



Stickler Sendromu Nedeni ile Bilateral Asimetrik Seyirli Regmatojen Retina Dekolmanı

Bilateral Asymmetric Rhegmatogenous Retinal Detachment in a Patient with Stickler Syndrome

© Caner Öztürk*, © Almıla Sarıgül Sezenöz**, © Gürsel Yılmaz*, © İmren Akkoyun*

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

**Çankırı Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Öz

Stickler sendromu nedeni ile bilateral asimetrik seyreden regmatojen retina dekolmanı olgusunu ve tedavi sonuçlarını sunmayı amaçladık. On yedi yaşında kadın hasta her iki gözde yaklaşık 1 yıldır görmede azalma şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 0,1, sol gözde 0,05 düzeyindeydi. Yapılan ön segment muayenesinde her iki gözde subkapsüler katarakt saptandı. Fundus muayenesinde her iki gözde regmatojen retina dekolmanı, periferde membranöz fibriler vitreus ile birlikte çok sayıda delik ve yırtığın eşlik ettiği kronik dekolmanın yanında sol gözde proliferatif vitreoretinopati evre C2 mevcuttu. İlk cerrahi girişim olarak her iki göze skleral çökertme uygulandı. Postoperatif sağ gözde retina yatıştı. Sol göze ek olarak fakoemulsifikasyon, intraoküler lens implantasyonu, pars plana vitrektomi (PPV) ve silikon enjeksiyonu uygulandı. Tüm cerrahi girişimlerin ardından sol gözde retina sorunsuz yatıştı. PPV'de 6 ay sonra silikon ekstraksiyonu gerçekleştirildi. Hastamız postoperatif dönemde sağ gözde yaklaşık 3,5 yıllık takibinde yatışık retina ile EİDGK 0,6 seviyesine ulaştı. Sol gözde silikon ekstraksiyonu sonrası 36 aylık takip süresinde EİDGK 0,2 seviyesine ulaşırken retina yatışık olarak izlendi. Stickler sendromu nedeni ile ağır seyirli kronik retina dekolmanı olgusunda skleral çökertme ve PPV etkin ve güvenilir bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: Stickler sendromu, regmatojen retina dekolmanı, skleral çökertme, vitrektomi

Abstract

Here we present the long-term anatomical and visual outcomes of bilateral asymmetric rhegmatogenous retinal detachment repair in a patient with Stickler syndrome. A 17-year-old girl presented with decreased visual acuity in both eyes for more than one year. Her best-corrected visual acuity (BCVA) was 0.1 in the right eye and 0.05 in the left eye. Slit-lamp anterior segment examination revealed subcapsular cataract in both eyes. Fundus examination showed bilateral rhegmatogenous retinal detachment, chronic retinal detachment accompanied by multiple retinal holes, tears and membranous fibrillary vitreous in the peripheral retina. Grade C2 proliferative vitreoretinopathy was observed in the left eye. Scleral buckling surgery was performed initially for both eyes. After the primary surgical procedure, retinal reattachment was achieved in the right eye and the left eye underwent phacoemulsification, intraocular lens implantation, pars plana vitrectomy (PPV), and silicone oil injection. After these surgical procedures retinal reattachment was achieved in the left eye. Silicone oil removal was performed six months after PPV surgery. After surgical treatment, BCVA was 0.6 in the right eye at the end of the 3.5-year follow-up period. After silicone oil removal, BCVA reached 0.2 in the left eye after 36 months of follow-up and retinal reattachment was achieved in both eyes. Scleral buckling surgery and PPV are effective and confidential methods for the treatment of chronic retinal detachment cases in Stickler syndrome.

