



Nanofthalmus İlişkili Uveal Efüzyonun İki veya Dört Kadran Kısmi Kalınlıkta Sklerektomi ve Sklerotomi Cerrahisi ile Tedavisi

Treatment of Nanophthalmos-Related Uveal Effusion with Two- vs. Four-Quadrant Partial-Thickness Sclerectomy and Sclerotomy Surgery

Şengül Özdek*, Duygu Yalınbaş Yeter**, Mehmet Cüneyt Özmen*, Murat Hasanreisoglu*

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye

Öz

Amaç: Nanofthalmus (NO) ilişkili üveal efüzyon (ÜE) tedavisinde iki veya dört kadran kısmi kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisinin görme ve anatomik sonuçlarını bildirmektir.

Gereç ve Yöntem: NO ilişkili ÜE'si olan hastalar dört veya iki kadran (glokomlu olanlar için) kısmi kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisi ile tedavi edildi. Aksiyel uzunluk, ÜE'nin genişliği, ameliyat öncesi, ameliyat sonrası ve en son en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK), retinal yatışma için gereken süre, retinal yatışma ve nüks oranları değerlendirildi.

Bulgular: NO ilişkili ÜE'si olan 10 hastanın 14 gözü ameliyat edildi. Retina dekolmanı (RD) 7 gözde (%50,0) periferik retinayı, 2 gözde (%14,2) makülayı, 4 gözde (%28,6) hem maküla hem de periferik retinayı ve bir gözde ise tüm retinayı etkilemekte idi. On bir göze 4 kadran, glokomu olan 3 göze 2 kadran cerrahi yapıldı. Total RD olan 1 göze subretinal sıvının harici drenajı yapıldı. Ortalama preoperatif EİDGK $1,50 \pm 0,53$ logMAR'dan ameliyat sonrası anlamlı olarak $0,92 \pm 0,49$ 'a yükseldi ($p=0,002$). Başlangıçta 2 kadran cerrahi yapılan 3 gözden sadece birinde retina yatıştı ve diğer ikisinde kalan 2 kadrana da cerrahi yapıp 4 kadran sklerektomiye tamamlandığında retinada yatışma sağlanabildi. Toplamda son kontrolde 11 gözde (%78,6) retinanın tamamen yatıştığı, 1 gözde (%7,1) kısmi yatışma ve 2 gözde (%14,3) maküla dekolmanı nüksü gözlemlendi.

Sonuç: Kısmi kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisi, NO'su olan gözlerde ÜE'nin tedavisinde etkili görünmektedir. Gelecekteki olası glokom ameliyatları için üst kadrانları korumak amacıyla glokomu bulunan hafif ÜE'de iki kadran cerrahisi denenebilir, ancak üst kadrانlar için ikincil cerrahi gerekebilir. Subretinal sıvının harici drenajı, şiddetli olgularda daha hızlı bir cevap elde etmek için bir seçenek olabilir.

Anahtar Kelimeler: Nanofthalmus, parsiyel sklerektomi, sklerotomi, uveal efüzyon, eksudatif retina dekolmanı

Abstract

Objectives: To report visual and anatomical outcomes following two- or four-quadrant partial-thickness sclerectomy and sclerotomy surgery to treat nanophthalmos (NO)-related uveal effusion (UE).

Materials and Methods: Consecutive patients with NO-related UE were treated with four-quadrant or two-quadrant (for those with associated glaucoma) partial-thickness sclerectomy and sclerotomy surgery. Axial length, extent of UE, preoperative, postoperative, and final best corrected visual acuity (BCVA), time to retinal reattachment, and rates of retinal reattachment and recurrence were noted.

Results: Fourteen eyes of 10 patients with NO-related UE were operated. Retinal detachment (RD) involved mainly the peripheral retina in 7 (50%) eyes, macula in 2 eyes (14.2%), both macula and peripheral retina in 4 eyes (28.6%), and the whole retina in 1 eye.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Şengül Özdek, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

E-posta: sengulozdek@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0002-7494-4106

Geliş Tarihi/Received: 16.12.2020 **Kabul Tarihi/Accepted:** 26.03.2021

Cite this article as: Özdek Ş, Yalınbaş Yeter D, Özmen MC, Hasanreisoglu M. Treatment of Nanophthalmos-Related Uveal Effusion with Two- vs. Four-Quadrant Partial-Thickness Sclerectomy and Sclerotomy Surgery. Turk J Ophthalmol 2022;52:37-44

Eleven eyes had four-quadrant surgery, and 3 eyes with associated glaucoma had two-quadrant surgery. External subretinal drainage was performed in one patient who had total RD. The mean preoperative logMAR BCVA of 1.50 ± 0.53 increased significantly to 0.92 ± 0.49 after surgery ($p=0.002$). Resolution of RD could be achieved with two-quadrant surgery in only 1 of 3 eyes. In the other 2 eyes, retinal reattachment was achieved after a secondary surgery for the remaining two quadrants to complete four-quadrant sclerectomy. Final outcome was total reattachment of the retina in 11 eyes (78.6%), partial reattachment in 1 eye (7.1%), and recurrence of macular detachment in 2 (14.3%) eyes.

Conclusion: Quadrantic partial-thickness sclerectomy and sclerotomy surgery seems effective for treating UE in eyes with NO. Two-quadrant surgery may be tried for mild UE associated with glaucoma to preserve the superior quadrants for future possible glaucoma surgeries, but secondary surgery for the superior quadrants may be needed. External drainage of subretinal fluid may be an option in severe cases to achieve quicker resolution.

