



# Marfan Sendromunda Sütürlü Arka Kamara Göz İçi Lensine Sekonder Filtrasyon Psödo-Blebi ve Geçirilmiş Oküler Cerrahiler ile İlişkisi

## Filtering Pseudo-Bleb Secondary to Sutured Posterior Chamber Intraocular Lens with Implications for Ocular Surgery in Marfan Syndrome

© Tung Hoang\*, \*\*, \*\*\*, © Colin Clement\*, \*\*

\*Sidney Göz Hastanesi, Glokom Ünitesi, Sidney, Avustralya

\*\*Sidney Üniversitesi, Save Sight Enstitüsü, Sidney, Avustralya

\*\*\*Hanoi Tıp Üniversitesi, Oftalmoloji Anabilim Dalı, Hanoi, Vietnam

### Öz

Marfan sendromu ve daha önce geçirilmiş çok sayıda bilateral oküler cerrahi öyküsü olan 51 yaşında kadın hasta, birkaç aydır sağ gözde artan rahatsızlık hissi, epifora ve bulanık görme şikayetleri ile başvurdu. Yapılan muayenede her iki gözde suture göz içi lense (GİL) sekonder gelişen, sağ gözde hipotoninin eşlik ettiği Seidel pozitif kistik filtrasyon psödo-blebi ve sol gözde Seidel negatif daha küçük bir filtrasyon psödo-blebi saptadık. İntraoperatif olarak limbusa yakın iki tam kat sklera defekti tespit edildi, bu da sağ gözde bir önceki suture GİL implantının bulunduğu yerde flebin eridiğini düşündürdü. Defektler iki parça donör sklera ile tıkandı ve daha büyük bir donör skleral greft ile kapatıldı, iskemik konjonktiva eksize edildi ve kalan sağlıklı konjonktiva ileletilerek limbus boyunca dikildi. Son kontrolde sağ gözde intraoküler basınç ve görme preoperatif seviyelere yükselmiş olup, psödo-bleb veya sızıntı saptanmamıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Marfan sendromu, psödo-bleb, bleb sızıntısı, suture göz içi lense

### Abstract

A 51-year-old female Caucasian patient with a history of Marfan syndrome and multiple previous bilateral ocular surgeries presented with increasing discomfort, epiphora, and blurred vision in her right eye for a few months. On examination, we found an overhanging cystic Seidel-positive filtering pseudo-bleb with hypotony in her right eye and a smaller Seidel-negative filtering pseudo-bleb in the left eye secondary to sutured intraocular lens (IOL) in both eyes. Intraoperatively, two full-thickness scleral defects were found close to the limbus, suggesting a melting flap in the location of the previous sutured IOL implant in the right eye. The defects were plugged with two pieces of donor sclera and covered with a larger donor scleral patch, the ischemic conjunctiva was excised, and the remaining healthy conjunctiva was advanced and sutured along the limbus. At last follow-up, intraocular pressure and vision in the right eye increased to preoperative levels, and no pseudo-bleb or leak was detected.

**Keywords:** Marfan syndrome, pseudo-bleb, bleb leak, sutured intraocular lens

### Giriş

Marfan sendromu, fibrilin (*FBNI*) genindeki mutasyonların neden olduğu ve kardiyovasküler, kas-iskelet sistemi ve oküler yapıları etkileyen konjenital bir bağ dokusu hastalığıdır.<sup>1</sup> Marfan sendromunda skleranın zayıflaması primer (spontan skleral

rüptür) veya sekonder (skleral insizyonları takiben) psödo-bleb riski oluşturur.

