önlemek için serbest bırakılması gereken traksiyon kuvvetleridir. Büyüyen gözde hyaloidal stalk sabit kaldığı için retina, lens ve siliyer cisim üzerinde traksiyon uygulayarak bu tür komplikasyonlara neden olur. Hyaloid stalkın bu yapılar ile olan bağlantılarının serbest bırakılması ve vizuel aksın temizlenmesi ile gözün büyümesi ve kabul edilebilir bir anatomi ve işleve ulaşması söz konusu olabilmektedir.<sup>[15,17,24-28]</sup>
- Hafif- orta dereceli olgularda ameliyatın amacı, görme düzeyini mümkün olduğu kadar iyileştirmektir. Daha şiddetli olgularda ise temel amaç, gözün anatomik yapısını korumak, mümkün olduğunca iyi bir kozmetik görünüm sağlamak (Resim 10) ve ardından mümkünse bir miktar görme kazanımı elde etmektir. Bu olgularda retinal displazi miktarı ve eşlik eden optik sinir hipoplazisi gibi faktörler görme kazanımını sınırlamaktadır. Görme potansiyelini en üst düzeye çıkarmak için, erken cerrahinin yanı sıra erken ve agresif ambliyopi yönetimi hedeflenmelidir. Ameliyat sonrası görsel rehabilitasyonun önemi ebeveynlere de açık bir şekilde anlatılmalıdır. Çünkü uygun postoperatif rehabilitasyon olmadan, tek başına cerrahi teknik ile hastanın görme potansiyeline ulaşması pek mümkün değildir.



**Resim 10.** Zaman içerisinde giderek artan ve kozmetik problem neden olan kornea opasifikasyonunun tedavisi için başvuran şiddetli formda kombine PFV'li 18 aylık bir olguyu görmekteyiz. Olgunun B-tarama ultrasonografisinde kapalı huni retina dekolmanı saptandı. Kozmetik amaçlı yapılan lensektomi sonrası büyük ölçüde gerileyen, irido-lentikulo-korneal sineşilere sekonder geniş santral korneal opasifikasyon dikkat çekiyor (a). Cerrahiden 6 ay sonra çekilen fotoğrafta sol gözde çok hafif kornea ödemi ile birlikte santral lökokori görülüyor (b). Ebeveynler kozmetik sonuçtan oldukça memnun kaldılar.

- PFV olgularının yönetiminde unutulmaması gereken bir diğer nokta da bu gözlerin normal gözler değil sadece yedek gözler olduğudur.

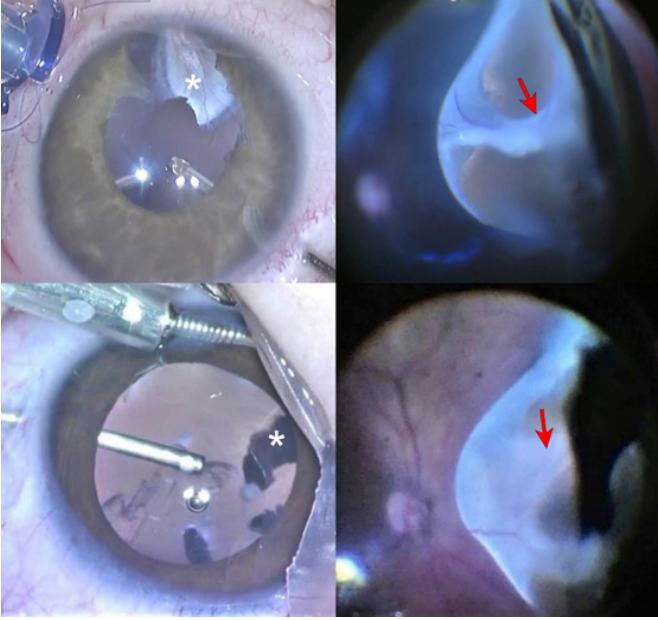
### Cerrahide dikkat edilmesi gereken hususlar