Keywords: Stickler syndrome, rhegmatogenous retinal detachment, scleral buckling, vitrectomy

Giriş

Stickler sendromu otozomal dominant kalıtım gösteren, tip 2 tip 9 ve tip 11 kollajen yapımında bozukluğun neden olduğu, oküler, orofasiyel, iskelet-kas ve işitme sistemlerinin

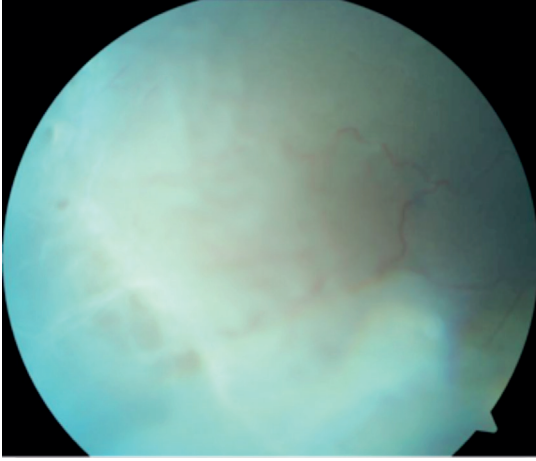
tutulabileceği klinik tabloyu oluşturmaktadır ve çok çeşitli klinik bulgularla karşımıza çıkabilmektedir.^{1,2,3,4} Sendromun oftalmolojik komplikasyonları ilerleyici niteliktedir ve körlüğe neden olabilmektedir.⁵

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. İmren Akkoyun, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

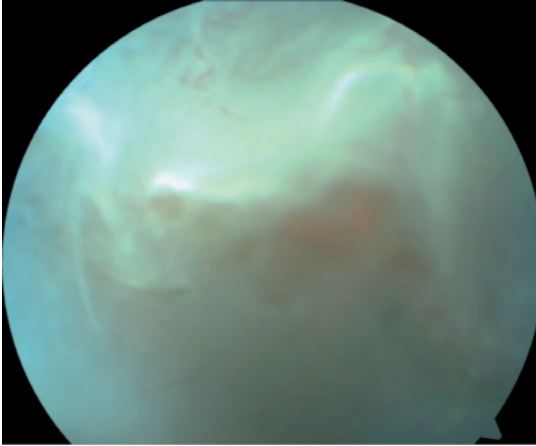
Tel.: +90 537 613 38 48 E-posta: retina95akk@yahoo.de **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-2860-7424

Geliş Tarihi/Received: 19.09.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 29.11.2017

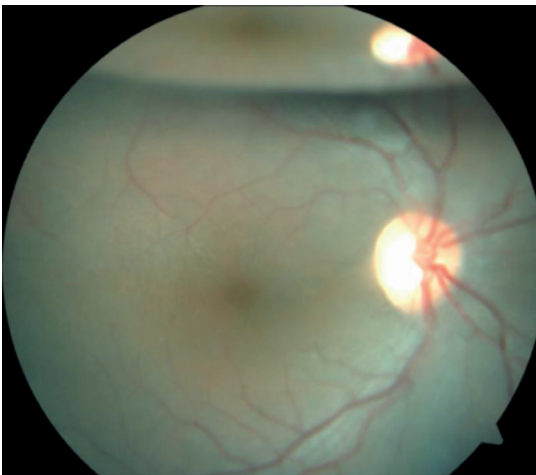
©Telif Hakkı 2018 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.