Keywords: Nanophthalmos, partial sclerectomy, sclerotomy, uveal effusion, exudative retinal detachment

Giriş

Nanophthalmus (NO), Latince “cüce” anlamına gelen nano kelimesinden gelir. NO'nun bulbusun gelişiminin durmasından kaynaklandığı düşünülmektedir. Sıklıkla iris, koroid ve retinanın fetal fissür ve kolobomunun gelişimsel defektleri ile komplike olan mikroftalmusun aksine, nanophthalmik gözde tipik olarak lensin boyutu normalden göz hacmi azalmıştır. Bu nedenle lens/göz hacmi oranı yüksektir.¹

İngiliz hastalardan oluşan bir kohortta NO insidansının %0,002 ile %0,017 arasında değiştiği bildirilmiştir.² Klinik özellikler arasında küçük bir orbitada derin yerleşimli bulbus ve dar palpebral fissür, kısa aksiyel uzunluk (<20,5 mm), aksiyel hipermetropi (+8,00 ila +20,00), sık ve kalabalık bir ön kamara ve kalınlaşmış sklera yer alır.^{3,4} Kalınlaşmış ve anormal sklera, açılı kapanması glokomu ve üveal efüzyon (ÜE), maküler hipoplazi, koryoretinal katlantılar, yalancı papilödem, retina pigment epiteli (RPE) hiperpigmentasyonu gibi arka segment problemleri neden olmaktadır.⁵

ÜE spontan olarak veya katarakt cerrahisi gibi komplike olmayan ön segment cerrahisi sonrası gelişebilir.⁶ ÜE patofizyolojisine ilişkin çeşitli teoriler ortaya atılmıştır. Bunlar arasında vorteks ven kompresyonu, koroidal permeabilite değişiklikleri ve sklera geçirgenliğinin azalması yer almaktadır.⁷ Gass⁸ subretinal sıvının vorteks venleri yerine transkleral olarak emilebileceğini öne sürmüştür. ÜE'nin vorteks ven basısına bağlı değil, kalınlaşmış ve anormal skleranın transkleral sıvı emilimini bloke etmesi nedeniyle geliştiğini ileri sürmüştür. Ayrıca sklera sklerektomi ile incelendiğinde efüzyonun gerileyebileceğini öne sürmüştür. ÜE'li bir grup hastada subretinal sıvı rezorpsiyonunun sadece sklerektomiler ile sağlanabildiği bildirilmiştir.⁹ Vorteks venlerinin dekompresyonu, parsiyel kalınlıkta sklerektomi, mitomisin C (MMC) ve parsiyel kalınlıkta sklerektomi, insizyon veya punch sklerostomi ve parsiyel kalınlıkta sklerektomi ve subretinal sıvı drenajı tedavide bildirilen prosedürlerden bazılarıdır.¹⁰

Ancak, NO'lu gözlerde karşılaşılan bir diğer önemli sorun glokomdur.¹¹ Parsiyel kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisi dört kadranda yapıldığında, skarlı konjonktiva nedeniyle yaşamın ilerleyen dönemlerinde ihtiyaç duyulduğunda glokom cerrahisi çok problemli olacak ve agresif bir yaklaşım gerektirecektir. Bu nedenle glokomlu gözlerde alt iki kadranda cerrahi, üst kadransları cerrahi hasardan korumak için iyi bir seçenek olabilir.

Çalışmamızda NO ile ilişkili ÜE tedavisinde iki veya dört kadranda kısmi kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisi ile sağlanan görme sonuçları ve anatomik sonuçların bildirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Bu geriye dönük, karşılaştırmalı olmayan, ardışık girişimsel olgu serisine NO ile ilişkili ÜE hastaları dahil edildi. Çalışma için, Gazi Üniversitesi Yerel Etik Kurulu'ndan onay alındı. Çalışma protokolü, 1975 Helsinki Bildirgesi'nin etik kurallarına uygun olarak hazırlandı ve tüm hastalardan yazılı bilgilendirilmiş onay alındı. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EIDGK), biyomikroskopik muayene, göz içi basıncı (GİB) ölçümü, fundus muayenesi, optik koherens tomografi (OKT) ve A-tarama ultrasonografi ile ölçülen aksiyel uzunluk (AU) ölçümlerini içeren tam oftalmolojik muayene sonuçları hastaların kayıtları incelenerek kaydedildi. Glokomlu hastalara alt iki kadranda, diğer tüm hastalara ise dört kadranda kısmi kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisi yapıldı.

Cerrahi teknik (Şekil 1): Tüm ameliyatlar retrobulber anestezi altında üç deneyimli retina cerrahisi (S.O., M.C.O. ve M.H.) tarafından yapıldı. Özetle, teknik, iki alt kadranda veya dört kadranda tümünde yaklaşık 6x4 mm (bulbus büyüklüğüne bağlı olarak) ölçüsünde dikdörtgen şeklinde kısmi kalınlık (üçte ikisi ila dörtte üçü) sklerektomilerinin oluşturulmasını içeriyordu. Ön sınır rektus kası insersiyonları, arka sınır intraskleral bölümden kaçınmak için vorteks veninin ampullasıydı. Lateral sınır ise rektus kasıydı. Bu nedenle sadece çok dar bir sklera şeridi kas kitlesi tarafından örtülüyordu. Üst temporal kadranda üst oblik kas insersiyon alanı, hasar görmemesi için dahil edilmedi. İlk olarak, skleral diseksiyonun derinliğini ve kapsamını belirlemek için kısmi kalınlıkta skleral insizyon yapıldı (Şekil 1a). Orijinal kalınlığın yaklaşık %80-90'ı kadar kalın olan kısmi kalınlıkta skleral flepler diseke edilerek çıkarıldı (Şekil 1b, c). Koroid kadar kalan skleral kalınlığı belirlemek için sklerektomi alanının merkezinden lineer sklerotomi yapıldı (Şekil 1d). Subretinal sıvıyı (1 göz hariç) boşaltmaya veya vorteks venlerini dekomprese etmeye çalışılmadı. Glokomu olduğu bilinen ve gelecekte glokom cerrahisi yapılması gerekebilecek 3 hastanın 3 gözünde, üst konjonktiva ve sklerayı korumak amacıyla, cerrahi sadece alt iki kadranda yapıldı. Subretinal sıvı drenajı sadece ÜE'nin en şiddetli olduğu 1 gözde üst temporal kadranda koroid koterize edildikten sonra 20G MVR (mikrovitreoretinal) bıçak

kullanılarak yapıldı. Göze limbal insizyondan eksternal drenaj varken dengeli tuz çözeltisi (BSS) infüze edildi.

