

DERLEME

REVIEW

Persistan Fetal Vasküler Yapıda Vitreoretinal Cerrahi

Persistent Fetal Vasculature-Vitreoretinal Surgery

¹Nazmiye EROL / ORCID No: 0000-0002-8273-6040

¹Prof. Dr., Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Geliş Tarihi/Received: 27/06/2024 **Kabul Tarihi/Accepted:** 10/08/2024 **DOI:** 10.37783/CRJ-0465

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı. Odunpazarı-Eskişehir

Tel./Phone: +905055239284 **E-posta/E-mail:** nazmiyeerol@hotmail.com

ÖZ

Peristan fetal vasküler yapı (PFV), eski ismiyle persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV), fetal hyaloid vasküler yapının tamamen veya kısmen gerilememesi nedeniyle oluşan bir dizi doğuştan anomaliyi ifade eder. Hastalığın şiddeti; etkilenen göz içi yapılarına ve anatomik değişikliklere bağlı olarak değişebilir. Cerrahi sonuçlar; hastalığın tipine, yaygınlığına ve şiddetine bağlıdır. Bu derlemenin amacı, mevcut literatür ve klinik deneyimlerimize dayanarak PFV’de cerrahi endikasyonlar, teknikler ve prognoza odaklanmaktır.

Anahtar kelimeler: PFV, persistan hiperplastik primer vitreus, PHPV, mikroftalmi, lökokori, traksiyonel retina dekolmanı

Abstract

Persistent fetal vasculature (PFV), previously known as persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV), is a spectrum of congenital anomalies caused by complete or partial failure of the fetal hyaloid vasculature to regress. The severity of the disease may vary depending on the affected intraocular structures and anatomical variations. The outcomes of surgery depend on the type, location, extent, and severity of the disease. The aim of this review is to focus on surgical indications, techniques, and the prognosis of PFV in the current literature and our clinical experience.

Keywords: PFV, persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV, microphtalmus, leukocoria, tractional retinal detachment

Giriş

Persistan fetal vasküler yapı (PFV), eski ismiyle persistan hiperplastik primer vitreus (PHPV) konjenital bir gelişim anomalisidir.^{1,2} İntrauterin göz gelişimi sırasında; lens, vitreus ve retina fetal hyaloid arter ve dalları tarafından beslenir. Bu vasküler yapı göz geliştikçe geriler, kısmen veya tamamen gerilemediği durumda ortaya çıkan durum PFV olarak isimlendirilir. PFV, herhangi bir klinik şikayete neden olmayabileceği gibi ileri derecede görme kaybına neden olabilir. Çoğunlukla tek taraflı ve sporadiktir (%95

kadarında).³ Nadiren bilateral olabilir. Bu durumda genetik ve ek sistemik hastalıklar için testler yapılmalıdır.

PFV çocuğun hayatı boyunca progresyon gösteren bir hastalık değildir. Ancak çocuğun gelişimiyle gözün büyümesi ve fibrovasküler plağın kontraksiyonu ile retina, lens ve silier cisim üzerindeki traksiyon artabilir, patolojinin ağırlığına bağlı olarak bazı komplikasyonlara neden olur, bu da çocukta hem fonksiyonel hem de kozmetik olarak

olumsuz sonuçlara neden olabilir.^{4,5} Mikroftalmi, lökokori, şaşılık en yaygın bulgularındandır.

PFV Klinik Tipleri

PFV klinik olarak ön, arka ve kombine ön-arka olmak üzere 3 gruba ayrılır.¹ Ağırlıklı olarak tunika vasküloza lentis değişikliklerinin olduğu gözlerde ön PFV, hyaloid değişiklikleri olan gözlerde arka PFV görülür.

Ön PFV’de: Tunika vasküloza lentisin regrese olmaması ile lens arkasında membran, membranın traksiyonu ile uzamış ve merkeze doğru çekilmiş silier çıkıntılar, traksiyona bağlı olarak lenste şişme nedeniyle sıkı ön kamara-sekonder glokom, katarakt görülebilir. PFV olgularının yaklaşık %25’i izole ön PFV’dir.³ Bu olgularda ayrıca; korneada opasiteler, persistan pupiller membran, uvea ektropiyonu, uvea entropiyonu, posteriyor sineşi, pupil genişlememesi, atipik-küçük iris kolobomu görülebilir. Ayrıca; lens sublüksasyonu ya da lens kolobomu, hyaloid stalkın lens arka kapsülünü çekmesiyle posteriyor lentikonos, Mitterndorf lekesi, mikrokornea görülebilir.¹

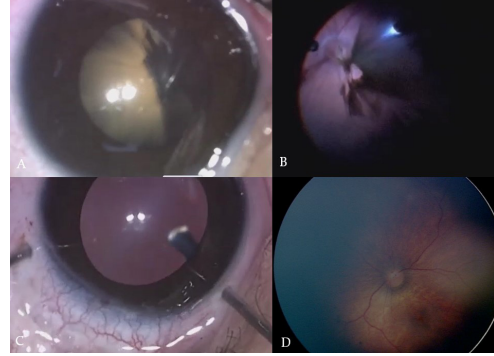
Siliyer cisim üzerindeki traksiyon silier cisim hasarına ya da silier cisim dekolmanına neden olarak hipotoniye neden olabilir.⁴ Traksiyon nedeniyle lens içine ya da lens arkasına kanama olabilir.