Vitreoretinal cerrahi tekniklerin ve hastalık hakkındaki bilgilerin yıllar içinde ilerlemesiyle, cerrahi daha etkin ve güvenli hale gelmiştir. Bununla birlikte, retina yırtıkları ve dekolmanı, vitreus hemorajisi ve pupiller obliterasyon gibi komplikasyonların gelişimi halen endişe vericidir. Özellikle anatomik anomalilerin varlığında, bu tür komplikasyonlar daha fazla ortaya çıkma eğiliminde olup, ameliyatın başarısını tehlikeye atmaktadır.<sup>[4,16,29]</sup>

Vitrektomide iki alternatif teknik kullanılabilir: ön (limbal / transpupiller) yaklaşım veya arka (pars plana / pars plikata) yaklaşım. Her ne kadar arka yaklaşım daha iyi görüntüleme, preretinal düzeyde daha iyi odaklanma ve manevraların daha hassas kontrolünü sağlasa da, trokarların yerleştirilmesi sırasında, periferik retinal anomalilerin varlığında, retinal hasar riski taşımaktadır.<sup>[4,15,16,29]</sup>

Klinik pratiğimizde periferik retina anomalilerinin oldukça yaygın ve prognozda önemli bir bulgu olduğunu görmekteyiz. Özellikle anterior PFV olgularında %80'lere varan sıklıkta, daha nadiren de posterior PFV olgularında, periferik retinanın öne doğru sürüklenerek bazı kısımlarda tamamen pars plananın yerini aldığını, genellikle ışınal uzantılar şeklinde, şiddetli olgularda ise çevresel olarak ora serratanın anterioruna uzandığını ve retrolental fibrovasküler doku ile devamlı hale geldiğini biliyoruz (Resim 11, 12).<sup>[15]</sup>

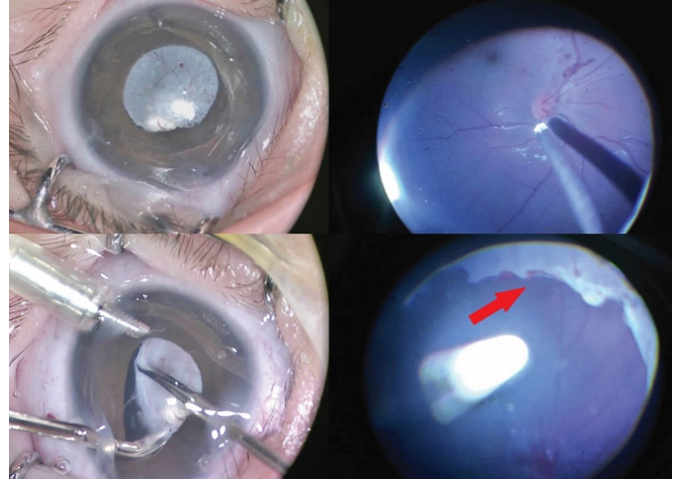
Periferik retinanın bu şekilde fibrovasküler doku ile bağlantılı olması iki ana komplikasyona yol açmaktadır: İlki sklerotomilerin oluşturulması veya retrolental plağın eksizyonu sırasında iyatrojenik periferik retinal yırtık oluşumu (Resim 12); ikincisi ise cerrahi sırasında fibrovasküler dokunun periferik kısmının tam olarak te-



**Resim 11.** Periferik retina anomalileri (ok) daha sıklıkla alt ve nazal kadranlarda yerleşik olup, özellikle lokalize retrolental plakların (\*) devamında karşımıza çıkabilmektedir.

mizlenmediği durumlarda, kalan dokunun postoperatif dönemde kontrakte olarak, periferik retinada traksiyonel dekolman, pupil obliterasyonu ve aç kapanması glokomu ile sonuçlanabilmektedir.