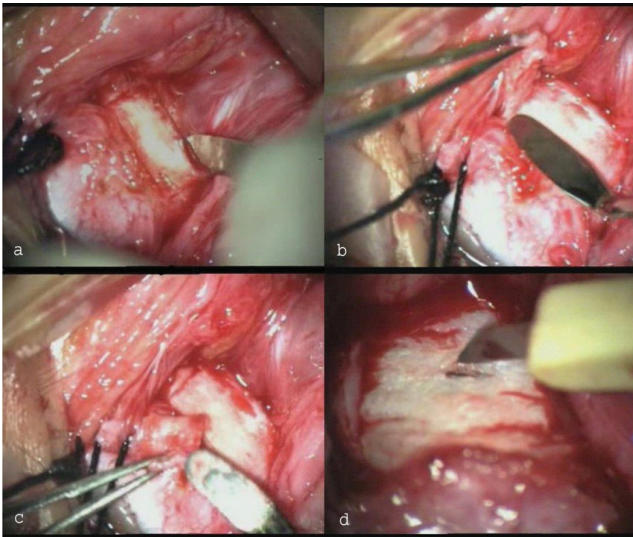
Ameliyat sonrası izlemler 2. hafta, 1., 3., 6. ve 12. aylarda ve daha sonra her 6 ayda bir olacak şekilde yapıldı. Sonuçlar şu şekilde sınıflandırıldı: efüzyon 3 ay içinde tamamen rezorbe olmuşsa retinanın tam olarak yatıştığı, 3 ay içinde subretinal sıvıda bir azalma varsa retinanın kısmi olarak yatıştığı ve ameliyattan sonraki 3 ay içinde sıvı toplanmasında iyileşme görülmezse başarısız olduğu kabul edildi. Ameliyat sonrası ilk 3 ayda subretinal sıvının azalmadığı hastalardan ilk ameliyatta alt iki kadran sklerektomi yapılanlara ikinci cerrahi ile üst kadran sklerektomi yapılması önerildi. Takipte ilerleyen dönemde subretinal sıvı artışı görülen ve ilk ameliyatta 4 kadran sklerektomi yapılan gözlere MMC ile tekrar cerrahi yapıldı.

İstatistiksel Analiz

Çalışmada elde edilen veriler istatistiksel olarak Windows için SPSS Sürüm 20 (IBM Corp., Armonk, NY, ABD) yazılımı kullanılarak analiz edilmiştir. Veri dağılımına göre sonuçlar ortalama±standart deviasyon veya ortanca (minimum-maksimum) kullanılarak özetlendi. Kategorik değişkenler için sayı (n) ve yüzde (%) değerleri sunuldu. Ameliyat öncesi ve sonrası EİDGK değerlerinin karşılaştırmasında Wilcoxon testi kullanıldı. P değerinin 0,05'ten küçük olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular

Çalışmaya 10 hastanın 14 gözü dahil edildi. Hastaların demografik verileri Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların yedisi erkek, üçü kadın olup yaş ortalaması $32,7 \pm 14,1$ (14-64) idi. On hastanın dördüne bilateral cerrahi yapıldı. On dört gözün AU ortalaması $15,1 \pm 2,7$ mm (10,2-20,1 mm) idi. Ortalama refraksiyon kusuru $+15,0 \pm 3,9$ dioptri (D) ($+8,00$ - $+18,25$ D) idi. Dokuz sağ ve beş sol göz ameliyat edildi. On dört gözün



Şekil 1. a) Skleral diseksiyonun hatlarını belirlemek için parsiyeal kalınlıkta dikdörtgen şeklinde skleral insizyon yapıldı. b, c) Çıkarılacak skleral flebin diseksiyonu. d) Sklerektomi alanı merkezinde lineer sklerotomi

yedisinde (%50,0) periferik retina dekolmanı (RD), bir hastada (%14,3) pigmenter retinopatinin eşlik ettiği bilateral ciddi (ileri derecede kalkmış) lokalize maküler RD, dördünde (%28,6) hem maküler hem periferik RD ve 1 gözde total RD mevcuttu. On dört gözün dördünde (%28,6) glokom vardı. İki hasta üstüste (piggyback) GİL (farklı bir merkezde opere edilmiş) ile psödoftaktı ve bu hastalardan birine daha sonra maküla deliği nedeniyle pars plana vitrektomi (PPV) ve intravitreal silikon yağ tamponadı yapılmıştı (Tablo 1). Olgu 1 ve 2, babaları da NO (olgular 10) olan erkek ve kız kardeşlerdi.

On bir gözde dört kadran cerrahi ve bilinen glokomu olan üç gözde (olgular 5, olgu 6 ve olgu 10) iki kadran cerrahi yapıldı. Olgular 5 sadece iki kadran cerrahi ile 12 hafta içinde kademeli olarak iyileşti. Ancak olgular 6'da geçici parsiyel iyileşme görüldü ve postoperatif 4. ayda dört kadrana tamamlamak için ikinci bir cerrahiye gerek duyuldu. Bunun sonucunda subretinal sıvı 3 ay içinde tamamen ortadan kalktı. Olgular 10'da da postoperatif 8. ayda diğer iki kadranda cerrahi yapılması gerekti. Bu hastada maküla tutulumu olmaksızın temporal periferik retinada ileri derecede ayrılmış retinoskizis mevcuttu ve ÜE tamamen iyileştikten sonra lazer fotokoagülasyon ile genişlemesi engellendi. Ameliyat sonrası ortalama takip süresi $32,5$ ay (aralık 5 -96 ay) idi. Sonuçta retina 11 gözde (%78,6) tam ve 1 gözde (%7,1) parsiyel olarak yatıştı. İki gözde (%14,3) ise nüks görüldü. Cerrahi sonrası ortalama iyileşme süresi $8,4 \pm 7,1$ hafta (aralık 1-20 hafta) idi.