Belirgin iris damarları, iridohyaloidal kan damarları vardır. Lens arkası damarlar radial olarak uzanır, iris ve silier cisim damarları ile anastomoz yapabilir. Lens arkasındaki plaksı membran silier cisim üzerine kadar uzanabilir. Vitreus ön yüzünün membranöz transformasyonu bazı olgularda periferik retina traksiyonuna yol açabilir. Bazen lens, oldukça sert kıkırdak benzeri koristomatöz dokular içerebilir.^{4,6} Ön segment bulgularının şiddeti, glob büyüklüğü, lens tutulumunun ciddiyeti veya vasküler görünümü, retina displazisinin derecesini göstermez.⁴

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 izlenebilir.⁶

Arka PFV’de: Optik sinir başından vitreus içinde öne doğru uzanan, bazen lens arkası bölgeye ulaşan hyaloid stalk görülür (Şekil 1). Ayrıca vitreoretinal traksiyon, epiretinal membran, Bergmeister papilla görülebilir. Makula distorsiyonu-hipoplazisi ve optik diskte distorsiyonlar, displazi-hipoplazi ve retinada foldlar-displazi görülebilir.

Makulada pigment değişiklikleri olabilir. Tekrarlayan vitreusiçi kanamalar görülebilir.¹



Şekil 1: Arka PFV olgusu: Lökokori tanısıyla gönderilen bebekte arka PFV tanısıyla pars plikata girişle lens koruyucu vitrektomi **A:** Lens saydam, lens arkasında hareketli- pigmentli opasite (lens arkasındaki kanamalar bu tür görünüme yol açabilirler) **B:** Dikkatli bir periferik retina muayenesi ile güvenli alandan pars plikata yoluyla göze girildiğinde optik diskten öne doğru uzanan ancak lense yapışmayan hyaloid stalk dokusu görülüyor **C:** Lensi koruyarak hyaloid stalk dokusu segmente ediliyor ve tüm ortam opasiteleri temizleniyor, **D:** Postoperatif dönemde optik diskin ve retinanın normal olduğu görülüyor. Optik diskin santralinde minimal bir stalk doku kalıntısı mevcut.

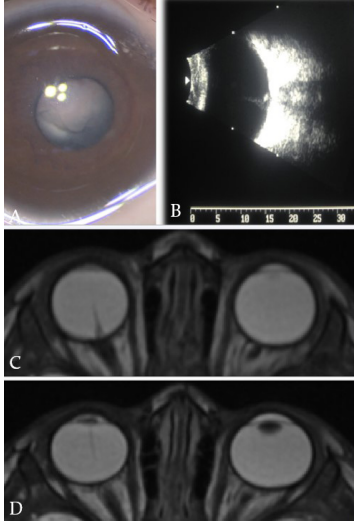
Hyaloid stalk, optik sinirden lense uzanan basit bir sütun benzeri bir yapı olabilir, lenste görme aksını kapatacak şekilde opasite oluşturabilir, ya da görme eksenini kapatmayacak şekilde parasantral yerleşimli olabilir. Santralde yer alan opasiteler yeni doğan taramasında farkedilirken, para santral opasitesi olan çocuklar genellikle 9-10. aylarda şaşılık ile ortaya çıkar.⁷

Hyaloid stalk, diske veya retina yüzeyinin herhangi bir yerine bağlanan ikinci veya hatta üçüncü bir kolu olan ters bir Y şekli olabilir. Stalk, retinayı çekerek, traksiyonel retina dekolmanına yol açabilir.⁴ Traksiyonel retina dekolmanı çadır şeklindedir, periferik retina yatışıktır, nadiren huni şeklinde olabilir. Seyrek olarak yırtıklı retina dekolmanı da eşlik edebilir.^{5,8,9} Morning glory disk anomalisi ile birlikte olabilir.¹⁰

Şiddetli ön PFV olgularının %80’inde, arka PFV olgularının %27’sinde periferik retinanın birden fazla kadranda fibrovasküler plak dokusu içine doğru devam ettiği gösterilmiştir.^{11,12}

Retina displazisi; retinada hem damarsal (avasküler alanlar şeklinde), hem de yapısal olabilir. Gözle görülen makroskopik değişiklikler olabileceği gibi, normal gibi görünen retinada mikroskopik değişiklikler olabilir.⁴

Kombine PFV: Hem ön, hem de arka tutulumlu kombine PFV en sık görülen formdur (Şekil 2).



Şekil 2: Kombine PFV olgusu: A: Pupillanın iyi genişlemediği, lökokoriye yol açan katarakt ve lens arkası membran, sığ ön kamara, lens santrali kornea endoteline yapışık, bu nedenle kornea santralinde de opasite mevcut. B: USG'de gözün mikroftalmik (16 mm) olduğu, optik sinir başından öne doğru hyaloid stalk dokusunun uzandığı görülüyor. C-D: T2 ağırlıklı aksiyel magnetik rezonans inceleme kesitlerinde, sağ gözde mikroftalmi, optik diskten lens arkasına uzanan hyaloid stalk dokusu, lensin ince ve membranöz yapıda olduğu, ön kamaranın dar olup lensin kornea ile temasta olduğu görülüyor.

Mikroftalmi, lökokori, şaşılık, sekonder glokoma bağlı buftalmus, ambliyopi, ftizis bulbi tüm tiplerde görülebilen son derece ciddi yapısal patolojilerdir.

