



# Knobloch Sendromlu Pediatrik Olguda Miyopik Makula Deliği İlişkili Retina Dekolmanının Onarımında Sandviç Tip Çift Katman Amniyon Zarı Grefti

## A Sandwich-Type Double-Layer Amniotic Membrane Graft for Repairing Myopic Macular Hole-Related Retinal Detachment in a Child with Knobloch Syndrome

© Omer Othman Abdullah<sup>1</sup>, © Ece Özdemir Zeydanlı<sup>2</sup>, © Şengül Özdek<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İbinsina Modern Göz ve Retina Merkezi, Erbil, Irak

<sup>2</sup>Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

### Öz

Bu olgu sunumunda, yüksek miyopik makula deliği (MD) ile ilişkili kronik retina dekolmanı (RD) ile başvuran Knobloch sendromlu bir çocukta, çift katmanlı insan amniyon zarı (iAM) kullanılarak uygulanan cerrahi teknik tanımlanmaktadır. Knobloch sendromu tanısı almış 4 yaşında bir erkek çocuk sağ gözünde maküler atrofi ve sol gözünde miyopik MD ile ilişkili kronik total RD ve subretinal bantlarla başvurdu. Cerrahide, silikon bant sörklay ile kombine pars plana vitrektomi ve retinotomi aracılığıyla subretinal bant temizliği uygulandı. Retinotomi alanı ve MD iAM kullanılarak kapatıldıktan sonra 5000 santistok (cS) silikon yağı (SY) ile tamponlandı. Cerrahi sonrası ikinci haftada amniyon zarının kontrakte olması nedeniyle RD nüks etti ve delik yeniden açıldı. İkinci müdahale, kontrakte olmuş greftin yerine daha büyük boyutlu iki amniyon zar greftinin yerleştirilmesi ile uygulandı: İlki deliğin altına, ikincisi üzerine "sandviç" konfigürasyonunda yerleştirilerek 5000 cS SY ile desteklendi. SY alınmasını takiben 18. ayda, retina yatışık ve MD kapalı olup ambulator görme elde edildi. Sonuç olarak, çift katmanlı amniyon zarı grefti, konvansiyonel prosedürlerin yetersiz kaldığı yüksek miyopi ile ilişkili MD'lerinde güçlü bir kapama sağlamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Pediatrik retina dekolmanı, insan amniyon zarı, Knobloch sendromu, makula deliği ile ilişkili retina dekolmanı, pediatrik yüksek miyopi

### Abstract

This case report describes a surgical technique using double-layer human amniotic membrane (hAM) grafting to repair a high myopic macular hole (MH)-related chronic retinal detachment (RD) with subretinal bands in a child with Knobloch syndrome. A 4-year-old boy diagnosed with Knobloch syndrome presented with macular atrophy in the right eye and chronic total RD with subretinal bands associated with a myopic MH in the left eye. The surgery involved an encircling band, pars plana vitrectomy, and subretinal band extraction through a retinotomy. The retinotomy and MH were sealed using hAM with a 5000 centistoke (cS) silicone oil (SO) tamponade. RD recurred two weeks postoperatively due to hAM contracture, leading to MH reopening. A second intervention included replacing the contracted graft with two larger hAM grafts; the first positioned under the MH and the second over the MH in a sandwich configuration, with 5000 cS SO tamponade. Eighteen months after SO removal, a flat retina, closed MH, and ambulatory vision were achieved. In conclusion, double-layer hAM grafting provides a strong seal for MH in high myopia-associated RD where conventional techniques fail.

**Keywords:** Pediatric retinal detachment, human amniotic membrane, Knobloch syndrome, macular hole-related retinal detachment, pediatric high myopia

**Cite this article as:** Abdullah OO, Özdemir Zeydanlı E, Özdek Ş. A Sandwich-Type Double-Layer Amniotic Membrane Graft for Repairing Myopic Macular Hole-Related Retinal Detachment in a Child with Knobloch Syndrome. *Turk J Ophthalmol.* 2025;55:57-60

Bu olgu, EVRS 20. toplantısında (Kapadokya, Türkiye) poster sunumu olarak sunulmuştur. Ayrıca, 29 Kasım-2 Aralık 2023 tarihlerinde MIOC'ta video sözlü sunum olarak da sunulmuştur.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Omer Othman Abdullah, İbinsina Modern Göz ve Retina Merkezi, Erbil, Irak  
E-posta: majidy6@yahoo.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0003-3589-3227  
Geliş Tarihi/Received: 05.11.2024 Kabul Tarihi/Accepted: 26.01.2025