PFV cerrahisi bu anatomik varyasyonlar ve anomalilerin varlığı göz önünde bulundurularak titizlikle planlanmalıdır. Komplikasyonlardan kaçınmak için, eğer mümkünse, ora serrata-pars plikata bölgesi indirekt oftalmoskopi ile dikkatli bir şekilde araştırılmalı ve planlanan giriş yerlerinde periferik retina anomalisi olmadığından emin olunmalıdır. Periferik retinanın aydınlatılmasını engelleyen geniş bir fibrovasküler plak varlığında, yeterli görüntüleme elde edilene kadar limbal girişleri kullanmak daha güvenli olacaktır. Ayrıca retinanın öne uzanım gösterdiği alanlarda bulunan bazı ipuçları cerrahı yönlendirebilir; örneğin nazal ve inferior kadranlar, lokalize pigmente veya fibrovasküler plaklara bitişik alanlar en sık anomali izlenen bölgelerdir (Resim 11). Bu alanlara gerekli durumlarda profilaktik argon lazer fotokoagülasyon uygulanabilir. Nadiren, lens arkasında, santralde konumlanmış lokalize avasküler plak izlenen olgular, dokunun güvenli bir şekilde çıkarılmasına ve ikincil bir göz içi mercek implantasyonu için kapsüler kesenin korunmasına izin verebilir. Bununla birlikte, lensin arkasını tamamen kaplayan daha geniş ve eksantrik fibrovasküler dokuya sahip olan olgularda, potansiyel komplikasyonlardan kaçınmak için kapsülün korunmasından ziyade fibrovasküler dokunun tamamen çıkarılması hedeflenmelidir. Bu dokunun tamamının temizlenmesiyle de devamında retinanın olabileceği ve retinal yırtıklar oluşabileceği bilinciyle, cerrah gerektiğinde yırtıklı dekolman cerrahisi yapmaya hazır olmalıdır. Böyle bir durumun tespiti açısından bu fibrovasküler dokunun önce santrali açılmalı, olası periferik retinal uzanımlar var mı diye kontrol edilmeli, eğer yoğun retinal uzanım görülürse tüm fibrovasküler doku-kapsül kompleksi temizlenmeden önce arka hyaloid ayrılmalı olası retinotomi durumuna hazırlık yapılmalıdır. Aksi takdirde retinotomi oluştuktan sonra arka hyaloidin ayrılması çok güç olacaktır.



**Resim 12.** Periferik retinanın öndeki fibrovasküler doku ile çevre devamlılık gösterdiği bir anterior PFV olgusu. Bu olguda fibrovasküler dokunun kesilmesi, iyatrojenik retinotomi (ok) ile sonuçlandı. Arka hyaloidin ayrılmasını takiben uygulanan 360 derece lazer fotokoagülasyon ve silikon tamponad ile retinanın yatışması sağlandı.

## 5. Prognoz

Son yıllarda teknolojik gelişmelerin hızla ilerlemesi ve PFV hakkındaki bilgi ve deneyimin artması ile hastalığın seyri değişmiştir. Günümüzde cerrahi sonrası görme kazanımı artık birçok vaka için istisna olmaktan çıkmıştır. Literatürde, %18 ila %79 arasında değişen oranlarda cerrahi sonrası yararlı bir görme düzeyi (20/400 veya daha iyi) elde edilebildiği bildirilmektedir.<sup>[15,17,24-26,28,30]</sup>

Prognoz, hastalığın şiddetine ve tipine bağlı olarak oldukça değişken olabilmektedir. Özellikle şiddetli olmayan, izole anterior PFV'li gözler ameliyattan en çok fayda gören gruptur ve uygun şekilde yönetildiğinde oldukça olumlu sonuçlar elde edilebilmektedir.<sup>[15,25,31]</sup>