Resim 1. Sağ göz fundus preoperatif perifer retina görünümü

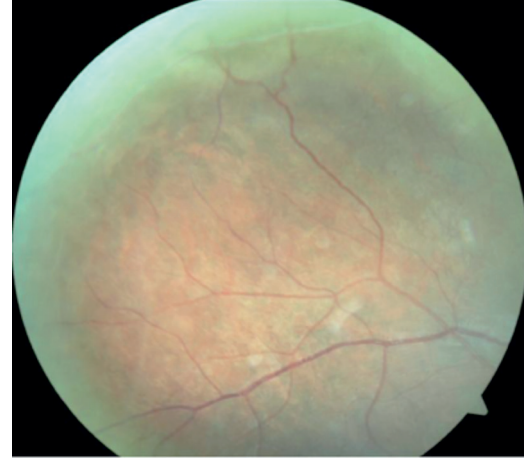


Resim 2. Sol göz fundus preoperatif perifer retina görünümü

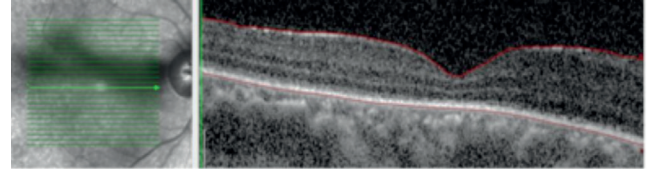


Resim 3. Sağ göz fundus skleral çökertme sonrası retina görünümü

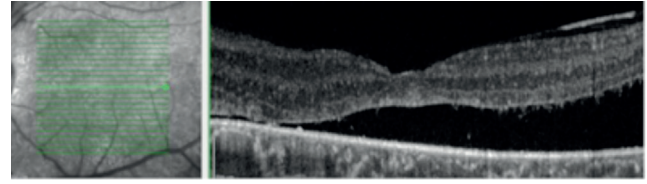
Çalışmamızda Stickler sendromu nedeni ile bilateral asimetrik seyreden, regmatojen retina dekolmanı olan olguyu ve tedavi sonuçlarını sunmayı amaçlıyoruz.



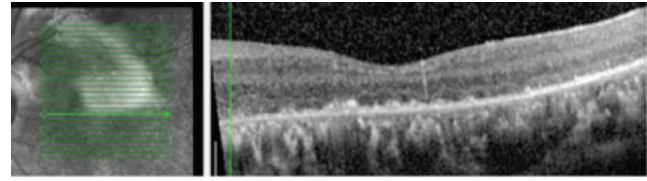
Resim 4. Sağ göz fundus skleral çökertme sonrası perifer retina görünümü



Resim 5. Sağ göz skleral çökertme sonrası optik koherens tomografi görünümü



Resim 6. Sol göz skleral çökertme sonrası optik koherens tomografi görünümü



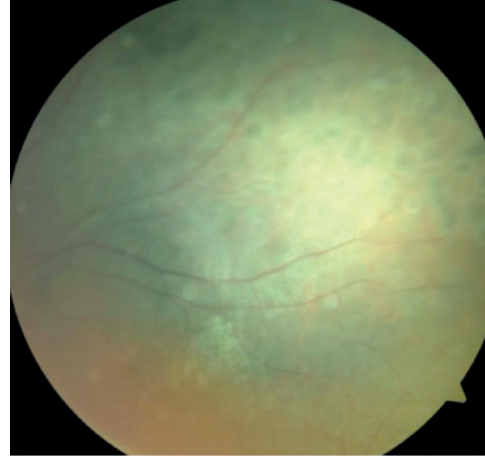
Resim 7. Sol göz skleral çökertme+pars plana vitrektomi+silikon enjeksiyonu sonrası optik koherens tomografi görünümü

Olgu Sunumu

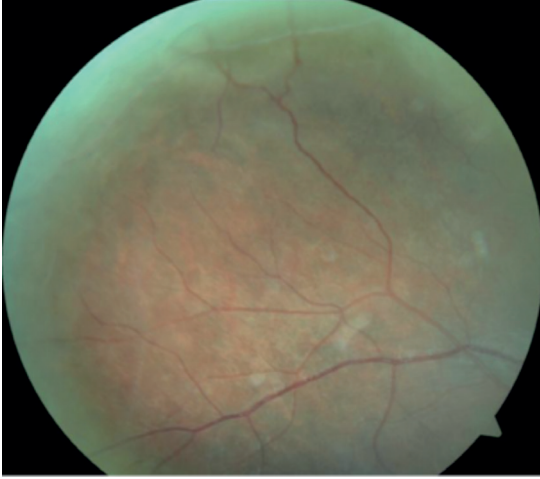
On yedi yaşında kız hasta kliniğimize her iki gözde yaklaşık 1 yıldır görmede azalma şikayeti ile başvurdu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 0,1, sol gözde 0,05 düzeyinde idi. Ön segment muayenesinde her iki gözde subkapsüler katarakt saptandı. Fundus muayenesinde her iki gözde regmatojen retina dekolmanı (Resim 1, 2), periferde membranöz fibriler vitreus ile birlikte çok sayıda delik ve yırtığın eşlik ettiği kronik dekolman tespit edildi. Sol gözde proliferatif vitreoretinopati (PVR) evre C2 mevcut idi. Hastamız fizyonomik yapısı ile Stickler sendromu özellikleri taşımakta idi (En face fotoğrafı için izin vermedi). İlk girişim olarak her iki göze skleral çökertme uygulandı.