Burada, Marfan sendromlu bir hastada suture arka kamara göz içi lensine (GİL) sekonder psödo-bleb sızıntısı görülen nadir bir olgu sunulmaktadır.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Tung Hoang, Sidney Göz Hastanesi, Glokom Ünitesi, Sidney, Avustralya

E-posta: tung.hoang@sydney.edu.au **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-8098-5879

**Geliş Tarihi/Received:** 11.10.2021 **Kabul Tarihi/Accepted:** 24.07.2022

**Cite this article as:** Hoang T, Clement C. Filtering Pseudo-Bleb Secondary to Sutured Posterior Chamber Intraocular Lens with Implications for Ocular Surgery in Marfan Syndrome. Türk J Ophthalmol 2022;52:440-442

©Telif Hakkı 2022 Türk Oftalmoloji Derneği  
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

## Olgu Sunumu

Elli bir yaşında beyaz ırktan kadın hasta, birkaç aydır sağ gözündeki artan rahatsızlık hissi, epifora ve görmeye azalma şikayetleri ile başvurdu. Marfan sendromu olan hastanın birden fazla oküler cerrahi öyküsü vardı. Yirmi altı yıl önce bilateral lens ekstraksiyonu ve sütüre arka kamara GİL implantasyonu yapıldı. On yedi yıl önce, gözün ovuşturulması nedeniyle sağ GİL'de subluksasyon gelişti ve çıkarılarak iris klipsli GİL takılarak tedavi edildi. Sekiz yıl önce, sağ gözde korneal endotel dekompanasyonu ve sekonder büllöz keratopati gelişti. Bunun sonucunda iris klipsli GİL çıkarılarak yerine başka bir sütüre GİL yerleştirildi. Altı yıl önce sağ retina dekolmanı tespit edildi ve pars plana vitrektomi ve gaz tamponadı ile tedavi edildi. Üç yıl önce sağda soldan daha belirgin olmak üzere bilateral üst nazal filtrasyon psödo-blebi geliştiği dikkati çekti. O dönemde hafif sağ bleb dizestezi görüldü ancak her iki bleb Seidel negatifti.

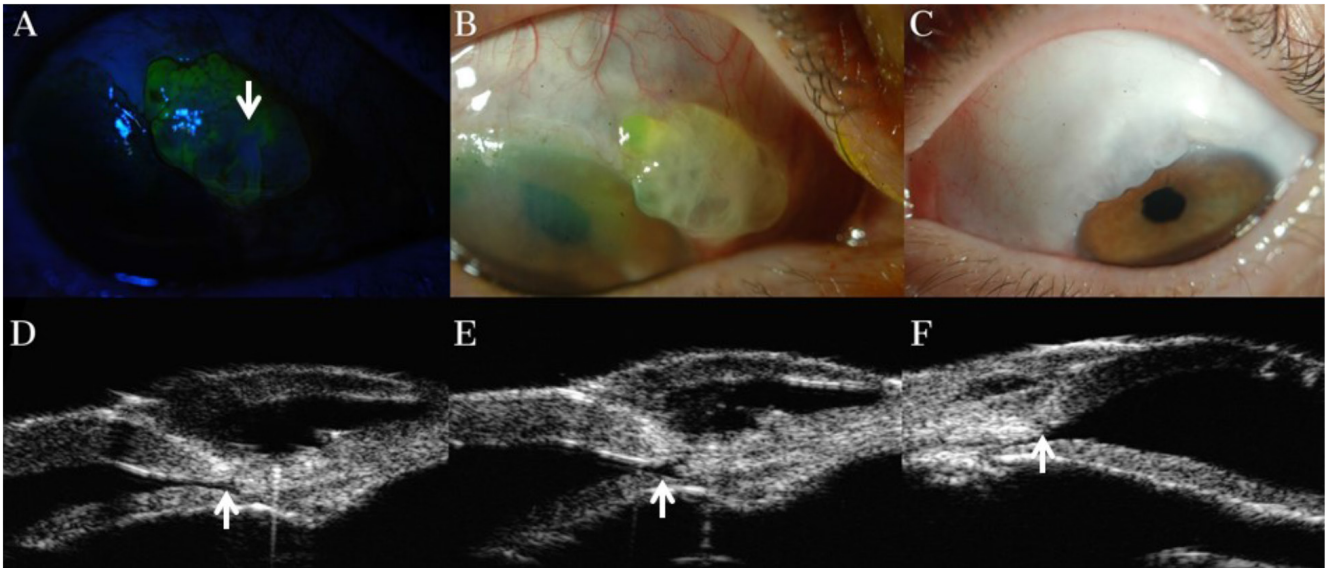
Hasta kliniğimize başvurduğunda görme keskinliği sağda 6/36, solda 6/6 idi ve göz içi basıncı sırasıyla 5 mmHg ve 9 mmHg olarak ölçüldü. Sağ gözde Seidel pozitif sarkan kistik filtrasyon psödo-blebi, Descemet katlantıları ile kornea ödemi ve endotel dekompanasyonu görüldü. Klinik blebit veya endoftalmi bulgusu yoktu. Sütüre GİL merkezdeydi ve retina yatışıktı. Solda kornea saydam, ön kamara sakın, GİL merkezde ve retina yatışıktı. Küçük bir Seidel negatif filtrasyon psödo-blebi izlendi (Şekil 1A-C). Ultrason biyomikroskopide (UBM) her iki gözde ön kamara ile subkonjonktival mesafeyi birbirine bağlayan skleral fistülden şüphelenildi (Şekil 1D-F). Arka segment optik koherens tomografide sağ gözde maküler subretinal sıvı izlendi (Şekil 3A).