Sisk ve ark.<sup>[25]</sup> 81 gözden oluşan bir seride, ameliyat geçirmiş anterior PFV'li gözlerin %96'sının parmak sayma veya daha iyi görme düzeyine ulaştığını bildirmiştir. Bizim çalışma grubumuzda da anterior PFV olgularında cerrahi sonrası %80'e varan oranda parmak sayma veya daha iyi bir görme düzeyi elde edilebilmiştir.<sup>[15]</sup> Buna karşın, tüm lens arkasını kaplayan geniş fibrovasküler plak, posterior sineşiler ve bazen Peters sendromu benzeri irido-korneo-lentiküler sineşilerin eşlik ettiği şiddetli anterior PFV olgularında başarı oranları düşmektedir. Zira şiddetli anterior PFV'de periferik retinal anomalilerin yüksek oranları göz önüne alındığında, tüm çabalara rağmen ftizis bulbi ile sonuçlanan vakalar olabilmektedir.<sup>[15]</sup> Bu gibi şiddetli olgularda cerrahi hedef öncelikle globun anatomik bütünlüğünün korunmasıdır.

Retina dekolmanı ile giden ve çeşitli derecelerde retinal displazinin de eşlik edebildiği posterior hastalıkta da prognoz nispeten daha olumsuz olduğu bilinmektedir. Ancak güncel çalışmalar görsel gelişimin erken dönemlerinde uygulanan tedavinin sonuçları iyileştirdiğini göstermiştir.<sup>[26,27]</sup>

Son dönemde posterior PFV spektrumunu detaylı olarak incelediğimiz bir seride, olguları burada da tanımladığımız şekilde, prognoz üzerinde etkili olan iki ana grupta (çadır tip ve kapalı huni tip TRD) ele aldık.<sup>[32]</sup> Bu çalışma, anterior tutulumu minimal olan

çadır tip posterior PFV olgularında retinal displazi düzeyine göre sınırlı olabilmekle birlikte, kapalı huni grubuna kıyasla oldukça tatmin edici anatomik ve görsel sonuçların alınabildiğini gösterdi. Cerrahi ile çadır tip olguların %90'ında retinanın kısmi ya da tam yatışıklığı sağlandı ve %70'inde parmak sayma veya daha iyi düzey görme elde edildi. Çadır şeklinde dekolman olan posterior PFV hastaları içinde özellikle ekzantrik stalk olarak tanımlanan lense parasantral tutunup posteriorda sınırlı bir TRD yapan grup en iyi prognozlu olgulardır.

Günümüzde halen inoperabl kabul edilen ve doğal seyrin kaçınılmaz olarak sekonder komplikasyonlara ve göz kaybına yol açtığı kapalı huni grubunda ise cerrahi ile olguların %70'inde en az bir gözde ışık hissi elde edildi. Daha da önemlisi, olguların çoğunda gözün anatomik olarak korunması mümkün oldu; sadece %14'ü ftizis ile sonuçlandı. Bu sonuçlar, şiddetli olgularda görme fonksiyonunda iyileşme beklenmese dahi, cerrahi ile traksiyonların gevşetilmesinin, hipotoni ve ftizis gelişimini önleyebileceğini, lökokerik görünümü azaltabileceğini ve hatta bir miktar ışık hissi sağlayabileceğini gösterdi. Zira bu hastalarda cerrahi uygulanmadığında, korneal opasifikasyon, ftizis bulbi ve sekonder glokoma bağlı buftalmus gelişebilmekte ve göz gerek kozmetik olarak rahatsız edici bir görünüm, gerekse ağrılı bir hal alabilmektedir.

### Sonuç

Sonuç olarak, PFV olgularında prognoz hem hastalığın şiddeti ve tipine hem de erken tanı ve müdahaleye, cerrahi tekniğin dikkatli bir şekilde planlanmasına, sık takiplere, aile eğitime ve ambliyopinin ameliyat sonrası iyi yönetimine bağlıdır. Periferik retina anomalilerinin özellikle şiddetli ön PFV olgularında oldukça sık olduğu özellikle akılda tutulmalı ve bu vakaların vitreoretinal cerrahlar tarafından yapılması planlanmalıdır.

### Finansal İlti Beyanı:

Yazar bu çalışmada herhangi bir çıkar çatışması veya finansal ilti olmadığını bildirmektedir.

