

DERLEME

REVIEW

Familiyal Eksudatif Vitreoretinopatide Vitreoretinal Cerrahi

Vitreoretinal Surgery in Familial Exudative Vitreoretinopathy

¹Solmaz AKAR / ORCID No: 0000-0003-2535-553X

¹Prof. Dr., Acıbadem Bakırköy Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Geliş Tarihi/Received: 29/05/2024 **Kabul Tarihi/Accepted:** 10/08/2024 **DOI:** 10.37783/CRJ-0463

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Halit Ziya Uşaklıgil Cd. No: 1 İstanbul/Türkiye

Tel./Phone: +0905322540483 **E-posta/E-mail:** solmazakar@gmail.com

ÖZ

Familiyal eksudatif vitreoretinopathy (FEVR) anormal retinal anjiyogenezisin neden olduğu hereditör vitreoretinal hastalıktır. FEVR in başta gelen özelliği periferik retinanın tam vaskülarize olmaması nedeni ile iskemik alanların gelişimidir. Bu da değişik tip retina dekolmanların gelişimine yol açar. Retina dekolmanı olguların %21-64 ünde gelişir. Bu çalışmanın amacı FEVR ve oluşumuna neden olduğu değişik tip retina dekolmanlarında tedavi yöntemleri ve sonuçlarını özetlemektir.

Anahtar kelimeler: Familiyal eksudatif vitreoretinopatide, vitreoretinal cerrahisi, sklera çökertmesi

Abstract

Familial exudative retinopathy (FEVR) is a hereditary vitreoretinal disorder characterized by anomalous retinal angiogenesis. Incomplete peripheral retinal vascularization and subsequent retinal ischemia are the hallmark features of FEVR, which can cause various types of retinal detachment. The development of retinal detachment is %21-64 of the cases. The aim of this study is to summarize the treatment methods applied to different types of detachments occurring in FEVR.

Keywords: Familial exudative vitreoretinopathy, vitreoretinal surgery, scleral buckling

Giriş

Familiyal eksudatif vitreoretinopati (FEVR) ilk olarak 1969 da Criswick ve Schepens'in tanımladığı hereditör geçişli, anormal retinal anjiyogenezis ile karakterize bir hastalık tablosudur. Bu hastalıkta anjiyogenezis ve vaskülogeneziste oluşan defekt nedeniyle periferik retina tam vaskülarize olamamakta ve vasküler-avasküler retina sınırında anormal neovasküler yapılar ortaya çıkmaktadır. Çoğunlukla pediatrik dönemde tanı konur. Hastalık NDP, FZD4, LRP5 ve TSPAN12 genleri ile ilişkili bulunsa da yaklaşık 11 genin sorumlu olabileceği bildirilmektedir, ancak hastalığın genotipik ve fenotipik özellikleri değişken olabilir. Olguların %20-50 inde pozitif aile hikayesi mevcuttur. Otosomal dominant, otosomal resessif veya X'e

bağlı resessif geçiş olabilir ancak otosomal dominant geçiş en sık görülür. Hastalık hayat boyu aktiftir, ancak zaman zaman azalıp artabilir. Erkek ve kadın tutulum oranı X'e bağlı geçiş gösterenler dışında eşittir. X'e bağlı geçenler sadece erkekleri tutar.¹⁻⁴

Prevalans-İnsidans

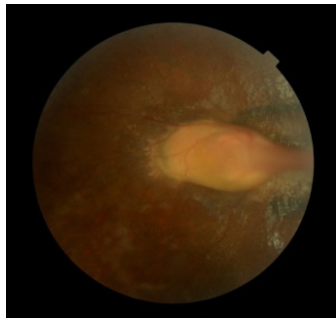
Hastalığın prevalansı bilinmemektedir. Oldukça seyrek görülen bir hastalık olsa da normal görüşe sahip etkilenen kişilerde hiçbir zaman tanı konamayabilir. Yapılan bir çalışmada insidans %0.007 olarak bildirilmiştir.⁵