DOI: 10.4274/tjo.galenos.2025.15675

### Giriş

İlk olarak 1971'de tanımlanan Knobloch sendromu<sup>1</sup>, *COL18A1* genindeki mutasyonların neden olduğu ve yüksek miyopi, vitreoretinal dejenerasyon, retina dekolmanı (RD) ve oksipital enfasolosele ile karakterize nadir bir genetik hastalıktır.<sup>2</sup> Genel olarak, Knobloch sendromunda RD'nin, makula deliklerine (MD) değil periferik yırtıklara bağlı olduğu görüşü hakimdir.<sup>1</sup> Ancak, yakın zamanda yapılan çalışmalar, RD'nin tam kat MD'ye sekonder olarak ortaya çıkabileceğini ve standart tedavinin başarı oranlarının bu olgularda düşük olduğunu göstermiştir.<sup>3</sup>

Burada, nüks MD ilişkili RD'nin tedavisi için çift katmanlı insan amniyotik membran (iAM) grefti ile vitreoretinal cerrahi

yapılan genetik olarak doğrulanmış Knobloch sendromu olan 4 yaşında bir olguyu sunuyoruz. Knobloch sendromu ile ilişkili cerrahi zorlukları ve bu yenilikçi yaklaşımın komplike olgulardaki olası faydalarını tartışıyoruz.

## Olgu Sunumu

Komplikasyonsuz, termde doğan, infantil miyopisi olan 4 yaşında bir erkek çocuk, sol gözde RD nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Ebeveynleri birinci derece akrabaydı, ancak ailede bilinen bir retina hastalığı öyküsü yoktu. Hastanın kardeşi yoktu. *COL18A1* mutasyonları saptanarak Knobloch sendromu tanısı doğrulandı.

Görme keskinliği sağ gözde 0,5 metreden parmak sayma ve sol gözde 1 metrede parmak sayma düzeyindeydi. Retinoskopide refraksiyon kusurları sağ gözde -5,50 dioptri (D) ve sol gözde -6,00 D idi. Göz içi basıncı ve ön segment muayenesi her iki gözde normaldi. Fundus muayenesinde sağ gözde pigmenter retinopati ve maküler atrofi görülürken, sol gözde MD ilişkili subretinal bantların eşlik ettiği kronik total RD mevcuttu ([Şekil 1](#)).

Ameliyatta pars plana vitrektomi ile birlikte skleral çökertme yapıldı. Posterior hyaloid dekolmanını indüklemek, vitreomaküler adezyon çok güçlü olduğu için oldukça zordu ve bimanuel manevralar yapılması gerekti. Sıkı subretinal bantlar retinanın tutunmasını engellediğinden, bantların mümkün olduğunca çoğunu kesmek ve çıkarmak için bantların en güçlü olduğu optik sinir başının inferonazal bölgesine küçük bir retinotomi yapıldı. Birçok kez girişim yapılmasına rağmen iç limitan membran (İLM) boyanıp soyulamadı. Bu nedenle, bir iAM grefti kullanıldı. Retinotomi ve MD, deliklere (retina altında olacak şekilde) bir parça iAM yerleştirildikten sonra perflorokarbon sıvısı (PFKS) yardımıyla kapatıldı. Daha sonra