Minimum rezolüsyon açısının logaritması (logMAR) cinsinden ortalama EİDGK $1,50 \pm 0,53$ olup, postoperatif dönemde takip sonunda anlamlı olarak $0,92 \pm 0,49$ logMAR'a yükselmiştir ($p=0,002$). EİDGK 12 gözde (%85,7) iyileşme gösterdi ve 2 gözde (%14,3) stabil seyretti.

Olgular 3: On dört yaşında erkek hastanın başvuruda ölçülen EİDGK düzeyi $+17,00$ D düzeltme ile 20/400 idi. Periferik pigmenter retinopatinin eşlik ettiği bilateral ileri derecede ayrılmış maküla dekolmanı mevcuttu. Bilateral dört kadran parsiyel kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi cerrahisini takiben, EİDGK her iki gözde 20/200'e yükseldi ve 5 ay içinde görme kalitesinde belirgin bir subjektif artış oldu. Fundus muayenesi ve OKT'de, maküla dekolmanı yüksekliğinin azaldığı ve submaküler sıvının kısmen gerilediği izlendi. Ancak 9. ayda maküla ÜE yüksekliğinde artış görüldü ve hastanın görme düzeyi tekrar ameliyat öncesi düzeye geriledi. Klinik kötüleşmenin nedeninin episkleral skar olduğu düşünüldü. Bu nedenle Akduman ve ark.¹² tarafından önerildiği gibi MMC ile tekrar opere edildi. İkinci cerrahi sırasında skleranın şaşırtıcı şekilde fibrozis ile kalınlaştığı görüldü ve ilk cerrahi ile aynı şekilde çıkarıldı. Ameliyat sonrası takiplerde subretinal sıvı minimal düzeyde azaldı (ilk ameliyatta görülen kadar azalma olmadı).

Olgular 6: Otuz altı yaşında kadın hastanın EİDGK düzeyi $+15,00$ D düzeltme ile sağ gözde 20/400, sol gözde 20/60 idi. AU sağ gözde 16,2 mm ve sol gözde 16,4 mm olarak ölçüldü. Daha önce başka bir merkezde dar açılı glokom için YAG lazer iridotomi yapılmıştı. İlaç tedavisi olmadan GİB 14 mmHg idi.

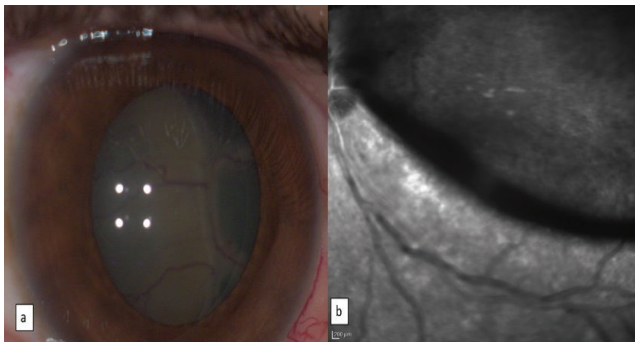
Table 1. Nanoftalmus hastalarının demografik ve klinik özellikleri

Olgu #	Yaş/ cinsiyet	Göz/aksiyel uzunluk (mm)	Ameliyat öncesi EIDGK	Kadran	3. ayda EIDGK	Periferik (P)/ maküler (M) RD	Subretinal sıvı rezorpsiyon süresi (Hafta)	Retinal yatışma	İkinci ameliyat öncesi EIDGK	İkinci ameliyat	Diğer oküler bulgular	İzlem süresi (Ay)	Son EIDGK
1	24/E	OD/13,3	20/400	4	20/100	M+P	2	(+)	-	-		60	20/100
	26/E	OS/12,8	20/200	4	20/100	P	2	(+)	-	-		36	20/100
2	26/K	OS/14,1	20/400	4	20/200	P	3	(+)	-	-		96	20/100
3	14/E	OD/10,5	20/400	4	20/200	E	-	(-)	20/200	Sklerektomi ameliyatı ve MMC	Pigmenter retinopati	10	20/200
	14/E	OS/10,2	20/400	4	20/400	E	-	(-)	20/400	Sklerektomi ameliyatı ve MMC	Pigmenter retinopati	10	20/200
4	21/E	OD/16,3	PS (1m)	4	PS (1m)	P	20	(+/-)	PS (1m)	Maküla deliği için PPV ve intravitreal silikon yağ tamponadı	Pödoftak RD	96	PS (1m)
5	51/K	OD/20,1	PS(1m)	2	20/60	M+P	12	(+)	-	-	Glokom	72	20/60
6	36/K	OD/16,2	20/400	2	20/200	M+P	12	(+)	20/400	Diğer iki kadranda sklerektomi	Glokom	50	20/60
	39/K	OS/16,4	20/60	4	20/50	P	5	(+)	-	-	Glokom	5	20/50
7	31/E	OD/14,4	PS (10 cm)	4	PS (1m)	P	4	(+)	-	-	Afaki, Geçirilmiş lensektomi,	24	PS (1m)
8	32/E	OD/17,2	IA	4	20/200	Toplam	1	(+)	20/200	ppv-lensektomi ve modifiye Yamane tekniki ile sekonder skleral fiksasyonlu GIL implantasyonu	Retina lensin arkasındaydı. Subretinal sıvı boşaltıldı. Primer cerrahi sırasında lens subluksasyonu gelişti	20	20/100
	32/E	OS/17,6	20/500	4	20/200	M+P	16	(+)	-	-	Ambliyopi	29	20/200
9	48/E	OD/16,4	EH	4	20/200	P	4	(+)	-	-	Komplikasyonsuz katarakt cerrahisi sonrası	10	20/100
10	64/E	OD/16,6	20/200	2	20/200	P	20	(+)	20/400	Diğer iki kadranda sklerektomi	Glokom, Retinoskizis	36	20/200

E: Erkek, K: Kadın, OD: Sağ göz, OS: Sol göz, EH: El hareketleri, IA: Işık algısı, PS (1m): 1 metreden parmak sayma, PS (10 cm): 10 santimetreden parmak sayma, EIDGK: En iyi düzeltilmiş görme keskinliği, RD: Retina dekolmanı, PPV: Pars plana vitrektomi, MMC: Mitomisin C