Subkonjonktival boşluğa aköz akımın kaynağını belirlemek, bu akıma izin veren defekti kapatmak ve iskemik sızıntı yapan konjonktivayı eksize etmek ve oküler yüzey dokularını rekonstrükte etmek için sağ göze cerrahi yapıldı.

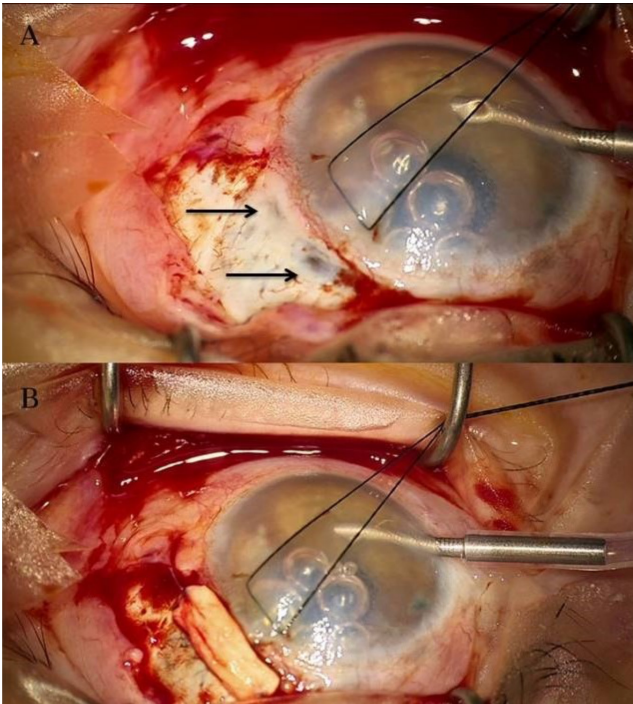
Cerrahi sırasında limbusa yakın iki tam kat skleral defekt tespit edildi, bu da önceki sütüre GİL implantının bulunduğu yerde flepte erime olduğunu düşündürdü ve UBM bulgularıyla uyumluydu (Şekil 2A). Defektler iki parça donör sklera ile tıkandı ve daha büyük bir donör skleral yama ile kapatıldı, iskemik konjonktiva eksize edildi ve kalan sağlıklı konjonktiva ilerletilerek limbus boyunca sütüre edildi (Şekil 2B). Son takipte sağ gözde GİB ve görme keskinliği sırasıyla 20 mmHg ve 6/36 olup, psödo-bleb veya aköz sızıntısı saptanmadı. Kornea ödemi devam etti, ancak maküler subretinal sıvı önemli ölçüde azaldı (Şekil 3B).