Klinik Tanı

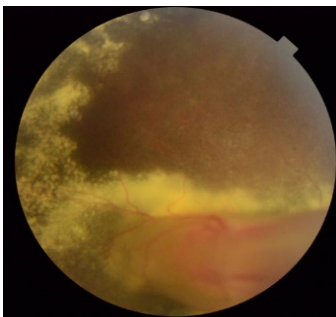
Hastalığa ait sistemik bulgular yoktur. İlk semptomlar çoğunlukla şaşılık ve düşük görmedir, ağır olgular bebeklik çağda ani gelişen katarakt veya glokom bulguları ile başvurabilirler. Bazı olgular avasküler periferik retina ile asemptomatik kalır ve rutin retina muayenesinde hastalık saptanır. Hastalığın en erken ve en belirgin bulgusu periferik retinanın inkomple vaskülarizasyonu ve periferik retina iskemisinin ortaya çıkmasıdır. Hastalık ilerledikçe periferik retina neovaskülarizasyonu, ekstraretinal fibrovasküler proliferasyon, diskte çekinti, makula heterotopisi, radiyer fold, organize vitreus membranları, subretinal eksudasyon, sekonder retinoskizis, vitreoretinal traksiyon ve parsiyel veya total retina dekolmanı (lökokori nedeni), iris neovaskülarizasyonu, neovasküler glokom gelişebilir.¹⁻⁴ (Şekil 1-3) Aile hikayesi tanıyı kolaylaştırır. FEVR hastalarının aile taramalarında asemptomatik olanların %58 evre 1, %35 inde evre 2 FEVR saptanmıştır.⁴



Şekil 1: FEVR de neovaskülarizasyon, hemoraji ve transvitreal bantlar

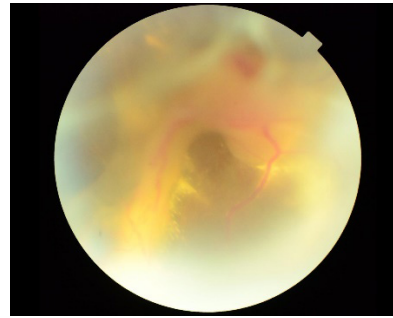


Şekil 2: FEVR e bağlı retina ve optik



Şekil 3: FEVR de yoğun eksudasyon sinirde traksiyon, retinal katlantı ve eksudasyon

Hastalığın seyri esnasında gen mutasyonları ile ortaya çıkan Wnt-reseptör disregülasyonu; β -katenin ve vasküler endotelial growth faktör (VEGF) yükseliğine neden olur.¹⁻³ Bu da eksudasyon alevlenmelerine yol açar ve ağır görme kaybına neden olacak total retina dekolmanı gelişebilir. Bulgular iki gözde simetrik seyretebilir. Progressif traksiyonel retina dekolmanının nedeni subretinal eksudanın reabsorbsiyonu veya transforming growth factor B nin artışıdır. Bu nedenle anti VEGF ler eksudasyon ve neovaskülarizasyonu azaltsa da vitreoretinal traksiyon artışını stimüle etmektedir. (Şekil 4) Şiddetli seyreden olgularda tedaviye rağmen görme kaybı kaçınılmazdır.¹⁻⁴



Şekil 4: FEVR de transvitreal bantlar ve yoğun eksuda ile birlikte total retina dekolmanı

Güncel FEVR Sınıflaması

Hastalığın gösteren sınıflamalar Pendergast ve Trese tarafından yapılmış 2014'de ise Kashani ve ark.⁶ tarafından geniş açı anjiyografi sonuçlarına göre revize edilmiştir.

Evre 1: Avasküler periferik retina: Evre1A Eksuda yok/ Evre1B Eksuda var

Evre 2: Ekstraretinal neovaskülarizasyon: Evre2A Eksuda yok /Evre2B Eksuda var.

Evre 3: Makulayı içermeyen retina dekolmanı: Evre3A Eksuda yok /Evre3B Eksuda var.

Evre 4: Makulayı içine alan retina dekolmanı: Evre4A Eksuda yok /Evre4B Eksuda var.