Hastanın sağ gözünde foveal ve periferik RD, sol gözünde ise periferik sınırlı RD mevcuttu. İleride olasılıkla glokom cerrahisi gerekebileceği için üst kadranı korumak amacıyla sağ göze iki kadranı (alt) parsiyel kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi ameliyatı yapmayı tercih ettik. Postoperatif 1. ayda RD geriledi ancak sonraki 4 ayda tekrarladı. Daha sonra diğer iki (üst) kadrana cerrahi yapıldı. Bu cerrahi sonucunda ÜE postoperatif ilk günden itibaren gerilemeye başladı ve 12. haftada total rezolüsyon ile sonuçlandı. Hastanın EİDGK'si 50 aylık takip sürecinde sağ gözde 20/60'a yükseldi. Üç yıl sonra sol gözde periferik RD ilerledi ve sağ gözdeki tecrübemize dayanarak dört kadranlı (iki kadranı yerine) bir ameliyat tercih edildi. ÜE 5 haftada tamamen geriledi ve takipten sonraki 5 ay içinde EİDGK sol gözde 20/50'ye yükseldi.

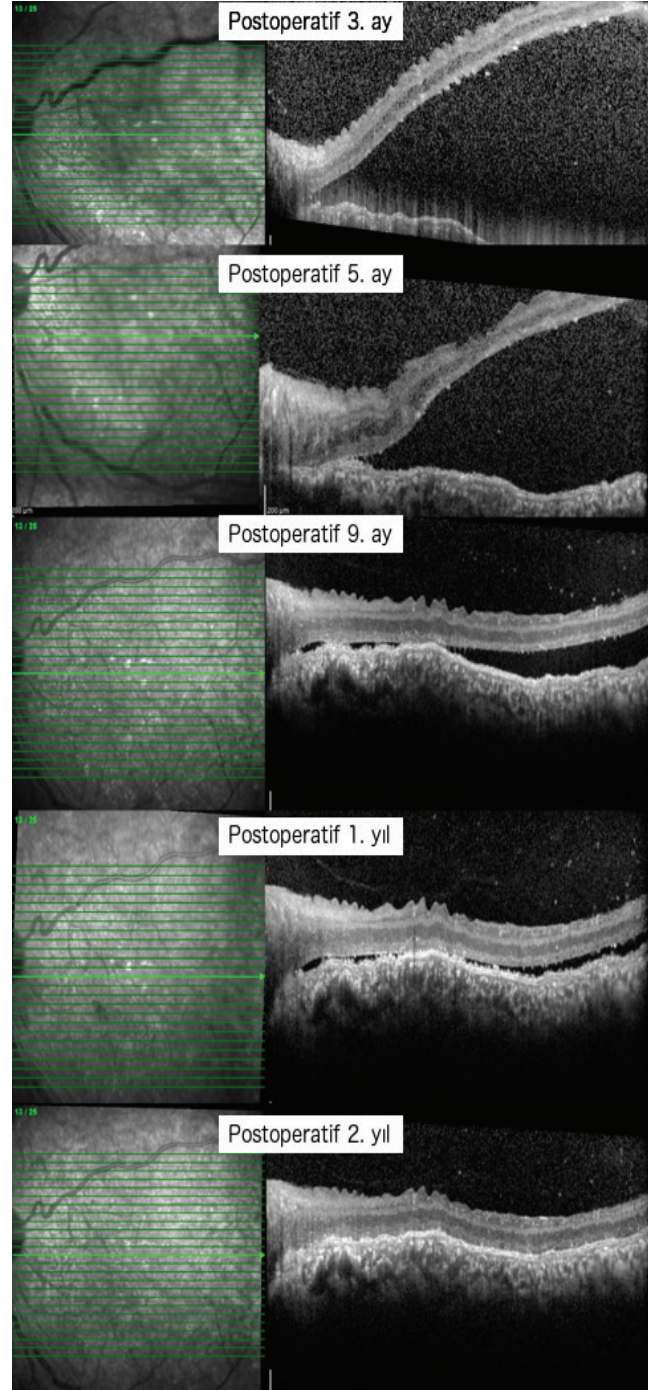
Olgu 8: Otuz iki yaşında erkek hasta sağ gözünde 1,5 yıldır devam eden ve amliyopik olan sol gözünde 5 yıldır süren görmeye azalma şikayeti ile başvurdu. Hastanın daha önce iyi gören gözü olan sağ gözünde sadece ışık algısı mevcuttu ve +8,00 düzeltme ile sol gözde EİDGK 20/500 idi. AU, her iki gözde yaklaşık 17 mm olarak ölçüldü. Sağ gözde lökokori mevcuttu ve retina lensin arkasındaydı (Şekil 2a). Sol gözde subtotal foveal ve üst periferik RD izlendi (Şekil 2b). Sağ gözün ameliyat edilemeyeceği düşünüldü ve hastanın sol gözüne 4 kadranı parsiyel kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi ameliyatı yapıldı. Ameliyat sonrası 1. günde ÜE geriledi ve 1. yılda total yatışma izlendi (Şekil 3). EİDGK sol gözde 20/200'e yükseldi. Sekiz ay sonra hasta sağ gözünün tedavi edilmesini istedi ve sağ göze subretinal sıvı drenajı ile birlikte dört kadranı kısmi kalınlıkta sklerektomi ve sklerotomi yapıldı. Subretinal sıvı drenajından sonra cerrahi sırasında bulbus basıncı limbal insizyondan BSS ile tekrar sağlandı. Retina drenajla arkaya doğru hareket etti, ancak lens de aynı şekilde yer değiştirdi. Ameliyat sonrası 1. günden itibaren başlayarak retina tamamen yatıştı. Vitreus kavitesine disloke olan lens PPV/lensektomi ile çıkarıldı ve sağ gözde modifiye Yamane tekniği ile skleral fiksasyon yapıldı (Şekil 4a). En son 29. ayda yapılan izleminde bilateral olarak retina tamamen yatıştı ve EİDGK sağ gözde 20/100, sol gözde 20/200 düzeyindeydi (Şekil 4b).