### Kaynaklar

- Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): An integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) LIV Edward Jackson Memorial Lecture. In: American Journal of Ophthalmology. Vol 124. ; 1997:587-626.
- Levine RA, Gray DL, Gould N, Pergament E, Stillerman ML. Warburg Syndrome. Ophthalmology. 1983;90(12):1600-1603.
- Marshman WE, Jan JE, Lyons CJ. Neurologic abnormalities associated with persistent hyperplastic primary vitreous. Can J Ophthalmol. 1999;34(1):17-22.
- Haddad R, Font RL, Reeser F. Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. Surv Ophthalmol. 1978;23(2):123-134.
- Chen C, Xiao H, Ding X. Persistent Fetal Vasculature. Asia-Pacific J Ophthalmol (Philadelphia, Pa). 2019;8(1):86-95.
- Galal AH, Kotoury AIS, Azzab AA. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous: An Egyptian family supporting a rare autosomal dominant inheritance. Genet Couns. 2006;17(4):441-447.
- Khaliq S, Hameed A, Ismail M, Anwar K, Leroy B, Payne AM, et al. Locus for autosomal recessive nonsyndromic persistent hyperplastic primary vitreous. Investig Ophthalmol Vis Sci. 2001;42(10):2225-2228.
- Mutlu F, Leopold IH. The Structure of Fetal Hyaloid System and Tunica Vasculosa Lentis. Arch Ophthalmol. 1964;71(1):102-110.
- Sellheyer K, Spitznas M. Ultrastructure of the human posterior tunica vasculosa lentis during early gestation. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 1987;225(5):377-383.
- Barishak YR. Embryology of the eye and its adnexae. Dev Ophthalmol. 1992;24:1-142.
- Meisels HI, Goldberg MF. Vascular anastomoses between the iris and persistent hyperplastic primary vitreous. Am J Ophthalmol. 1979;88(2): 179-181.
- Zhang C, Asnaghi L, Gongora C, Patek B, Hose S, Ma B, et al. A developmental defect in astrocytes inhibits programmed regression of the hyaloid vasculature in the mammalian eye. Eur J Cell Biol. 2011;90(5):440-448.
- Zigler JS, Valapala M, Shang P, Hose S, Goldberg MF, Sinha D.  $\beta$ 3/A1-crystallin and persistent fetal vasculature (PFV) disease of the eye. Biochim Biophys Acta - Gen Subj. 2016;1860(1):287-298.
- Martin AC, Thornton JD, Liu J, Wang X, Zuo J, Jablonski MM, et al. Pathogenesis of persistent hyperplastic primary vitreous in mice lacking the Arf tumor suppressor gene. Investig Ophthalmol Vis Sci. 2004;45(10):3387-3396.
- Ozdek S, Ozdemir Zeydanli E, Atalay HT, Aktas Z. Anterior elongation of the retina in persistent fetal vasculature: emphasis on retinal complications. Eye. 2019;33(6):938-947.
- Federman JL, Shields JA, Altman B, Koller H. The Surgical and Nonsurgical Management of Persistent Hyperplastic Primary Vitreous. Ophthalmology. 1982;89(1):20-24.
- Karacorlu M, Hocaoglu M, Sayman Muslubas I, Arf S, Ersoz MG, Uysal O. Functional and anatomical outcomes following surgical management of persistent fetal vasculature: a single-center experience of 44 cases. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2018;256(3):495-501.
- Ozdemir Zeydanli E, Ozdek S, Acar B, Ozdemir HB, Aktas Z, Gurelik G, et al. Surgical outcomes of posterior persistent fetal vasculature syndrome: cases with tent-shaped and closed funnel-shaped retinal detachment. Eye. Published online 2022.
- Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: Diagnosis, treatment and results. Trans Am Ophthalmol Soc. 1997;95:487-549.
- REESE AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1955;59(3):271-295.
- Kilty LA, Hiles DA. Unilateral posterior lenticonus with persistent hyaloid artery remnant. Am J Ophthalmol. 1993;104:106.
- Zeydanlı EÖ, Tefon AB, Atalay HT, Özdek Ş. Pseudo-hyaloidal Stalk in Anterior Persistent Fetal Vasculature: A Report of Two Cases. Turkish J Ophthalmol. 2021;51(6):407-411.
- Scuderi G, Balestrazzi E, Ranieri G. Destructive and conservative treatment of persistent hyperplastic primary vitreous and retinal dysplasia. Ophthalmologica. 1976;172(4):346-352.
- Hunt A, Rowe N, Lam A, Martin F. Outcomes in persistent hyperplastic primary vitreous. Br J Ophthalmol. 2005;89(7):859-863.
- Sisk RA, Berrocal AM, Feuer WJ, Murray TG. Visual and