## Tartışma

Marfan hastalarında sütüre GİL'e sekonder filtrasyon blebi olguları ilk kez Rees ve ark.<sup>2</sup> tarafından bildirilmiştir. Psödo-blebin ortaya çıkma süresi bir olguda 2 ay iken diğer olguda 2 yıldır. Bizim olgumuzda, ortaya çıkış süresi anlamlı ölçüde daha uzundu (başvurudan 5 ila 26 yıl önce). Rees ve ark.<sup>2</sup> ve bizim deneyimlerimiz doğrultusunda görüşümüz, bu komplikasyonun Marfan sendromlu bireylerde sütüre GİL cerrahisinden sonra erken veya geç dönemde ortaya çıkabileceğidir. Ayrıca, hastamız cerrahi olarak müdahale edilmesi gereken sızıntı yapan bir bleb ile başvurdu. Rees ve ark.<sup>2</sup> hastalarına ait UBM sonuçları bildirilmemişken hastamızda skleral defektler UBM ile kapsamlı şekilde değerlendirildi. Literatürde benzer olgular nadirdir. Turaga ve ark.<sup>3</sup> Marfan sendromunda skleral rüptüre bağlı spontan psödo-bleb bildirmişlerdir. Marfan sendromunda skleraya fiks GİL implantasyonundan sonra konjonktival kistin psödo-bleb olarak maskelendiği de gösterilmiştir.<sup>1</sup> Shanmugam ve ark.<sup>4</sup> vitrektomiye sekonder bir psödo-bleb olgusu bildirmişlerdir ancak bu olgu Traboulsi sendromu tanısı almıştır. UBM ayrıca bu sendromun ön segment bulgularını tanımlamak için kullanılmıştır.<sup>5</sup>



Şekil 1. A-B) Sağ gözde sızıntılı filtrasyon blebi. C) Sol gözde filtrasyon blebi. D-F) Ultrason biyomikroskopide skleral defektler



**Şekil 2.** A) Sklera defektlerinin intraoperatif değerlendirilmesi. B) Skleral yama grefti

Psödo-blebler çeşitli nedenlerden dolayı problemli olabilir ve bunların bazıları bizim olgumuzda mevcuttu. Yüksek psödo-bleb dizesteziye yol açabilir ve hastanın yaşam kalitesini düşürebilir. Olgumuzda görülen makülopati gibi hipotoni nedeniyle gözde yapısal değişiklikler gelişebilir ve bu durum görmeyi olumsuz etkileyerek oküler rahatsızlığa katkıda bulunabilir. Ayrıca, iskemik ve/veya sızıntılı bir psödo-bleb, potansiyel olarak körlüğe neden olabilen blebite veya endoftalmiye predispozisyona sebep olabilir.