Evre 5: Total retina dekolmanı: Evre5A: açık tünel/ Evre5B kapalı tünel

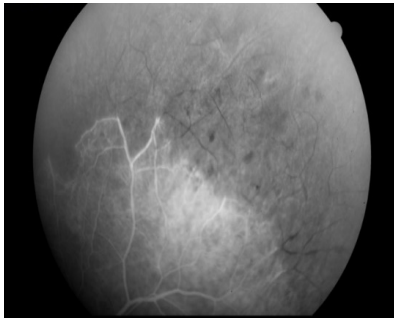
Muayene Yöntemleri

FEVR tanısında geniş açı flöresein anjiyografi ile muayene, evreleme ve tedavi açısından önemlidir. Bebeklerde tanı ve görüntüleme için genel anestezi altında muayene gerekebilir.

Flöresein anjiyografi venöz-venöz anastomozları, anormal dallanmaları, kapiller periferik nonperfüzyon alanları, V şekli demarkasyon hattı ve birlikteki neovaskülarizasyonları gösterir. (Şekil 5, 6). FEVR fenotipi ROP a benzer ancak bu bebekler terimde doğmuş büyük bebeklerdir. Normal doğum kilosu ve oksijen desteği verilmiş olması tanıda FEVR düşündürmelidir. ROPER tablosu ise prematür bebekte retina anomalileri flöresein anjiyografide ROP dan çok FEVR e benzemesidir. FA da vasküler/avasküler alanda düzensiz vaskülarizasyon (ROP dan farklı) budanmış damar görüntüleri, nokta şekli hiperfloresanslar ve vasküler sızıntı alanları gözlenir. FEVR tanısı konmuş bu ROP olgularında damarlar hiçbir zaman avasküler alana ilerlemez. FEVR olgularında eksudasyon ROP olgularına göre daha sıktır.^{4,7}



Resim 5: FEVR de anastomoz ve kapiller



Resim 6: FEVR de yoğun periferik avasküler avasküler alan

Yapılan OCT-A çalışmalarında ise periferik vasküler anomali, periferik avasküler alanlar, retinal neovaskülarizasyon, makula ektopisi, normalden daha küçük foveal avasküler zon, temporal midperiferik vitreoretinal yüzey anomalileri saptanmıştır.^{4,8,9}

Tanıyı kesinleştirmek amacıyla hasta ve aile bireylerine genetik testlerin uygulanması önemlidir.^{4,8,9}

FEVR Ayırıcı Tanı

Prematüre retinopatisi, Norrie hastalığı, Coats hastalığı, persistan fetal vaskülatür, Eales hastalığı, orak hücreli anemi retina bulguları, toksokariasis, osteoporozis psödoglioma sendromu ve inkontinentia pigmenti ile yapılmalıdır.

FEVR'de Tedavi

FEVR tedavisi ROP tedavisine benzer. Tedavi hastalığın dönemine göre değişir. Evre 1 de tedavi gerekli olmasa da düzenli takip gerekir. FEVR primer tedavisi laser fotokoagülasyondur. Flöresein anjiyografide neovaskülarizasyon ve sızıntı saptanan olgulara uygulanır. Dilate olamayan pupilla ve ortam bulanıklığı mevcut ise krio tedavisi diğer bir seçenektir. Amaç erken dönemde subretinal ve intraretinal eksudasyona neden olan avasküler retina periferisinin ablasyonudur.

Anti-VEGF tedavi FEVR de diğer tedavi yöntemlerine ilave bir tedavi yöntemidir ancak etkisi tartışmalıdır. Eksudasyonları azalttığı yönündeki çalışmaların yanında traksiyonel retina dekolmanı gelişimini hızlandırdığını bildiren yayınlar da mevcuttur. Geniş çalışmalarda aktif gözlerde VEGF yükünü azaltmak amacı ile laser ve cerrahi tedaviye ilave olarak kullanılması önerilmektedir.^{4,6}

Cerrahi Tedavi

FEVR olgularında kontinü fibrovasküler proliferasyon gelişimi traksiyonel ve/veya regmatogen retina dekolmanına yol açar, retina dekolmanı gelişim insidansı %21-64 arası bildirilmektedir.¹⁰ Ranchod ve ark.¹¹ 91 olguluk serilerinde bir gözde retina dekolmanı gelişmiş olguların diğer gözlerinde de %68 oranında ufak bir alanda da olsa retina dekolmanı saptadıklarını bildirmişlerdir.