- anatomic outcomes with or without surgery in persistent fetal vasculature. *Ophthalmology*. 2010; 117(11).
26. Bosjolie A, Ferrone P. Visual outcome in early vitrectomy for posterior persistent fetal vasculature associated with traction retinal detachment. *Retina*. 2015;35(3):570-576.
  27. Walsh MK, Drenser KA, Capone A, Trese MT. Early vitrectomy effective for bilateral combined anterior and posterior persistent fetal vasculature syndrome. In: *Retina*. Vol 30.; 2010: S2-S8.
  28. Anteby I, Cohen E, Karshai I, BenEzra D. Unilateral persistent hyperplastic primary vitreous: Course and outcome. *J AAPOS*. 2002;6(2):92-99. doi:10.1067/mpa.2002.121324
  29. Stark WJ, Lindsey PS, Fagadau WR, Michels RG. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous: Surgical Treatment. *Ophthalmology*. 1983;90(5):452-457.
  30. Alexandrakakis G, Scott IU, Flynn HW, Murray TG, Feuer WJ. Visual acuity outcomes with and without surgery in patients with persistent fetal vasculature. *Ophthalmology*. 2000;107(6): 1068-1072.
  31. Warren N, Trivedi RH, Wilson ME. Persistent Fetal Vasculature With Elongated Ciliary Processes in Children. *Am J Ophthalmol*. Published online 2019;198:25-29.
  32. Ozdemir Zeydanli E, Ozdek S, Acar B, Ozdemir HB, Aktas Z, Gurelik G, et al. Surgical outcomes of posterior persistent fetal vasculature syndrome: cases with tent-shaped and closed funnel-shaped retinal detachment. *Eye (Lond)*. 2022 Jun 23. doi: 10.1038/s41433-022-02140-0. Epub ahead of print.