Şekil 2. Olgu 8'de sağ gözde lökokori ve retinanın lensin arkasında yer aldığı görülmektedir (a). Sol gözde ise subtotal foveal ve periferik eksüdatif dekolman mevcuttu (b)

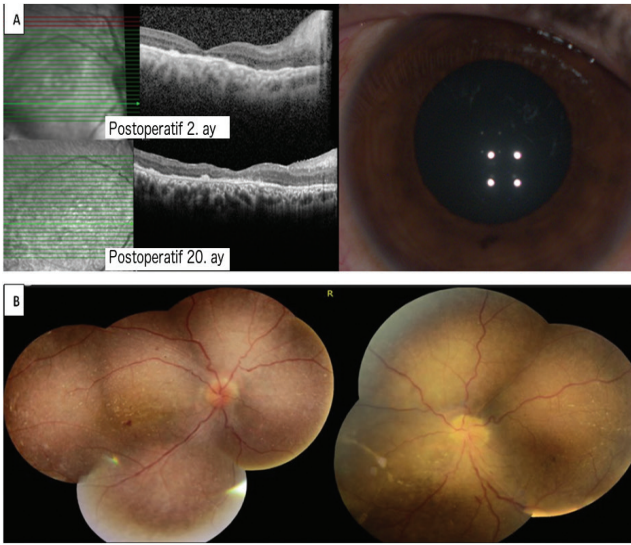
Tartışma

Bu çalışmada, NO ilişkili ÜE'li hastalarda modifiye Gass tekniği ile elde edilen son retina yatışma oranı %78,6'dır. Bunu EİDGK'de %85,7 oranında fonksiyonel iyileşme izlemiştir.



Şekil 3. Olgu 8'in sol gözüne ait spektral domain optik koherens tomografi görüntülerinde, eksüdatif RD'nin 2 yılda kademeli olarak çözüldüğü ve tam olarak yatıştığı görülmektedir

RD: Retina dekolmanı



Şekil 4. a) Olgu 8'in sağ göze ait spektral domain optik koherens tomografi görüntüleri. Sağ gözde ameliyat sonrası ilk izlemde dört kadran skleral pencere cerrahisi ve subretinal sıvı drenajı sonrası retinanın tamamen yatıştığı ve tüm izlem süresi boyunca yatışık kaldığı dikkati çekmektedir. b) Olgu 8'in her iki göze ait fundus fotoğraflarında eksüdatif RD iyileştiği ve 20 aylık izlem süresinde tam olarak yatışık kaldığı görülmektedir

RD: Retina dekolmanı

Gass⁸, ÜE'li gözlerin tedavisinde dört kadran sklerektomi ve sklerostomi prosedürünü ilk öneren hekim olmuştur. Bu teknikle suprasiliokoroidal ve subretinal sıvının 3 ay içinde tamamen kaybolduğunu bildirmiştir. Johnson ve Gass⁹, idiyopatik ÜE sendromu (ÜES) olan 20 hastanın 23 gözünün benzer bir teknikle ameliyat edildiğini, bir veya iki ameliyattan sonra gözlerin %96'sında 6 ay içinde ÜE rezolüsyonunun görüldüğünü ve gözlerin %91'inde görme keskinliğinin iyileştiğini veya stabil seyrettiğini bildirmişlerdir.

Bizim çalışmamızdaki başarı oranı Johnson ve Gass'ın⁹ bildirdiğinden daha düşüktü. Bunun nedeni, tamamı idiyopatik ÜE'den oluşan Gass'ın⁸ hasta serilerinin aksine, olgularımızın tamamının ileri NO ile ilişkili ÜE olması nedeniyle gözlerin çok küçük (ortalama AU 15,1 mm) olması olabilir. Nanoftalmik gözlerde ÜE cerrahisinde daha fazla komplikasyon ve nüks görülmekte ve daha sık olarak hayal kırıklığı yaratan sonuçlarla karşılaşmaktadır.^{11,13}

Birçok yazar tekniği farklı şekillerde değiştirmiş ve değişen oranlarda başarı sağlamıştır. Jackson ve ark.¹⁴, daha derin sklerektomi yapılan (koroidin görülmesine ve skleradan sıvı sızmasına izin verecek kadar derin veya tam kalınlıkta) modifiye bir Gass tekniği ile tedavi edilen 10 idiyopatik ÜES'li hastadan oluşan çok merkezli bir seride başarı oranının %50 olduğunu bildirmiştir. Uyama ve ark.¹⁵ tekniği skleral flep ve alt iki kadran subkleral sklerektomi şeklinde modifiye etmiş ve 16 ÜE'li hastanın 19 gözünü tedavi etmiştir. Serilerinde NO ile ilişkili ÜE olan 6 gözün 4'ünde (%66,6) yatışma sağlanmıştır. Diğer 2 gözde ise, serimizdeki olgu 6 ve olgu 10'da olduğu

gibi, tekrar yatışma sağlamak için üst kadranlara ikinci bir ameliyat yapılması gerekmiştir. Sklerektomi olmadan tam kat sklerotomiden oluşan bir başka modifiye teknik ile, 3'ü NO ile ilişkili olan 5 ÜE'li gözün 4'ünde subretinal sıvının gerilediği bildirilmiştir.¹⁶ Mansour ve ark.¹⁷, NO ile ilişkili ÜE'li 5 hastanın 8 gözünde bizim tekniğimize çok benzer geniş çaplı kısmi kalınlık (%90 derinlik) skleral eksizyon tekniği tanımlamış ve efüzyonun hızlı bir şekilde gerilediğini bildirmişlerdir. Yakın zamanda intravitreal anti-VEGF enjeksiyonunun, inatçı ÜES'lerde kısmi kalınlık sklerektomi cerrahisinin etkinliğini artırdığı da öne sürülmüştür.¹⁸