FEVR da retina dekolmanı traksiyonel, eksudatif, regmatogen veya kombine şekilde olabilir. Periferik avasküler alandaki fokal dekolman çevresine ve avasküler alana uygulanacak laser fotokoagülasyon sonrası retina dekolmanı progresyonu kontrol altına alınabilir. İlerlemiş olgularda cerrahi endikasyon koyarken retina patolojisi tipi ve diğer gözün durumu önemlidir. Bir gözde kronik ve ağır total retina dekolmanı olgusunu diğer gözde görme normal ise gözlem altında tutmak yeterli olabileceken bilateral progressif total retina dekolmanı olan genç yaştaki bir olguda vitreoretinal cerrahi önerilmektedir.

Evre 4'deki kalın, vasküler aktif, ödem ve eksuda ile birlikteki retina katlantıları olgularına vitreoretinal cerrahi uygulanır. Buna karşın retina-retina adhezyonlu vasküler aktivite göstermeyen ince retina katlantıları kontrol altında tutulmalıdır, bu olgularda cerrahi esnası iyatrojenik yırtık oluşturma riski fazladır ve görme derecesi katlantı serbestleştirilse bile genellikle artmaz. Cerrahi sonuçlar

hastalığın şiddetine göre değişir. Görsel başarı tablonun ciddiyetine göre değişir. Makulanın yatışık olduğu evre 3'de cerrahi sonrası görme genellikle iyidir.¹²⁻¹⁵

Cerrahi yöntemler lensektomi veya lensektomisz vitreoretinal cerrahi, sklera çökertmesi veya her iki yöntemin kombinasyonudur.

Skleral Çökertme

Evre 3A ve parsiyel eksudatif retina dekolmanı olgularında başarılı skleral çökertme sonuçları bildirilmektedir. Skleral çökertme traksiyonu serbestleştirilebilse de vitreoretinal cerrahinin en önemli avantajı membranların ve proliferatif dokuların temizliği ve laser tedavisinin uygulanmasıdır. 2 kadrandan daha az periferik retina proliferasyonu olanlara skleral çökertme uygulanabilir. Bu olgularda uygun genişlikte silikon bantlar kullanılır. 360 derece çevreleme yapılması uygundur. Avasküler retina söz konusu olduğundan sık bir çökertme uygulanmalıdır.

Vitreoretinal Cerrahi

2 kadrandan geniş fibrovasküler proliferasyon veya arka kutup tutulumu olan olgulara, traksiyonel vektörlerin yoğun olduğu gözle, total retina dekolmanı olgularına vitreoretinal cerrahi uygulanır. Amaç anteroposterior ve tanjansiyel traksiyonları temizlemek ve avasküler retinayı tedavi etmektir. FEVR'nin neden olduğu traksiyonel (TRD) ve eksudatif retina dekolmanı (ERD) daha erken yaşlarda ortaya çıkmaktadır. Regmatojen retina dekolmanının (RRD) ortaya çıkması daha geç yaşta olmaktadır. Nedeni; ağır tipi FEVR çoğunlukla erken yaşta ortaya çıktığı için kısa süre içerisinde TRD ve ERD oluştururken, RRD vitreus likefaksiyon ve glob büyümesine sekonder olarak ortaya çıktığı için daha ileri yaştaki hastalarda gözlenmektedir ve diğer tipe göre daha hafif seyirlidir.

Yöntem

•Standard 3'lü girişim 23 veya 25G pars plana vitrektomi yapılır. Evre 3 ve 4'de trokar yerleştirmeden önce periferik retina kontrol edilmeli insersiyon için en uygun alan seçilmeli (pars plana veya pars plicata). Bebeklerde pars plana gelişimi tamamlanmamış olduğu unutulmamalıdır ve çoğunlukla limbustan 0.5-1 mm'den giriş yapılmalıdır. Lens korumalı vitrektomi planlanıyor ise trokarın yönlendirilmesi glob merkezine doğru olmamalı, görme eksenine paralel olmalıdır. Fibrovasküler yapı şüphesi varsa veya evre 5 de giriş yerleri limbus olmalıdır.