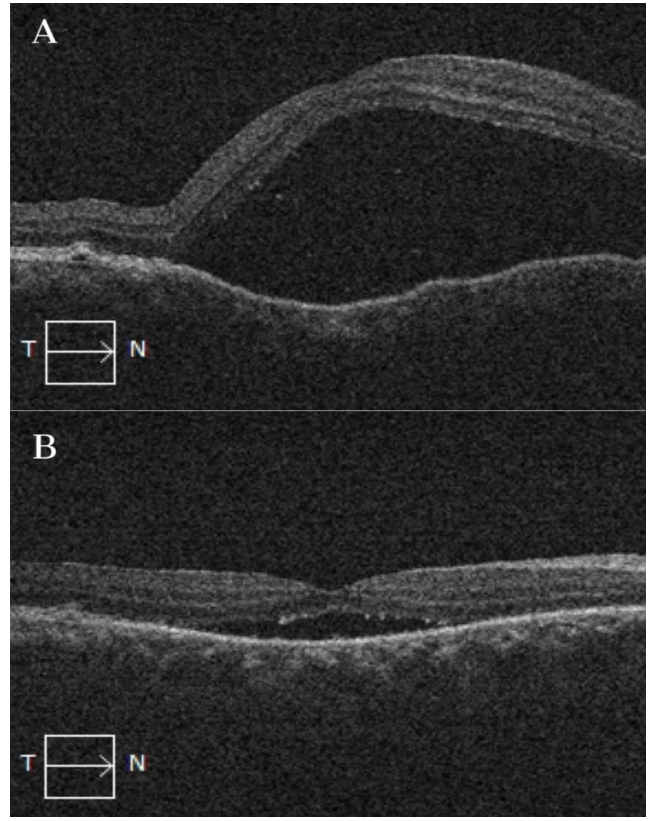
Hastamızda ameliyatların çoğu sağ göze yapılmış olmasına rağmen hastanın her iki gözünde de psödo-bleb vardı. Bu, sütürlü GİL cerrahisinin skleral fistül gelişimine ve ardından psödo-bleb oluşumuna olasılıkla katkıda bulunduğunu düşündürmektedir. Bu nedenle skleraya fiks GİL cerrahisi dikkatli şekilde yapılmalıdır. İrişe sütüre üç parçalı GİL ve iris klipsli lens gibi alternatif GİL seçenekleri tercih edilebilir.

Hastamızda her iki gözde ve diğer bildirilen olgularda, mitomisin C veya 5-fluorourasil gibi anti-metabolitlere maruziyet olmamasına rağmen kistik iskemik psödo-bleb gelişmesi ilginçtir.<sup>1,2,3,4,5</sup> Bu, subkonjonktival alandaki aköz dinamiklerin bleb morfolojisinde rol oynadığını düşündürmektedir. Bu durum trabekülektomi sonrası bleb sızıntısı için risk faktörü olarak bildirilmiştir.<sup>6</sup> Bu nedenle olgumuz filtrasyon cerrahisi sonrası bleb sağkalımında aköz akımını arkaya doğru ve geniş bir alana yönlendirilmesinin önemini vurgulamaktadır.

#### Etik

**Hasta Onayı:** Alındı.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.



**Şekil 3.** Ameliyat öncesi (A) ve sonrası (B) subretinal sıvı

#### Yazarlık Katkıları

**Cerrahi ve Medikal Uygulama:** Sidney Göz Hastanesi, Konsept: T.H., Dizayn: T.H., C.C., Veri Toplama veya İşleme: T.H., C.C., Analiz veya Yorumlama: T.H., C.C., Literatür Arama: T.H., C.C., Yazan: T.H., C.C.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

**Finansal Destek:** Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

#### Kaynaklar

1. Gosalia NR, Dikopf MS, Lim JI, Lin AY, Tu EY, Aref AA. Cyst Masquerading as Inadvertent Bleb After a Scleral-Fixated Intraocular Lens in Marfan Syndrome: A Case Report. *Ophthalmol Ther.* 2018;7:437-441.
2. Rees A, Herbert L, Sullivan P. Filtering blebs at the site of sutured posterior chamber intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg.* 2003;29:1443-1444.
3. Turaga K, Senthil S, Jalali S. Recurrent spontaneous scleral rupture in Marfan's syndrome. *BMJ Case Rep.* 2016;2016:bcr2016214764.
4. Shanmugam PM, Sagar P, Konana VK, Simakurthy S, Ramanjulu R, Sheemar A, Divyansh Mishra KC. Recurrent unintentional filtering blebs after vitrectomy: A case report. *Indian J Ophthalmol.* 2020;68:660-662.
5. Mansour AM, Younis MH, Dakroub RH. Anterior segment imaging and treatment of a case with syndrome of ectopia lentis, spontaneous filtering blebs, and craniofacial dysmorphism. *Case Rep Ophthalmol.* 2013;4:84-90.
6. Hirooka K, Mizote M, Baba T, Takagishi M, Shiraga F. Risk factors for developing avascular filtering bleb after fornix-based trabeculectomy with mitomycin C. *J Glaucoma.* 2009;18:301-304.