### Prof. Dr. Şengül Özdek

1971'de Kayseri'de doğdum. Liseyi birincilikle bitirdim ve 1987'de Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde (İngilizce) Tıp eğitimime başladım. 31.7.1994'de dönem 7.si olarak Fakülteden mezun oldum ve Eylül-1994 dönemi Tıpta Uzmanlık Sınavında Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı'nda uzmanlık eğitimi yapmaya hak kazandım. 2.11.1994'de göreve başladım ve dört buçuk yıllık bir eğitim sonrasında 26 Nisan 1999 da uzmanlık bitirme sınavı ve "Retina Sinir Lifi Tabakası Kalınlığının Sinir Lifi Analizatörü ile İncelenmesi" adlı tezimi tamamladım. Eylül 1999'da öğretim görevlisi olarak döndüğüm Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana bilim dalında, Retina biriminde çalışmalarımı yürüttüm. Nisan 2003 – Kasım 2005 tarihleri arasında Yardımcı Doçent olarak çalıştım. Çalışmalarım retina hastalıkları ve cerrahisi üzerinde yoğunlaşmıştır. Bu amaçla 2004 yılında 3 ay süreyle Prof. Dr. Harry Flynn nezaretinde Miami Üniversitesi Bascom Palmer Eye Institute Retina Servisinde gözlemci olarak çalıştım. Nisan 2005'de girmiş olduğum uluslararası ICO (International Council of Ophthalmology) sınavının temel bilimler, refraktif ve klinik bilimler sınavlarının tümünden başarılı bulunarak sertifika aldım. 11 Kasım 2005 de girdiğim Doçentlik sınavında başarılı bulunarak Doçentlik ünvanı, Mart 2011 de de Profesörlük ünvanı aldım ve halen GÜTF Göz Hastalıkları Anabilim Dalında Profesör ve asistan eğitim sorumlusu olarak çalışmalarımı sürdürmekteyim. Çalışmalarım retina hastalıkları, vitreoretinal cerrahiler ve pediatrik retina üzerinde yoğunlaşmıştır. Nisan 2010 da, Beaumont Hospital, Royal Oak, Michigan'da Dr. Trese ve Capone nezaretinde pediatrik retina cerrahisi konusunda klinik gözlemci olarak bulundum. Bundan sonra Pediatrik Retina Hastalıkları ve Prematür retinopati özel ilgi alanım olarak ön plana çıkmıştır. Türk Oftalmoloji yeterlilik sınavında da başarılı bulunarak 2006 yılında yeterlilik belgesi aldım. 2009 yılında "Aysun Küçükkel Genç Araştırmacı Tıp Ödülü" ne layık görüldüm. 2013 yılında TOD tarafından çok sayıda başvuru arasından "SOE konferansçısı" olarak seçildim ve ROP da cerrahi tedavi konulu konferansımı verdim. 2015-2017 yıllarında Avrupa Oftalmoloji Board Sınavlarında "Examiner" olarak bulundum ve 2017 yılında "Fellow of European Board of Ophthalmology-FEBO" ünvanını aldım. 2017 de Avrupa Vitreoretinal Cerrahi Derneğince "EVRS Ambassador" ödülüne, 2018 de ise Amerikan Retina Uzmanları Derneğince "Onur Ödülü" ne ve 2020 de ise Amerikan Oftalmoloji Akademisi tarafından "Achievement Ödülü" ne layık görüldüm. Cerrahi videolarım çok sayıda yurtiçi ve yurtdışı çeşitli kongrelerde en iyi video ödüllerine layık görülmüştür (5x). 2021 ise Amerikan Retina Society (ASRS) tarafından FASRS (Fellow of ASRS) ünvanına layık görüldüm. Uluslararası dergilerde yayınlanmış 135, ulusal dergilerde yayınlanmış 120 civarında bilimsel çalışmam mevcut. Bu çalışmalarım 1700 üzerinde atıf almıştır. Uluslararası kongrelerde 120, ulusal toplantılarda 180'in üzerinde tebliğim mevcuttur. 7'si yurtdışı olmak üzere çeşitli kitap bölümlerine yazarlık yaptım. Türk Oftalmoloji Derneği (TOD), Avrupa Vitreoretinal Cerrahi Derneği (EVRS), American Academy of Ophthalmology (AAO), American Society of Retina Surgeons (ASRS) ve Avrupa Retina Derneği'ne üyeyim. Halen Avrupa Vitreoretinal Cerrahi Derneği yönetim kurulu üyesi ve sekreteriyim. TOD Retina birimi aktif üyesi ve Vitreoretinal Cerrahi birimi yönetim kurulunda görev aldım. 100'den fazla uluslararası kongrede, 100'ün üzerinde ulusal kongrede davetli konuşmacı olarak bulundum. Çok sayıda canlı cerrahi uygulamaları ve kurslarda görev aldım. 15 ulusal ve uluslararası kongre/kurs organizasyonunda görev aldım. Çok sayıda ulusal ve uluslararası canlı cerrahi kongresinde cerrahi yaptım. Yine çok merkezli kontrollü randomize multisentrik 17 çalışmada principle veya subinvestigator olarak görev aldım. Gazi Üniversitesi Cerrahi kursları, EVRS, Mediterreanean Retina ve Dünya ROP kongrelerinin organizasyon komitelerinde halen görev yapmaktayım. 26 yıllık evli ve 2 çocuk annesiyim.