Lökokorisi olan mikroftalmik gözlerde tanı doğumdan sonra 1-2 hafta içinde konurken, hyaloid stalkın lens arka kapsülüne parasantral olarak yapıştığı çocuklarda tanı, şaşılığın gelişmesiyle 8-9. aylarda konur.⁴

Tedavi

PFV hastaları geniş bir spektrumda yer aldıklarından cerrahi müdahale için kesin bir endikasyon yoktur. Hastalığın şiddeti, en uygun tedavi yöntemini belirlemede etkilidir. Tedavi seçenekleri, gözlemden cerrahi tedaviye kadar uzanır. Her koşulda ambliyopiyi tedavi etmek önemlidir.

Takip Önerilen Olgular

Görme aksını kapatmayan, progresyon göstermeyen ve görme kaybına yol açmayan opasitesi olan olgular ameliyatsız takip edilebilir.^{4,13,14} Görme aksının açık olduğu izole Mittendorf lekesi ve Bergmeister papilla; ameliyatın gerekmediği, ambliyopi için etkili kapama tedavisi yapılarak

takip edilen PFV vakalarına örnektir. Stalkın lens arkasına parasantral olarak yapıştığı (nazal bölge) mikroftalminin olmadığı gözlerde çocuklar genellikle 9-10. aylarda şaşılık nedeniyle hekime getirilirler. Bu gözlerde retina traksiyonu nedeniyle retinada pigmentli bir demarkasyon çizgisi olabilir. Eğer lens ve retina üzerine ilerleyici bir traksiyon yoksa ve stalk gevşekse takip edilebilir.⁴ Ancak gözün büyümesi sırasında lensin arka yüzeyindeki sabit hyaloid stalkın traksiyonu ile ilerleyici posterior lentikonusun gelişip gelişmediği, retina dekolmanının ilerleyip ilerlemediği takip edilmelidir.^{4,5}

Optik sinir hipoplazisi, ciddi mikroftalmi (aksiyel uzunluğun 15 mm'den küçük ya da iki göz arasındaki uzunluk farkının 3.5 mm'den fazla olduğu durumlar), trisomi 13, Walker-Warburg sendromu gibi sistemik sendromlarla ilişkili olan kombine anomalili durumlarda ameliyat sonrası prognoz iyi değildir.¹⁵ Bu gözlerde cerrahinin yararı olmadığı gibi postoperatif komplikasyonlar da sıktır. Bu nedenle bu tür şiddetli PFV vakalarına da ameliyat önerilmez.

Gulati ve ark.¹⁶ fundusu görülebilen ve cerrahi yapılmayan 7 olgunun takibinde lens opasitesinde ilerleme ya da yeni retina dekolmanı gelişimi görmemiş ve bu gözlerin cerrahi yapılan gözlerle göre daha stabil olduğunu ve daha az komplikasyon görüldüğünü göstermiştir.

İnsan gözünün doğumdan 2 yaşına kadar hızlı bir büyüme gösterdiği bilinmektedir. Gözün büyümesi, PFV'deki kontraktıl, sert fibrovaksüler stalk dokusunun hem lens hem de retina üzerindeki transiyonunu artırır. Sadece traksiyonel retina dekolmanında ilerlemeye değil, yırtıklı retina dekolmanı gelişimine de neden olabilir.⁵ Federman ve ark.¹⁷ ameliyat yapılmadan izlenen 9 gözden 8'inde progresif kötüleşme görmüşlerdir. Bu nedenle, takiplerin önemi büyüktür.

Takip edilen olgular, katarakt ve glokom gelişimi yönünden izlenmelidir. Cerrahi yapılmayan olgularda total körlüğe gidiş oranları %27-70 olarak bildirilmektedir.¹⁸⁻²¹ Olguların yaklaşık %30'unun ışığı algılayabilmektedir.²⁰ Özellikle bilateral olgularda, hastaların normal bir uyku-uyanıklık döngüsünü sürdürmelerine izin verdiği için en küçük görme seviyesi bile değerlidir.²²

Görmeyen gözlerde, çocuk büyüdükçe orbita büyümesini sağlamak, yüz asimetrisini engellemek ve iyi bir kozmetik görünüm elde etmek amacıyla göz protezi için yönlendirilmelidir.^{3,4,13} Ambliyopi tedavisi için pediatrik oftalmologlarla iş birliği yapılmalıdır. Gören gözü travmalardan korumak için polikarbonat gözlükler önerilmelidir.

Cerrahi Tedavi

Cerrahide Amaçlar

PFV'ye bağlı sorunlar; görme aksını kapatan ortam opasiteleri ve retina problemleridir. (hem displazi hem de traksiyonel retina dekolmanı). Hyaloid stalk ayrıca lens arka kapsülü üzerinde traksiyona neden olarak arka lentikonusa yol açabilir ek olarak siliyer cisim üzerindeki traksiyon hipotoniye neden olabilir.⁴

PVF'li olgularda cerrahinin temel amaçları; ortam opasitelerini temizleyerek görme aksını açmak, böylelikle görme kazanımı sağlamak, traksiyonları ortadan kaldırarak retina dekolmanı, glokom gibi komplikasyonları önlemek, göz küresinin ftizise gidişini engellemek ve globun bütünlüğünü koruyarak kozmetik olarak gözü yerine kalmasını sağlamaktır.^{4,6,13}