•Arka vitreus dekolmanı oluşturulur, triamcinolon asetat kullanılması vitreus görüntülemesini kolaylaştırır. Gergin bir arka hyaloid söz konusu olduğundan vitreoretinal yüzeyin ayrılmasını ve retina yüzeyinden vitreusu temizlemeyi kolaylaştırabileceğinden otolog plasmini önerenler mevcuttur.

•Cerrahide amaç ön-arka ve tanjansiyel traksiyonları serbestleştirmek ve avasküler retinayı tedavi etmektir. Bu nedenle mümkün olduğu kadar fazla vitreus temizliği önemlidir. Fibrovasküler proliferasyonlar özellikle vitreus bazında ve fibrovasküler dokular etrafında mümkün olduğu kadar iyi temizlenmeli ve en periferik alana kadar çok dikkatli bir şekilde rezeke edilmeli ve delamine edilmelidir. Periferik avasküler retinada vitreoretinal traksiyonlar o kadar güçlü olabilir ki cerrahi esnası kolaylıkla iyatrojenik retina yırtıklar gelişebilir ve bu olgularda başarı şansı düşer. Erken pediatrik yaşta oluşturulan iyatrojenik yırtıklar aniden tabloyu inoperabl düzeye getirebilir. Retina yüzeyinden membran soyulması esnası makas ve penset kullanılarak bimanüel tekniğin kullanılması uygundur.

•İlave skleral çökertme periferik traksiyonu azaltmak için uygulanabilir. Retina dekolmanının tipine, lokalizasyonuna ve fibrovasküler dokunun genişliğine göre cerrah kombine yönetime karar verebilir.

•Hava ile retina yatışmasını takiben yeterli düzeyde avasküler retinaya endofotokoagülasyon, gerekirse trans skleral krioterapi uygulanmalıdır.

•Silikon yağı veya C3F8 tampon olarak kullanılmalıdır. 6-9 ay sonra silikon alınır.

•Ora ve/veya lens arka yüzünde proliferasyon mevcut ise, ön kamara dar ise vitreoretinal esnası lensektomi yapılmalıdır. Retinaya hasar vermemek için limbustan iris kökünden giriş pars plana girişe tercih edilmelidir. Kornea bulanıklığının vitrektomiye izin vermediği durumlarda vitrektomi sonrası kornea berraklaşana kadar beklemek gerekebilmektedir.¹²⁻¹⁶

•İleri düzeyde aktif olan, kanama ihtimali olan gözle preoperatif anti VEGF enjeksiyonu uygulanabilir ancak subretinal eksudaların ani reabsorpsiyonu transforming büyüme faktörü b'nin yükselmesine neden olarak vitreoretinal traksiyonun artabileceği unutulmamalıdır.¹⁵

•Cerrahi sonrası bulgulara bağlı değişebilse de 1. gün, 1.hafta, 1. ay ve daha sonra 3-6 ay aralarla kontroller devam etmelidir. Bu süre içerisinde ilave cerrahi gerekiyorsa uygulanmalıdır.

Huanyu L ve ark.¹⁷ stage 3 FEVR olan 51 ve stage 4 FEVR olan 82 olguya lens korumalı vitreoretinal cerrahi

uygulamışlar ve sonucunda %73.7 oranında dekolman genişliğinin azaldığını, %24.1 oranında aynı kaldığını %2.3 oranında ilerlediğini bildirmişlerdir. Uzun süreli kontrolde ise %29.3 ve 45.1 oranında tam veya kısmi retina yatışıklığı bildirmişlerdir.

Kıtıcı N ve ark.¹⁸ FEVR tanısı konmuş 3 yaşın altındaki 54 hastanın (108 gözün) yarısında evre 4 ve 5 FEVR saptanmış bunların 40.7'sinde genetik testlerin pozitif olduğu % 24'ün de ailevi FEVR hikayesi olduğu tesbit edildiğini bildirmiş. Cerrahi sonrası başarısızlığın ise ileri dönem olgularında meydana geldiğini ve %76.4 oranında görme düzeyinin ışık hissi veya üzerinde olduğunu bildirilmiştir.