ÜE'de nükslerin ve tekrar ameliyat gereksiniminin sklerektomi kapanmasına bağlı olduğu bildirilmiştir.^{13,17} Johnson ve Gass⁹ olgularının %23'ünde nüks görüldüğünü ve bunların tamamının spontan olarak veya ek bir ameliyat ile sklerektomi alanından skar dokusu uzaklaştırılarak ve sklerostomiler tekrar açılarak iyileştiğini bildirmiştir. Jackson ve ark.¹⁴ idiyopatik ÜES'li 14 göze toplam 19 ameliyat yapıldığını ve 4 gözün birden çok kez ameliyat edilmesi gerektiğini bildirmişlerdir. Episkleral ve skleral skarlaşmanın cerrahiden sonra skleral pencerelerin kapanmasına yol açabileceği ve topikal MMC'nin sklerektomi yerinde bu tür skarlaşmaları önleyebileceği ileri sürülmüştür.^{12,19} Bu çalışmada olgu 3'te episkleral skarın maküla dekolmanı nüksüne neden olduğunu düşünmekteyiz. Ancak MMC ile yapılan ikinci ameliyat bu olguda maküler ÜE'nin kontrolüne yardımcı olmamıştır. Bu hastada karşılaşılan sınırlı yanıt hakkındaki hipotezimiz, pigmenter retinopati nedeniyle subretinal sıvıyı dışarı pompalayacak sağlıklı bir RPE'nin olmamasıdır.

NO ile ilişkili ÜE'nin tedavisi zor olabilir. Koroidal enflamasyonun ÜE'nin altında yatan nedenlerden biri olabileceği ileri sürülmektedir.²⁰ Ancak ÜE'nin kortikosteroidler ile tedavisi hakkında yapılan çalışmaların sonuçları umut verici değildir.^{7,21,22} Topikal non-steroid antienflamatuvar ilaçlar, topikal prostaglandin analogları ve sistemik karbonik anhidraz inhibitörleri gibi diğer medikal tedaviler sadece birkaç olgu sunumunda bildirilmiştir.^{22,23}

NO gözlerde glokomun çok yaygın olduğu ve en sık görülen açı kapanması glokomunun açığı daraltan ve pupiller bloğa neden olan ön kamaranın progresif sıkışması nedeniyle geliştiği bilinmektedir.²⁴ NO'da açı kapanması glokomu insidansı yüksek hipermetropi veritabanında %69,2 olarak bildirilmiştir.²⁵ Bu gözlerde açı kapanmasının yönetiminde laser iridektomi ve argon-laser periferik iridoplasti yapılabilir. Laser tedavileri etkisiz kaldığında glokom filtreleme ameliyatlarına ihtiyaç duyulabilmektedir.²⁴

Nanoftalmik gözlerde ÜE'nin cerrahi tedavisine ihtiyaç duyulduğunda, özellikle glokom olduğu biliniyorsa, gelecekteki yapılacak olası glokom ameliyatları için üst kadranları korumak mantıklı olabilir. ÜE'nin periferik ve sınırlı ve AU'nun ise daha uzun olduğu erken, hafif olgularda (olgu 5'te olduğu gibi) iki kadran sklerektomilerin başarılı sonuçlar verebileceğini düşünüyoruz. Ancak, çalışmamızda yer alan olgu 6 ve olgu 10'da olduğu gibi büllöz yaygın ÜE'li ciddi olgularda bu yeterli

olmayabilir ve istenen sonucu elde etmek için ameliyatın dört kadrana tamamlanması gerekebilir.

Bu olgularda koroid ponksiyonu sırasında koroid kanaması gibi komplikasyonlardan çekinildiği için genellikle harici transskleral subretinal sıvı drenajından kaçınılır, çünkü bu gözlerde kalınlaşmış skleranın neden olduğu bloke transkleral drenaja sekonder olarak koroid oldukça konjesyonlu olabilir. Ancak bunu retinanın lensin arkasında ve görmenin ışık algısı düzeyinde olduğu en ağır olguda (olgu 8, sağ göz) denedik. Beklenti son derece düşük olmasına rağmen çok olumlu ve beklenmedik anatomik ve fonksiyonel sonuçlar elde edildi. Bu yaklaşım yakın zamanda literatürde iki olguda daha bildirilmiştir.²⁶ Bu olgularda da benzer sonuçlar elde edilmiş ve komplikasyon gelişmemiştir. Bu nedenle, çok ileri ve aşırı derecede büllöz ÜE'de sklerektomilere ek olarak harici subretinal sıvı drenajı yapılabilir ve daha hızlı ve iyi bir yanıt alınabilir.

Çalışmanın Kısıtlılığı

Çalışmamızın bir kısıtlılığı, özellikle iki kadrana cerrahi grubunda, olgu sayısının az olmasıdır. Bunun nedeni temelde genel olarak NO ve ilişkili ÜE'de glokom insidansının düşük olmasından kaynaklanmaktadır. Bununla birlikte, modifiye tekniğin özgün olması, NO ile ilişkili ÜE'nin cerrahi tedavisi hakkında tek merkezli en büyük çalışma olması, takip süresinin nispeten uzun olması ve glokomlu gözlerde gelecekte yapılması olası glokom ameliyatları için üst kadranlıları korumak amacıyla iki kadrana cerrahiye vurgu yapması çalışmanın güçlü yönleridir.