Ameliyat için Endikasyonlar

Katarakt ya da lens arkası membanların oluşturduğu ortam opasiteleri, ilerleyici ön kamara sığlaşması, açılı kapanmasına bağlı sekonder glokom, silier traksiyon nedeniyle gelişen sekonder hipotoni, vitreus içi kanama, vitreoretinal traksiyon nedeniyle gelişen retina dekolmanıdır.^{1,4,13,23}

Ultrasonografi, bilgisayarlı tomografik inceleme, manyetik rezonans görüntüleme ve görsel uyarılmış potansiyel testleri (visual evoked potential test VEP), retina displazisini öngörmede kullanılan testlerdir. Ancak bu yöntemler arasında görsel uyarılmış potansiyel testinin en yararlı test olduğu bildirilmiştir.⁴ Bir yanıt mevcutsa, retina dekolmanı için ameliyatın önerilip önerilmeyeceğine karar verilmesinde yardımcı olabilir. Bunun, diğer gözün etkilenmediği ve dalga formlarının karşılaştırılabileceği durumlarda faydalı olduğu belirtilmektedir.⁴

Cerrahi tedavi için uygun hasta seçimi önemlidir. Refraktif düzeltme ve ambliyopi tedavisi görme rehabilitasyonu için önemlidir. Ancak derin ambliyopi nedeniyle hastaların tedaviye uyumu güçtür. Bu nedenle aile ile bu konuyu ayrıntılı olarak değerlendirmek gereklidir. Etkin bir refraktif destek ve ambliyopi tedavisi yapılmazsa cerrahi anatomik olarak başarılı sonuçlansa bile görme prognozu kötü olacaktır.

Zamanlama

Ameliyat ne kadar erken dönemde yapılırsa görme prognozu o kadar iyi olacaktır.^{15,19} Ameliyattaki gecikme, PFV ile ilişkili komplikasyonları ve postoperatif deprivasyon ambliyopisini arttıracaktır.²⁴ Ayrıca cerrahi

gecikme fibrovasküler yapı ve glial hücrelerin olgunlaşması nedeniyle retinadaki katlantı, vitreomaküler traksiyon ve retina dekolmanının düzelmesini engileyebilir.^{25,26} Erken vitrektomi ile hem anatomik hem de fonksiyonel olarak daha iyi sonuçlar almak mümkündür.²⁰ Arka PFV'li gözlerde fibrotik değişiklikler meydana gelmeden 1 yaşına kadar yapılan cerrahinin hem anatomik hem de görsel başarıyı arttırdığı bildirilmektedir.²⁶ Göz büyüdükçe hem lens hem de retina üzerine traksiyon arttığı için posteriyor lentikonuse ve traksiyonel retina dekolmanı artar. Lens üzerine olan traksiyon posteriyor lentikonuse ek olarak lenste şişmeye, ön kamara darlığına ve göziçi basıncı artışına da neden olur. Lensle ilgili sorunların ortaya çıkmasıyla ameliyat sırasında lensi korumak mümkün olmaz, lensektomi yapılması gerekir. Bu tür küçük gözlerde zaten mevcut olan anizometropi lensin de alınmasıyla daha da artar. Küçük gözlerde kontakt lens uygulaması da güç olduğundan ambliyopi tedavisi de zor yapılır ve anatomik başarı sağlansa bile görme prognozu kötüleşir.

Cerrahi Teknikler

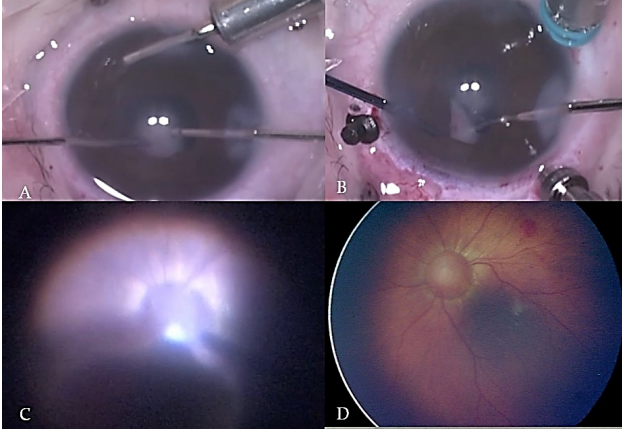
Vitrektomide göziçine giriş aşamaları ameliyatın seyrini ve prognozunu değiştirecek kadar önemlidir. Vakanın özelliklerine göre aşağıda ayrıntılı olarak bahsedileceği gibi ön (limbal / transpupiller/iris kökü) veya arka (pars plana / pars plikata) girişler kullanılabilir.⁴

Limbal Giriş

Lens arkası geniş plaklar gibi arka segmenti görmeyi güçleştiren durumlarda, vitreus tabanının ve santrale doğru çekilmiş retinanın korunmasında avantaj oluşturur.^{15,20} Böylelikle periferik retinada komplikasyon riski en aza indirilebilir. Özellikle mikroftalmik gözlerde, pars plikatanın kötü geliştiği durumlarda limbal giriş tercih edilir.¹³ (Şekil 3) Böylelikle arkadaki öne doğru çekilmiş retinaya zarar vermeden hyaloid stalkını eksize etmek mümkün olur.²⁷ Limbal yaklaşımda, trokarlı girişleri tercih eden cerrahlar da vardır.¹³