Agrawal V ve ark.¹⁴ yaşları 6-18 olan makulaları dekolle regmatojen retina dekolmanı olgularından 10'una vitreoretinal cerrahi 5'ine skleral çökertme uygulamış ve görme derecelerinin 2/60'dan cerrahi sonrası 6/24'e yükseldiğini bildirmişlerdir. Anatomik başarı oranı ise %92.85 olarak vermiştir. Sen P ve ark.¹⁹ 13 seneyi içeren retina dekolmanı gelişmiş 44 FEVR olgusunu retrospektif incelemişler 14 skleral çökertme uygulanmış gözde anatomik başarı %78.6 olarak saptanmış , primer vitreoretinal cerrahi uygulanan 30 gözde ise tek cerrah ile elde edilen %73.3 anatomik başarının ikinci cerrahi ile 83.8'e yükseldiğini bildirmişlerdir.

Eğer hayatın ilk 3 yılında göz semptomatik ise prognoz iyi değildir ve cerrahi tedavi gereksinimi erişkin yaşta ortaya çıkan FEVR olgularından daha yüksektir. Fei ve ark.²⁰ 3-6 yaş evre V FEVR olan 22 olguya lens korumalı vitrektomi, lensektomi ile birlikte vitrektomi, veya yalnız lensektomi uygulamış ve cerrahi tedavi sonrası 17 olguda görme derecesinin ışık hissi yokluğu ile 3/200 arası olduğunu bildirmişlerdir. Chen ve ark.¹⁸ 1 yaş altında FEVR tanısı konan bebeklerin %69.44 ünde evre 4 -5 geliştiğini bildirmişler ve 3 yaşa kadar sık kontrol gerektiğini vurgulamışlar ve cerrahi tedavi uygulanan bu olguların %20 sinde ancak 20/200 ve üstünde görme derecesi elde etmişlerdir.

FEVR den şüphelenildiğinde ROP dışında da birçok çocukluk çağı hastalıkları ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. PFV ve FEVR ayırıcı tanısında FA önemlidir.¹⁵ Lopez-Font ve ark.²¹ ise Coats bulguları ile başvuran FEVR olgusunu bildirmiştir. Xia F ve ark.²² FEVR tanısı konan gözlerin %52.1'i tek taraflı RD ,%8.3 ü biateral RD,%4.2'si persistan fetal vaskülatür tanısı ile refere edildiğini bildirmiştir.

Sonuç

FEVR genellikle zamanında tanı konamayan, görme kaybına yol açabilen karmaşık bir hastalık tablosudur.

Erken ve doğru tanı ve tedavi ile ağır görme kayıpları ve neovaskülarizasyon, vitreus içi hemoraji, retina dekolmanı ve neovasküler glokom gibi ağır komplikasyonları önlenabilir ancak birçok gözde periferik avasküler retinanın laser fotokoagülasyonuna rağmen traksiyonel retina dekolmanı gelişebilmektedir. Bu ağır olgularda vitreoretinal cerrahi ile bir miktar görme korunabilir ancak çoğunlukla ambliopi, reprodüfasyon ve vitreus hemorajisi düzelmiş görme derecesinin uzun süreli korunmasını engeller. FEVR olgularında reaktivasyon riski ve hastalığın kronik natürü nedeni ile yılda 2 kez mümkünse geniş aç FA ile kontroller yapılmalı ve gerektiğinde tedavi ilave edilmelidir.