Sonuç

Sonuç olarak, skleral inceltme ameliyatları NO ile ilişkili ÜE tedavisinde etkilidir. Sonuçlarımız dört kadrana yaygın sklerektomi tekniğinin etkinliğini desteklemektedir. Ancak, iki kadrana cerrahi, ileride gerekli olabilecek glokom cerrahisi için üst kadranlıları korumak amacıyla glokomlu hafif olgularda başarılı sonuçlar verebilir. Subretinal sıvının transkleral harici drenajı, ciddi olgularda daha hızlı iyileşme sağlamak için bir seçenek olabilir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu (tarih: 07.12.2020, karar no: 821)

Hasta Onayı: Tüm hastalardan yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Ş.Ö., M.C.Ö., M.H., Konsept: Ş.Ö., D.Y.Y., Dizayn: Ş.Ö.,

Veri Toplama veya İşleme: Ş.Ö., D.Y.Y., M.H., M.C.Ö., Analiz veya Yorumlama: Ş.Ö., M.C.Ö., Literatür Arama: D.Y.Y., M.H., Yazan: M.H., D.Y.Y.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

- Day AC, MacLaren RE, Bunce C, Stevens JD, Foster PJ. Outcomes of phacoemulsification and intraocular lens implantation in microphthalmos and nanophthalmos. *J Cataract Refract Surg.* 2013;39:87-96.
- Shah SP, Taylor AE, Sowden JC, Ragge NK, Russell-Eggitt I, Rahi JS, Gilbert CE. Anophthalmos, microphthalmos, and typical coloboma in the United Kingdom: a prospective study of incidence and risk. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011;52:558-64.
- Hoffman RS, Vasavada AR, Allen QB, Snyder ME, Devgan U, Braga-Mele R and Committee ACC. Cataract surgery in the small eye. *J Cataract Refract Surg.* 2015;41:2565-2575.
- Singh OS, Simmons RJ, Brockhurst RJ, Trempe CL. Nanophthalmos: a perspective on identification and therapy. *Ophthalmology.* 1982;89:1006-1012.
- MacKay CJ, Shek MS, Carr RE, Yanuzzi LA, Gouras P. Retinal degeneration with nanophthalmos, cystic macular degeneration, and angle closure glaucoma: a new recessive syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:366-371.
- Elagouz M, Stanescu-Segall D, Jackson TL. Uveal effusion syndrome. *Surv Ophthalmol.* 2010;55:134-145.
- Shields CL, Roelofs K, Di Nicola M, Sioufi K, Mashayekhi A and Shields JA. Uveal effusion syndrome in 104 eyes: Response to corticosteroids—The 2017 Axel C. Hansen lecture. *Indian J Ophthalmol.* 2017;65:1093.
- Gass J. Uveal effusion syndrome: a new hypothesis concerning pathogenesis and technique of surgical treatment. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1983;81:246.
- Johnson MW and Gass JDM. Surgical management of the idiopathic uveal effusion syndrome. *Ophthalmology.* 1990;97:778-785.
- Ozgonul C, Dedania VS, Cohen SR and Besirli CG. Scleral surgery for uveal effusion. *Retina.* 2017;37:1977-1983.
- Areiter E, Neale M and Johnson SM. Spectrum of angle closure, uveal effusion syndrome, and nanophthalmos. *J Curr Glaucoma Pract.* 2016;10:113.
- Akduman L, Adelberg DA and Del Priore LV. Nanophthalmic uveal effusion managed with scleral windows and topical mitomycin-C. *Ophthalmic Surg Lasers.* 1997;28:325-327.
- Morita H, Funata M, Kusakari T, Yoshino Y, Kiyosawa M. Recurrence of nanophthalmic uveal effusion. *Ophthalmologica.* 1993;207:30-36.
- Jackson TL, Hussain A, Morley AM, Sullivan PM, Hodgetts A, El-Osta A, Hillenkamp J, Charles SJ, Sheard R and Williamson TH. Scleral hydraulic conductivity and macromolecular diffusion in patients with uveal effusion syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2008;49:5033-5040.
- Uyama M, Takahashi K, Kozaki J, Tagami N, Takada Y, Ohkuma H, Matsunaga H, Kimoto T, Nishimura T. Uveal effusion syndrome: clinical features, surgical treatment, histologic examination of the sclera, and pathophysiology. *Ophthalmology.* 2000;107:441-449.
- Kong M, Kim JH, Kim SJ, Kang SW. Full-thickness sclerotomy for uveal effusion syndrome. *Korean J Ophthalmol.* 2013;27:294-298.
- Mansour A, Stewart MW, Shields CL, Hamam R, Fattah MA, Sheheitli H, Mehanna C-J, Yassine S, Chahine H, Keaik M. Extensive circumferential partial-thickness sclerectomy in eyes with extreme nanophthalmos and spontaneous uveal effusion. *Br J Ophthalmol.* 2019;103:1862-1867.
- Guo J, Cao X and Li X. Partial thickness sclerectomy and intravitreal anti-VEGF therapy for intractable uveal effusion syndrome. *Int Ophthalmol.* 2019;39:1885-1890.
- Sabrosa NA, Smith HB and MacLaren RE. Scleral punch method with topical mitomycin C for safe revision of failed deep sclerectomy in nanophthalmic uveal effusion syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2009;247:999-1001.
- Kumar A, Kedar S and Singh RP. The indocyanine green findings in idiopathic uveal effusion syndrome. *Indian J Ophthalmol.* 2002;50:217.
- Brockhurst RJ. Vortex vein decompression for nanophthalmic uveal effusion. *Arch Ophthalmol.* 1980;98:1987-1990.
- Tong B, Wang C and Qi X. Unusual rapid resolution of postsclerectomy exudative retinal detachment with topical NSAIDs therapy in a case of nanophthalmos. *J Int Med Res.* 2019;0300060519847376.

23. Derk BA, Benčić G, Ćorluka V, Geber MZ and Varavuk Z. Medical therapy for uveal effusion syndrome. *Eye*. 2014;28:1028-1031.
24. Burgoyne C. Nanophthalmia and chronic angle-closure glaucoma. *J Glaucoma*. 2002;11:525-528.
25. Relhan N, Jalali S, Pehre N, Rao H, Manusani U and Bodduluri L. High-hyperopia database, part I: clinical characterisation including morphometric (biometric) differentiation of posterior microphthalmos from nanophthalmos. *Eye*. 2016;30:120-126.
26. Khatri A, Singh S, Joshi K and Kharel M. Quadrantic vortex vein decompression with subretinal fluid drainage for management of Nanophthalmic choroidal effusions—a review of literature and case series. *BMC Ophthalmol*. 2019;19:210.