Arka Yaklaşım

Lensi koruyarak cerrahi yapmaya izin verir. Ayrıca ön kamaraya ve lense dokulmadığı için daha iyi bir görüş, retina yüzeyinde daha iyi bir odaklanma ve göziçi manevraları sırasında daha iyi bir kontrol sağlar.⁷ (Şekil 1, 4) Pars plikata ya da arka girişlerde sklerotomilerin yeri erişkine göre farklıdır. Yaşa ve mikroftalminin derecesine göre limbustan 0.5-2 mm uzaklıktan yapılabilir.¹³ Ameliyattan önce tüm kadrantlar dikkatlice gözden geçirilmeli ve ora serrata-silier

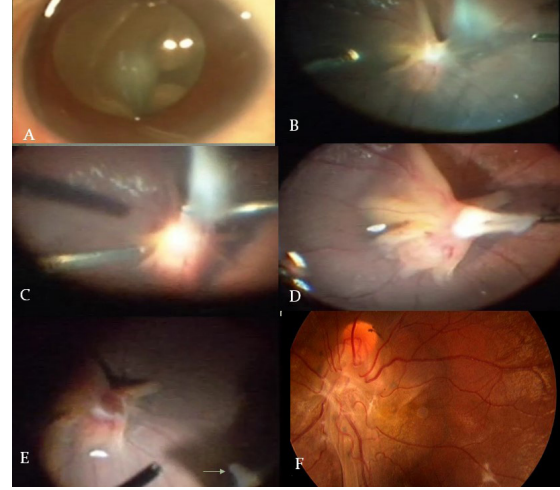


Şekil 3: Şekil 2'deki kombine PFV olgusuna uygulanan cerrahi teknik **A:** Ön kamara infüzyonu ile limbal yolla ön kamaraya giriş ve vitrektomi kesicisi ile lens aspirasyonu, lensin kornea endoteline yapışık olması nedeniyle santralde korneada opasite **B:** Periferik retinanın görülebilir hale gelmesinden sonra pars plikata dan sklerotomi girişlerinin yapılması, iris arkasında kalan sert membranların spatül yardımıyla pupillanın gerilerek makas ile eksizyonu **C:** Önden arkaya optik başına doğru uzanan hyaloid stalk dokusunun segmente edilmesi ve vitrektomi yapılması **D:** ameliyattan sonraki retina görünümü, morning glory benzeri disk yapısı, santralde stalka ait minimal bir güdük görülüyor.

cisim alanı dikkatlice incelenerek güvenli bir bölgeden sklerotomiler yapılmalıdır. Güvenli sklerotomi yerleşimi için geliştirilen yaşa bağlı sklerotomi girişi kılavuzu,¹⁷ normal gözlerden farklı gelişim gösteren PFV'li gözler için uygun olmayabilir.¹³ Pars plikata, pars plana ve periferik retina anomalileri nedeniyle girişler ve manevralar sırasında retinada hasar oluşturabilir.

Hastada glaukom da varsa medikal ve cerrahi olarak tedavi edilmelidir. Ön PFV'li vakalarda periferik retina anomalileri yüksek oranda olabildiği için plakların eksizyonu sırasında retina komplikasyonları ortaya çıkabilir.¹² Şiddetli anterior PFV olguların üçte ikisinde periferik retinanın birden fazla kadranda fibrovasküler plak dokusu içine doğru devam ettiği gösterilmiştir. Bu da cerrahi prognoz üzerine doğrudan etkilidir.^{11,12} Hafif-orta derecede periferik retina anomalisi olan olgularda olası retina yırtıklarının uygun yönetimi ile prognoz daha iyidir. Periferik retina anomalisinin 360 derece olduğu gözlerde prognoz kötüdür.^{11,12} Periferik retina uzanımlarının en çok nazal ve inferior kadrantlar, lokalize pigmente veya fibrovasküler plaklara bitişik alanlarda olduğu bildirilmiştir.⁶

Lens saydam olabilir, lensin arka yüzeyindeki opasite geniş olabilir, opasite yüzünden retina görüntülenemeyebilir. Pupilla iyi genişliyorsa santrale doğru uzamış cilier çıkıntılar görülebilir. Ancak genellikle pupilla genişlemesi iyi değildir. Ön kamara infüzyonu ve limbal girişlerle viskoelastikle



Şekil 4: Şaşılık nedeniyle getirilen çocukta; **A:** Lens arkasında santrali de içeren yoğun bir opasite ve arkaya doğru uzanan hyaloid stalk dokusu **B:** Hyaloid stalkın arkada optik diskin görünmesini engelleyecek şekilde çadır görünümünde traksiyonel retina dekolmanına yol açtığı görülüyor. **C:** Pars plikata girişi ile ön kapsülü koruyarak yapılan lensektomiden sonra stalk, içinde olası hyaloid arter ve retina olabileceği düşünülerek güvenli bir mesafeden önce koterize edilip ardından makasla kesiliyor. Öndeki stalk dokusu vitrektomi ile ortamdaki uzaklaştırılıyor. **D:** Retina dokusu üzerindeki kalın epiretinal membran soyuluyor (retina displazisi nedeniyle bunu yapmak her zaman mümkün olmayabilir) **E:** Stalk dokusu kesildikten sonra retinanın rahatladığı ve bir miktar geriye gittiği görülüyor. Periferik retinanın traksiyon nedeniyle birçok alanda parmak şeklinde uzadığı görülüyor (aşağıda köşede ok işaretiyle gösterilen) **F:** Ameliyat sonrası dönemde retinanın yatıştığı, optik diskin görünür hale geldiği dikkati çekiyor. Rezidüel bir stalk dokusu yok ancak optik diskin altında retinanın makroskopik olarak displastik olduğu görülüyor. Bu olguya daha sonra sulkusa göz içi lens konulduktan sonra şaşılığının kaybolduğu görüldü.