Kaynaklar

1. Trese MT. Other vitreoretinal pathologies in infants. *Medical Retina*. 2012;(Vol. 1, pp.):64-66.
2. Meier P. Netzhautablösung im Kindesalter. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2019;236:74-87.
3. Capone A. Pediatric vitreoretinal diseases not associated with prematurity. *Medical Retina*. 2012;vol1:58-63.
4. Sızmaz S, Yonekawa Y, Trese M. Familial Exudative Vitreoretinopathy *Turk J Ophthalmol* 2015;45(4):164-168
5. Trese MGJ, MAJ, Xianggui Qu, Drenser KA. Estimating the Incidence of Familial Exudative Vitreoretinopathy (FEVR) in The State of Michigan. *medRxiv*. 2022-11. doi:https://doi.org/10.1101/2022.11.11.22282229
6. Kashani AH, Learned D, Nudleman E, et al. High prevalence of peripheral retinal vascular anomalies in family members of patients with familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology*. 2014;121(1):262-268
7. John VJ, McClintic JJ, Hess DJ, Berrocal AM. Retinopathy of prematurity versus familial exudative vitreoretinopathy: report on clinical and angiographic findings. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2016;47(1):14-19.
8. Henry CR, Sisk RA, Tzu JH, et al. Long term follow up of intravitreal bevacizumab for the treatment of pediatric retinal and choroidal diseases. *JJAPOS*. 2015;19(6):541-548.
9. Chen C, Liu C, Wang Z, et al. Optical coherence tomography angiography in familial exudative vitreoretinopathy :clinical features and phenotype-genotype correlation. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2018;59(15957):26-34.
10. Gilmour DF. Familial exudative vitreoretinopathy and related retinopathies. *Eye (Lond)*. 2015;29:1-14.
11. Ranchod TM, Ho LY, Drenser KA, Capone A, Trese MT. Clinical presentation of familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology*. 2011;118(10):2070-2075.
12. Meier P, Wiedemann P. Surgery for pediatric vitreoretinal disorders. (Ryan's Retina) Schachar AP, Wilkinson CP, Hinton DR, Sadda SV, Wiedemann P (eds) Elsevier 2018;ch.119:2170-2193.
13. Nuzzi R, Lavia C, Spinetta R. Pediatric retinal detachment: a review. *Int J Ophthalmol*. 2017;10(10):1592-16035. doi:10.18240/ijo.2017.10.18

14. Agrawal V, Kalia S. Management and surgical outcomes of pediatric retinal detachment associated with familial exudative vitreoretinopathy-our experience at a tertiary care ophthalmic center in North India. *Indian J Ophthalmol*. 2022;70(7):2490-2496.
15. Tauqeer Z, Phil D, Yonekawa Y. Familial exudative vitreoretinopathy: pathophysiology, diagnosis, and management. *Asia-Pac J Ophthalmol* 2018;7:176-182.
16. Chen C, Cheng Y, Zhang Z, et al. Long-term clinical prognosis of 335 infant single-gene positive FEVR cases. *Ophthalmology*. 2022;22:329.
17. Huanyu L, Wenting Z, Victoria YG. Anatomic outcomes of lens-sparing vitrectomy for stage 3 or 4 familial exudative vitreoretinopathy. *Retina*. 2024. doi:10.1097/IAE.0000000000000414
18. KitiC N, Chapron T, Metge-Galatoire F. Early-onset of familial exudative vitreoretinopathy-clinical characteristics, management, and outcomes retina. *J Retinal Vitreous Dis*. 2024;44(4):669-679.
19. Sen P, SinghN, Rishi E, et al. Outcomes of surgery in eyes with familial exudative vitreoretinopathyassociated retinal detachment. *Canadian J Ophthalmol*. 2020;55(3):253-262.
20. Fei P, Yang W, Jin ZH et all. Surgical management of advanced familial exudative vitreoretinopathy with complications. *Retina*. 2016;36(8):1480-1485.
21. Lopez-Font SJ, Shah S, Lin BR. Coats-Like Presentation of Familial Exudative Vitreoretinopathy Associated With a Novel LRP5 Varian May 2024. doi:10.3928/23258160-20240410-02
22. Xia F, Lyu J, Fei P, et al. Diagnosis of complicated FEVR preoperatively and intra-/post-operatively: characteristics and risk factors for diagnostic timing. *BMC Ophthalmology*. 2019;19:126.

**Prof. Dr. Solmaz Akar**

Avusturya Lisesi sonrası 1981 de İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi'nden mezun oldum . İstanbul Üniversitesi CerrahpaşaTıp Fakültesi'nde ihtisasa başladım , aynı fakültede 1991 de doçent 1997 de profesör oldum. 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.