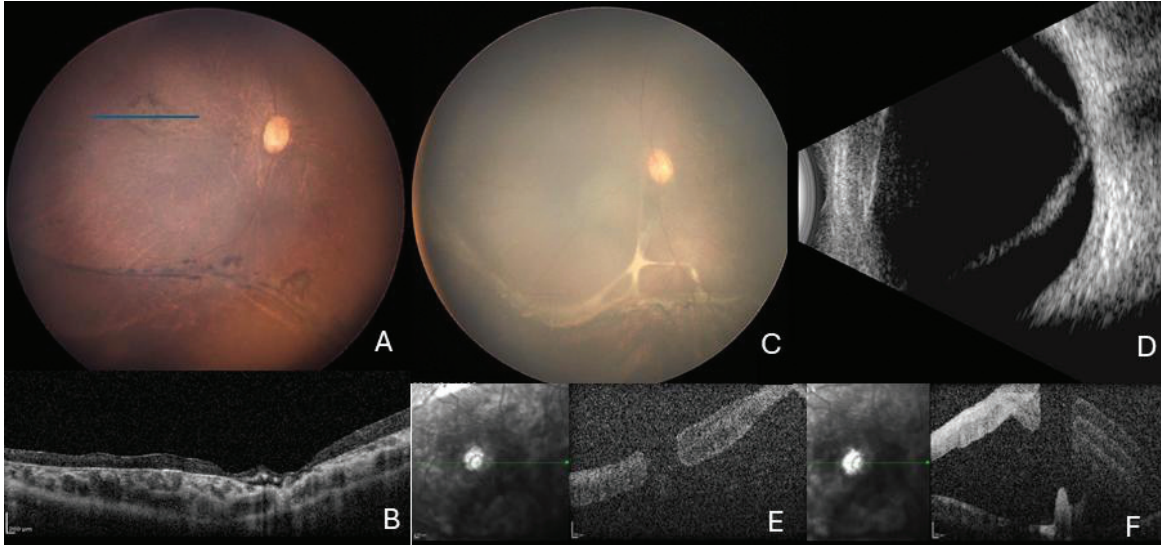
sıvı-hava-5000 santistok silikon yağı (SY) değişimi yapıldı. Retinotomiye lazer uygulanmadı ([Video 1](#)).

Postoperatif 1. gün retina yatışıktı. Ancak, greft kontraktürü nedeniyle postoperatif ikinci haftada MD'nin yeniden açılmasıyla RD tekrarladı ([Şekil 1F](#)).

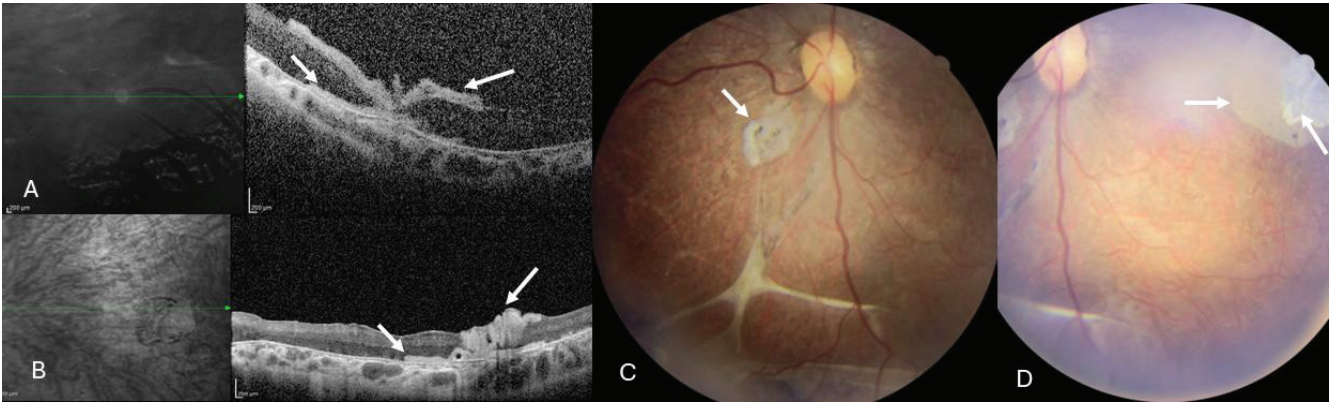
Hemen genel anestezi altında ikinci bir girişim yapıldı. Greft yerindeydi ve retinotomi yeri sıkıca kapalıydı. Makülada da greft yerindeydi, retina pigment epiteline (RPE) yatışıktı, ancak kontrakte olmuştu. Bu, MD'nin yeniden açılmasına ve RD'nin nüksetmesine yol açan sıvı sızıntısı için bir alan yarattı. Retinayı hava altında yatıştırmak için sıvı-hava değişimi yapıldı ve bu şekilde kalmasını sağlamak için PFKS kullanıldı. Her ikisi de MD boyutundan büyük olan iki ayrı amniyotik greft hazırlandı. İlk greft, koryonik tarafı RPE'ye bakacak şekilde, deliğin tabanını örtmek için nörosensoryel retinanın altına yerleştirildi. İkinci greft, koryonik tarafı aşağı bakacak şekilde retina yüzeyine (epimaküler) yerleştirildi. Böylece MD'nin altında ve üzerinde kalacak şekilde sandviç benzeri bir örtü oluşturuldu. PFKS'nin alınması sırasında greftlerin, özellikle epimaküler greftin yer değiştirmemesi için özen gösterildi. PFKS, düşük vakum modunda dikkatlice aspire edildi. Greftlerin stabil ve kuru olduğu kontrol edildikten sonra, SY enjekte edilerek cerrahi işlem tamamlandı ([Video 1](#)). SY postoperatif 3. ayda çıkarıldı. On sekiz aylık takip süresi boyunca retina yatışık ve MD kapalı kaldı ([Şekil 2](#)).