ön kamara derinleştirildikten sonra vitreus kesicisiyle lens aspire edilir. Bu aşamada iris kökü girişini tercih eden ve iris arkası diseksiyonu bu yolla yapan cerrahlar da vardır.⁴ Daha sonra opak doku, vitreus kesicisi ile hyaloid stalkın yapıştığı yerin etrafından dairesel olarak kesilir ve lens zonülleri ile birlikte silier çıkıntılardan ayrılır. Stalk serbestleştirilirken santralinde aktif damar varsa, damara koter yapılır. Lens, oldukça sert kıvrımda benzeri koristomatöz dokular içerebilir (Şekil 3).⁴ Bu membranlar vitreus kesicisi ile ortamdaki uzaklaştırılamayabilirler, makaslarla küçültülüp limbal kesiyile çıkartılabilirler.^{28,29}

Stalk serbestleştirilirken içinde aktif hyaloid arter ya da retina dokusu olup olmadığına dikkat edilmesi gereklidir. Stalk dokusu serbestleştirilmeden önce stalkın vitreus kesicisi ile sağa sola hareket ettirilerek bu hareketin retina dolaşımına etki edip etmediğine bakılması önerilmektedir.⁴ Eğer bu hareket retina dolaşımını etkiliyorsa stalk uzun

birakılabilir. Stalkın tamamen çıkarılmasına gerek yoktur, serbestleştirildikten sonra zaman içinde gerileyip bazen tamamen yok olabilir.⁴ Stalk serbestleştirilmeden önce koter yapıp sonra serbestleştirilebilir. Stalkı serbestleştirmede vitreus kesicisi yetersiz kalırsa makaslar kullanılabilir (Şekil 4). Daha sonra vitrektomi yapılır. Vitrektomiden sonra hava sıvı değişimi yapılır. Bu aşamada eğer retinada yırtık ya da delik yoksa uzun etkili gaz ya da silikon gibi tamponad maddelere ihtiyaç yoktur. Ameliyattan sonra 1 gün yüzükoyun pozisyon önerilir. Sekonder proliferasyonu engellemek için lense ait tüm kapsül kalıntıları temizlenmelidir. Eğer ön proliferasyon olasılığının az olduğu düşünülüyorsa ve görme beklentisi yüksekse daha sonra intraoküler lens koymak üzere ön kapsül bırakılabilir. Aynı seasta intraoküler lens konmamalıdır.¹³ Ameliyat bitiminde subtenon steroid, antibiyotik yapılır. Ameliyat sonrası dönemde topikal antibiyotik, steroid, midriatik kullanılır. Daha sonraki dönemde sulkusa intraoküler lens konabilir.

Hyaloid stalkın lens arkasında parasantral olarak yapıştığı görme aksının açık olduğu gözlerde ameliyat kararı verildiyse lens koruyucu cerrahi yapılabilir. Bu durumda amaç lensi korumak olduğu için pars plikata giriş uygun olacaktır, ayrıca stalkın serbestleştirilmesi sırasında lense zarar vermemek için göziçi manevralar sırasında dikkatli olmak gereklidir. Hyaloid stalk bölündüğünde lense yapışık kısımla ilgili ek müdahale yapılmamalıdır, kalan kısım zamanla bir miktar gerileyecektir.⁴ Bu tür gözlerde ameliyattan önce var olan şaşılığın vitrektomiden sonra şaşılık ameliyatı yapılmadan düzeldiği bildirilmiştir.⁷

Ameliyattan sonra vitreusun ve lens arkası membranların tamamen çıkarılmadığı durumlarda görme eksenini kapatan yeniden opaklaşmalar %60'a varan oranlarda ortaya çıkabilir.³⁰⁻³² Ayrıca kalan dokunun postoperatif dönemde kontrakte olarak, periferik retinada traksiyonel dekolman, pupil obliterasyonu ve açığı kapanması glokomuna neden olabilmektedir.^{6,32}

PFV'de antiVEGF'leri etkisi tam olarak bilinmese de, cerrahi sonunda kanama ve inflamasyonu azaltmak için intravitreal anti VEGF yapan araştırmacılar da vardır.¹³

PFV Komplikasyonları ve Tedavisi

Postoperatif dönemde görülen komplikasyonların başında retina dekolmanı ve sekonder glokom gelir. Ameliyat sırasında retina yırtığı meydana gelirse, cerrahide başarısızlık oranı yüksektir.¹³ Bu nedenle cerrahi öncesi değerlendirme çok önemlidir. (limbal giriş kararı ya da güvenli bölgeden sklerotominin yerinin belirlenmesi).

Görme aksını içine alan sekonder opaklaşmalar, aşırı inflamatuvar yanıt nedeniyle pupil bloğu gelişimi görülebilir

Sekonder glokom ömür boyu gelişebilen bir komplikasyondur. Ameliyattan sonra %10-32 oranında gelişir.^{18,19,26,33} Bu nedenle ömür boyu takip gereklidir.