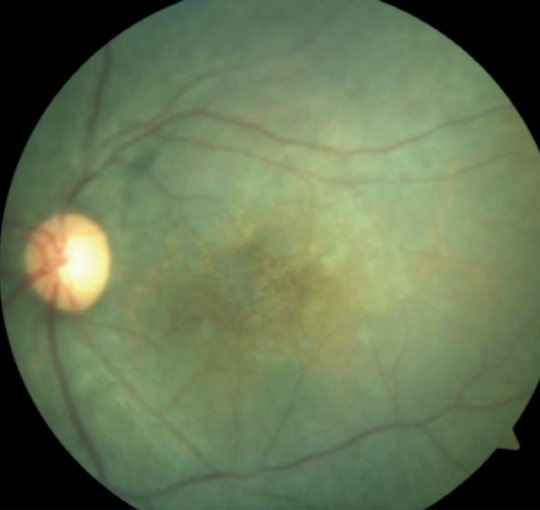
Resim 8. Sağ göz fundus skleral çökertme sonrası 3,5 yıllık takipte retina görünümü



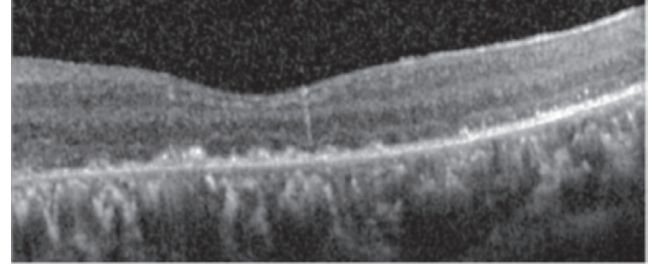
Resim 11. Sol göz silikon ekstraksiyonu sonrası 36 aylık takipte perifer retina görünümü



Resim 9. Sağ göz fundus skleral çökertme sonrası 3,5 yıllık takipte perifer retina görünümü



Resim 10. Sol göz silikon ekstraksiyonu sonrası 36 aylık takipte retina görünümü



Resim 12. Sol göz silikon ekstraksiyonu sonrası 36 aylık takipte optik koherens tomografi görünümü

Postoperatif sağ gözde skleral çökertme ile retina yatıştı (Resim 3, 4, 5). PVR C2 tanısı olan sol gözde ise skleral çökertme yetersiz kaldı (Resim 6). Fakoemulsifikasyon + intraoküler lens implantasyonu + pars plana vitrektomi ve silikon enjeksiyonu sonrasında sol gözde retina sorunsuz yatıştı (Resim 7). Pars plana vitrektomiden 6 ay sonra silikon ekstraksiyonu gerçekleştirildi. Tüm cerrahi işlemler tek cerrah tarafından yapıldı (IA).

Hastamızda postoperatif dönemde sağ gözde, yaklaşık 3,5 yıllık takibinde, yatışık retina ile EİDGK 0,6 seviyesine ulaştı (Resim 8, 9). Sol gözde silikon ekstraksiyonu sonrası 36 aylık takip süresinde EİDGK 0,2 seviyesine ulaşırken retina yatışık olarak izlendi (Resim 10, 11, 12).

Tartışma

Stickler sendromu, Stickler ve ark.⁶ tarafından tanımlandığı 1965 yılından beri araştırılan, nadir görülmesine rağmen komplikasyonlarının ağır seyrettiği bir hastalık spektrumudur. Hastalığın oftalmolojik komplikasyonları arasında yüksek miyopi, ön kamera drenaj açısında disgenezise bağlı açık açılı glom, kortikal ve subkapsüler katarakt, perivasküler retinal lattice dejenerasyonları ve adheziv vitreus bantları yer almaktadır. Bu vitreoretinal değişiklikler hastalarda dev retinal yırtıklar oluşumu ve devamında gelişen regmatojen retina dekolmanına neden olmaktadır.^{7,8} Stickler sendromu nadir görülmesine rağmen regmatojen retina dekolmanlarının en sık