## Tartışma

Pediyatrik ve kalıtsal retina hastalıklarında pars plana vitrektomi, hem işlem açısından hem de karşılaşılan zorluklar anlamında genel popülasyondan farklıdır. Vitreoretinal cerrahlar, posterior hyaloidi ayırmada olduğu gibi bazı cerrahi basamaklarda ek zorluklarla karşı karşıya kalmaktadır ve pediyatrik olgularda



**Şekil 1.** A) Sağ gözde retinal pigmenter değişiklikler ve santral atrofiyi gösteren renkli fundus görüntüsü. B) Sağ gözde maküler atrofiyi gösteren (A'da mavi hattan geçen kesit) santral optik koherens tomografi (OKT) görüntüsü. C) Sol gözde makülayı içine alan retina dekolmanı (RD) ve inferior yerleşimli kalın subretinal bantları gösteren fundus görüntüsü. D) Sol gözde V-şekilli total RD'yi gösteren B-tarama görüntüsü. E) Sol gözde tam kat maküla deliği ve makülayı içine alan RD'yi gösteren OKT görüntüsü. F) Sol gözde ameliyattan 2 hafta sonra yeniden açılan maküla deliği



**Şekil 2.** İkinci ameliyattan 3 ay (A) ve 12 ay (B) sonra elde edilen optik koherens tomografi görüntülerinde, iç ve dış insan amniyotik membran (iAM) greftleri (oklar) ile örtülen tam kat maküla deliğinin kapandığı ve retinanın yatışık olduğu görüldü. C) Renkli fundus görüntüsünde retina yatışıktır ve retinotomi iAM grefti ile iyi kapatılmıştır (ok). Ayrıca alta rezidüel subretinal bantlar dikkat çekmektedir. D) Parsiyel maküla görüntüsünde (çocuğun kooperasyonunun zayıf olması nedeniyle) makülanın altında ve üstünde (oklar) olmak üzere iki iAM grefti ile tam kat maküla deliğinin kapatıldığı görülmektedir

RD'nin kronik doğası işlemleri daha da karmaşık hale getirmektedir.<sup>1</sup> Vitreoretinal adezyon Knobloch sendromunda daha da güçlüdür, genellikle yeni retina yırtıklarına neden olmadan posterior hyaloidin ayrılmasını neredeyse imkansız hale getirir ve ameliyatı çok zorlaştırır. Ayrıca, yüksek miyopik gözlerde İLM soyulması her zaman bir sorundur. İLM küçük çocuklarda az gelişmiş olduğundan, rutin MD onarım teknikleri genellikle yetersizdir ve iAM greftleri gibi bir sızdırmazlık sağlayacak malzemelerin kullanılması gerekir. Bu greftler, yüksek miyopik MD ile ilişkili zorlu ve rekürren RD'li olguların tedavisinde başarılı bir şekilde kullanılmış ve tatmin edici görsel ve yapısal sonuçlar elde edilmiştir.<sup>4</sup> Dış limitan membran ve elipsoid bölge de dahil olmak üzere dış retina katmanlarının rejenerasyonunu uyardığı ve böylece deliğin kapanmasını kolaylaştırdığı ve daha iyi görsel ve anatomik sonuçlar elde edildiği düşünüldüğünden bu greftlerin kullanılması önerilmektedir.<sup>5</sup> Bununla birlikte, iAM greftleri yer değiştirebilir veya kontrakte olabilir. Bunun sonucunda ameliyat başarısız olabilir. MD'den daha büyük boyutta bir sub-nörosensöriyel greft, kapanma olasılığını artırır, ancak retinanın altına daha büyük bir greft yerleştirmek daha karmaşık manevralar yapılmasını gerektirir ve RPE'ye zarar verme riski vardır. Ayrıca, greftin koryonik yüzeyi RPE'ye bakacak şekilde yerleştirilmesi iyi bir adezyon sağlamak için çok önemlidir, ancak greftin doğru tarafını ayırt etmek her zaman kolay olmayabilir. Deneyimlerimize göre, greft doğru yönde yerleştirilmediğinde kontraksiyon riski çok daha yüksektir. Greft retina üzerine yerleştirilirse, operasyon sırasında veya sonrasında migrasyon riski daha da artar.