PFVS'li gözlerde hipotoni, kalıcı bir sorun olabilir. Bu durum silier cisim hasarına ya da silier cisim delokmanına bağlı olarak gelişebilir.⁴

Görme Prognozu

Görme pronozu ile ilişkili faktörler arasında; PFV tipi, yaş, birlikte olan diğer oküler anomaliler ve sekonder glokom gibi ikincil komplikasyonlar yer alır.^{1,15,18-20,34}

Cerrahi tedaviden sonra görme prognozu; cerrahi komplikasyonlara, retina displazisinin durumuna, amiyopi tedavisine göre 20/20'den ışık hissi yokluğuna kadar olabilir.⁴ Cerrahiden sonra çocukların görme rehabilitasyonu ile ilgili refraktif düzeltme ve amiyopi tedavisine yönelik takipler yapılmalıdır. Bunun önemi ebeveynlere açıkça anlatılmalıdır, çünkü cerrahi tekniğin kendisi, postoperatif görme rehabilitasyonu olmadan tam görme potansiyeli ile sonuçlanmayacaktır.

Literatürde bildirilen birçok seride PFV'nin cerrahi tedavisi görsel sonuçları ve komplikasyon oranları sunulmaktadır.^{15,27,34} Özellikle görsel sonuçları değerlendirirken bu çalışmaları karşılaştırmak çok zordur çünkü görsel sonuçlar retina displazisine, cerrahinin zamanlamasına ve postoperatif amiyopik tedaviye bağlıdır.^{23,34}

Ön PFV'in prognozu, arka ya da kombine PFV'ye göre daha iyidir. Ön PFV olgularında ameliyattan sonra görme düzeyi parmak sayma ve daha iyi olan olguların oranını %80-96 olarak bildiren çalışmalar vardır.^{12,18} Şiddetli, periferik retina anomalilerinin olduğu vakalarda başarı oranları düşmekte, ftizisle sonuçlanabilmektedir.^{6,12}

Arka PFV'de, çeşitli derecelerde retinal displazi de eşlik ettiği için pronoz ön forma göre daha kötüdür. Erken dönemde yapılan tedavinin görme prognozu daha iyidir.^{20,26,35} Aksiyel uzunluğu 15 mm'den az olan ya da iki göz arasında 3.5 mm fark olan gözlerde prognoz kötüdür.¹⁸ Ameliyat edilen gözlerin %10'unda ftizis gelişir.¹⁴

Çadır tip posterior PFV olgularında retinal displazi düzeyine göre sınırlı olabilmekle birlikte %70'inde parmak sayma veya daha iyi düzey görme elde edilebilmektedir.

Çadır şeklinde dekolman olan posterior PFV hastaları içinde özellikle ekzantrik stalk olarak tanımlanan lense parasantral tutunup posteriorda sınırlı bir traksiyonel retina dekolmanı yapan grup en iyi prognozlu olgulardır.³⁶

Mikroftalmi PFV'nin tüm tiplerinde görülebilir ve tedaviye rağmen görme prognozu iyi değildir.^{15,37,38}

Sonuç

PFV olgularında prognoz; hastalığın tipi, şiddeti ve cerrahi zamanlama ile ilişkilidir. Doğru endikasyonla, gözün anatomik özelliklerini ve olası patolojik değişiklikleri göz önünde bulundurarak yapılan cerrahiyle hem anatomik hem de fonksiyonel olarak iyi sonuçlar almak mümkündür. Anatomik olarak olumlu sonuç elde edilse bile etkin bir ambliyopi tedavisi yapılmadıkça görme kazanımı elde edilemez. Bu nedenle aile ile iletişim çok önemlidir. Yıllar içinde sekonder glokom gibi ortaya çıkabilecek diğer komplikasyonlar için takipler gereklidir.

Açıklama

Bu çalışma ile ilgili herhangi bir finansal ya da çıkar çatışması yoktur.

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. *Am J Ophthalmol*. 1997;124(5):587-626.
- Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. The Jackson memorial lecture. *Am J Ophthalmol*. 1955;40(3):317-331.
- Chen C, Xiao H, Ding X. Persistent Fetal Vasculature. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2019;8(1):86-95.
- Trese MT, Capone Jr A. Diagnosis and Management of Persistent Fetal Vasculature Syndrome. In: Hartnett ME, editor. *Pediatric Retina*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2014:626-639.
- Somani N, Sheng J, Rao P, Chang E. Case series of progressive retinal detachments in persistent fetal vasculature. *Retin Cases Brief Rep*. 2023.
- Özdek Ş, Zeydanlı EÖ. Persistan fetal damar sendromu. Patogenez, tanı, tedavi, prognoz. *Güncel Retina*. 2023;7(3): 174-180.
- Shaikh S, Trese MT. Lens-sparing vitrectomy in predominately posterior persistent fetal vasculature syndrome in eyes with nonaxial lens opacification. *Retina*. 2003;23(3):330-334.
- Cahill MT, O'Keefe M, Acheson RW. Persistent fetal vasculature, preretinal membranous bands, and rhegmatogenous retinal detachment. *Retina*. 1999;19(6):568-569.
- Mason JO 3rd. Surgical management of combined traction and rhegmatogenous retinal detachment associated with persistent fetal vasculature. *Retina*. 2001;21(1):82-83.
- Jiang H, Liang Y, Long K, Luo J. Postoperative follow-up of a case of atypical morning glory syndrome associated with persistent fetal vasculature *BMC Ophthalmol*. 2019;19(1):150.
- Ozdemir Zeydanli E, Ozdek S, Acar B, Ozdemir HB, Atalay HT. Severe anterior persistent fetal vasculature: the role of anterior retinal elongation on prognosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2023;261(10):2795-2804.
- Ozdek S, Ozdemir Zeydanli E, Atalay HT, Aktas Z. Anterior elongation of the retina in persistent fetal vasculature: emphasis on retinal complications. *Eye (Lond)*. 2019;33(6):938-947.
- Prakhunhungsit S, Berrocal AM. Diagnostic and management strategies in patients with persistent fetal vasculature: current insights. *Clin Ophthalmol*. 2020;10(14): 4325-4335.
- Guy de Saint S, Thibaut C, Youssef A, et al. Management and outcomes of posterior persistent fetal vasculature. *Ophthalmology*. 2023;130(8):844-853.
- Dass AB, Trese MT. Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology*. 1999;106(2): 280-284.
- Gulati N, Eagle RC Jr, Tasman W. Unoperated eyes with persistent fetal vasculature. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2003;101:59-65.
- Federman JL, Shields JA, Altman B, Koller H. The surgical and nonsurgical management of persistent hyperplastic prima vitreous. *Ophthalmology*. 1982;89(1):20-24.
- Sisk RA, Berrocal AM, Feuer WJ, Murray TG. Visual and anatomic outcomes with or without surgery in persistent fetal vasculature. *Ophthalmology*. 2010;117(11):2178-2183.
- Hunt A, Rowe N, Lam A, Martin F. Outcomes in persistent hyperplastic primary vitreous. *Br J Ophthalmol*. 2005;89(7):859-863.
- Walsh MK, Drenser KA, Capone A, Trese MT. Early vitrectomy effective for bilateral combined anterior and posterior persistent fetal vasculature syndrome. *Retina*. 2010;30(4):S2-8.
- Anteby I, Cohen E, Karshai I, BenEzra D. Unilateral persistent hyperplastic primary vitreous: course and outcome. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2002;6(2):92-99.
- Davitt BV, Morgan C, Cruz OA. Sleep disorders in children with congenital anophthalmia and microphthalmia. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1997;1(3):151-153.
- Alexandrakis 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.
- Cheng LS, Kuo HK, Lin SA, Kuo ML. Surgical results of persistent fetal vasculature. *Chang Gung Med J*. 2004;27(8): 602-608.
- Manschot WA. Persistent hyperplastic primary vitreous: special reference to preretinal glial tissue as a pathological characteristic and to the development of the primary vitreous. *AMA Arch Ophthalmol*. 1958;59(2):188-203.
- 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.
- Mittra RA, Huynh LT, Ruttum MS, et al. Visual outcomes following lensectomy and vitrectomy for combined anterior and posterior persistent hyperplastic primary vitreous. *Arch Ophthalmol*. 1998;116 (9):1190-1194.
- Lemley CA, Han DP. An age-based method for planning sclerotomy placement during pediatric vitrectomy: a 12-year experience. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2007;105:86.

29. Iraki K, Moriwaki M, Kohno T. Incising the thick retrolental fibrovascular tissue with a hooked sclerotome in persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmic Surg Lasers*. 1999;30 (9):758-761.
30. Warren N, Trivedi RH, Wilson ME. Persistent fetal vasculature with elongated ciliary processes in children. *Am J Ophthalmol*. 2019;198:25-29.
31. Liu JH, Li SF, Deng GD, Jiao YH, Lu H. Outcomes of secondary sulcus intraocular lens implantation in unilateral anterior persistent fetal vasculature. *Int J Ophthalmol*. 2019;12(4):592.
32. Zeydanli EO, Ozdek S. Persistent fetal vasculature: current insights and future directions. *Semin Ophthalmol*. 2024;16:1-11.
33. Johnson CP, Keech RV. Prevalence of glaucoma after surgery for PHPV and infantile cataracts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1996;33(1):14-17.
34. Karr DJ, Scott WE. Visual acuity results following treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *Arch Ophthalmol*. 1986;104(5): 662-667.
35. Pollard ZF. Results of treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmic Surg*. 1991;22(1):48-52.
36. Ozdemir Zeydanli E, Ozdek S, Acar B, et al. Surgical outcomes of posterior persistent fetal vasculature syndrome: cases with tent-shaped and closed funnel-shaped retinal detachment. *Eye (Lond)*. 2023;37(7): 1371-1376.
37. Tartarella MB, Takahagi RU, Braga AP, Fortes Filho JB. Persistent fetal vasculature: ocular features, management of cataract and outcomes. *Arq Bras Oftalmol*. 2013;76(3):185-188.
38. Karacorlu M, Hocaoglu M, Muslubas IS, 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.

**Prof. Dr. Nazmiye Erol**

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesinden 1990 yılında mezun olmuştur. Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalında uzmanlık eğitimi almıştır. Beaumont Hospital, Royal Oak, Michigan'da Dr. M Trese ve A Capone nezaretinde 2004 yılında 3 ay süre ile pediatrik retina cerrahisi konusunda klinik gözlemci olarak bulunmuştur, 2006 yılında doçent, 2012 yılında profesör olmuştur. Halen Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalında, tıbbi retina, vitreoretinal cerrahi (pediatrik-erişkin) konularında çalışmaktadır.