Sunulan olguda, ilk iAM grefti muhtemelen yanlış greft oryantasyonu nedeniyle kontrakte olmuştur. Sonuç olarak, greft MD'yi kapatamadı ve RD tekrarladı. İkinci operasyonda yeni bir sandviç benzeri çift kat greftleme tekniği denendi. MD altına büyük bir iAM grefti yerleştirildi, deliğin üzerine yerleştirilen bir başka greft ile deliğin kenarları iki katman arasına sıkıştırıldı. iAM, doku rejenerasyonu için bir iskele görevi görür ve olasılıkla hem MD kapanmasını hem de retinanın yatışmasını kolaylaştırır.

Membranın enflamasyon ve skarlaşmayı önleyen özellikleri postoperatif komplikasyonların azaltılmasına yardımcı olabilir. Bazı çalışmalar, RPE'nin yeniden gelişmesini teşvik etmek amacıyla iAM'nin subretinal olarak yerleştirilmesini önerirken,<sup>6</sup> diğerleri epimaküler greftler ile daha iyi sonuçlar elde edileceğini ileri sürmektedir.<sup>7</sup> Her iki greftin birlikte kullanılması, daha güçlü iyileşmeye yardımcı olabilecek ikili bir süreci uyarabilir. Ancak, bu yöntemin olası bir dezavantajı, çift katmanlı greft nedeniyle maküla fonksiyonundaki hafif bozulma olabilir. Bu nedenle, bu çift katmanlı sandviç tekniği, yüksek miyopi ve RD ile ilişkili zorlu MD olgularında kullanılabilir. Bildiğimiz kadarıyla bu olgu, literatürde bu teknikte tedavi edilen ilk olgudur.

#### Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

#### Beyan

#### Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Ş.Ö., E.Ö.Z., Konsept: O.O.A., Ş.Ö., E.Ö.Z., Dizayn: E.Ö.Z., Ş.Ö., Veri Toplama veya İşleme: O.O.A., E.Ö.Z., Analiz veya Yorumlama: O.O.A., Literatür Arama: O.O.A., Yazan: O.O.A., E.Ö.Z., Ş.Ö.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

#### Kaynaklar

- Knobloch WH, Layer JM. Retinal detachment and encephalocele. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1971;8:181-184.
- Sertié AL, Sossi V, Camargo AA, Zatz M, Brahe C, Passos-Bueno MR. Collagen XVIII, containing an endogenous inhibitor of angiogenesis and tumor growth, plays a critical role in the maintenance of retinal structure and in neural tube closure (Knobloch syndrome). Hum Mol Genet. 2000;9:2051-2058.
- Alsulaiman SM, Al-Abdullah AA, Alakeely A, Aldhibi H, Engelbrecht L, Ghazi NG, Mura M. Macular hole-related retinal detachment in children with knobloch syndrome. Ophthalmol Retina. 2020;4:498-503.

4. Alzaben KA, Mousa A, Al-Abdi L, Alkuraya FS, Alsulaiman SM. Surgical outcomes of retinal detachment in knobloch syndrome. *Ophthalmol Retina*. 2024;8:898-904.
5. Caporossi T, Tartaro R, Bacherini D, Pacini B, De Angelis L, Governatori L, Di Leo L, Oliverio L, Rizzo S. Applications of the amniotic membrane in vitreoretinal surgery. *J Clin Med*. 2020;9:2675.
6. Capeáns C, Piñeiro A, Pardo M, Sueiro-López C, Blanco MJ, Domínguez F, Sánchez-Salorio M. Amniotic membrane as support for human retinal pigment epithelium (RPE) cell growth. *Acta Ophthalmol Scand*. 2003;81:271-277.
7. Moharram HM, Moustafa MT, Mortada HA, Abdelkader MF. Use of epimacular amniotic membrane graft in cases of recurrent retinal detachment due to failure of myopic macular hole closure. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2020;51:101-108.



**Video 1.** Sırasıyla cerrahi işlemler ve sonuçları ayrıntıları ile gösterilmiştir  
<https://www.youtube.com/watch?v=UkaPaXKIF8U&feature=youtu.be>

---