kalıtsal nedenidir.⁹ Ülkemizde Yararcan ve ark.¹⁰ Stickler sendromu görülen bir ailenin 6 ferdi inceledikleri bir çalışmada, hastaların tamamında 10 dioptri ve üzeri miyopi, erken başlangıçlı katarakt, koryoretinal atrofi ve vitreus likefaksiyonu saptanmıştır. Aynı çalışmada yer alan 6 hastanın üçünde total retina dekolmanı, birinde glokom ve birinde fitizis bulbi saptanmıştır. Abeyisiri ve ark.¹¹ yaptığı çalışmada 23 hastanın 30 gözü irdelenmiş ve 17 yıllık izlem sonuçları gösterilmiştir. Bu çalışmada skleral çökertme yapılan hastaların gözlerinde %67, pars plana vitrektomi yapılan hastaların gözlerinde %82,4 ve toplamda ise %78,4 retina yatışıklığı sağlanmıştır. EİDGK artışı skleral çökertme yapılan olgularda ortalama 0,33 minimum rezolüsyon açısının logaritması (logMAR) iken vitrektomi yapılan olgularda ortalama artış 0,32 logMAR olarak bulunmuştur. Reddy ve ark.¹² yaptığı çalışmada ise 13 hastanın 16 gözü incelenmiştir. Bu çalışmada retina dekolmanı tespit edilen hastaların yaş ortalaması 10,4 olarak bulunmuş ve hastalar 94 ay takip edilmiştir. Beş hastaya (%31) skleral çökertme, 7 hastaya (%44) pars plana vitrektomi, 4 hastaya ise (%25) kombine cerrahi tedaviler uygulanmıştır. Hastalara uygulanan cerrahi girişim sayısı ortalama 3,1 olarak verilmiştir. Uzun dönem takipte retinal yatışma oranı %100 olarak bulunurken 12 gözde (%75) PVR gelişmiştir.¹²

Çalışmamızda sunduğumuz olguda bilateral subkapsüler katarakt mevcut idi. Fundus bulguları Stickler sendromunda tarif edilen karakterde fibriller vitreus, lattice dejenerasyonları ve adheziv vitreus bantları, çoklu retinal yırtıklar ve delikler ve PVR ile uyumlu idi. Olgumuzda uygulanan tedavi sonrasında uzun dönem takiplerde yatışık retina ile sağ gözde 0,6, sol gözde 0,2 EİDGK olarak gözlemlenmiştir.

Stickler sendromu nedeni ile ağır seyirli kronik retina dekolmanı olgusunda skleral çökertme ve pars plana vitrektomi etkin ve güvenilir bir tedavi seçeneği oluşturabilmektedir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

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

Yazarlık Katkısı

Cerrahi ve Medikal Uygulama: İmren Akkoyun, Konsept: İmren Akkoyun, Dizayn: İmren Akkoyun, Veri Toplama veya

İşleme: Caner Öztürk, Almıla Sarıgül Sezenöz, Gürsel Yılmaz, İmren Akkoyun, Analiz veya Yorumlama: Caner Öztürk, A.S.S., Gürsel Yılmaz, İ.A., Literatür Arama: Caner Öztürk, A.S.S., Gürsel Yılmaz, İmren Akkoyun, Yazan Caner Öztürk, Almıla Sarıgül Sezenöz, İmren Akkoyun.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Snead MP, Yates JR. Clinical and molecular genetics of Stickler syndrome. *J Med Genet.* 1999;36:353-359.
2. Stickler GB, Hughes W, Houchin P. Clinical features of hereditary progressive arthro-ophthalmopathy (Stickler syndrome): a survey. *Genet Med.* 2001;3:192-196.
3. Snead MP, McNinch AM, Poulson AV, Bearcroft P, Silverman B, Gomersall P, Parfekt V, Richards AJ. Stickler syndrome, ocular-only variants and a key diagnostic role for the ophthalmologist. *Eye (Lond).* 2011;25:1389-1400.
4. Robin NH, Moran RT. Ala-KokkoLStickler Syndrome Synonym: Arthro ophthalmopathy; In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, eds. *Gene Reviews.* 2000:1993-2015.
5. Antunes RB, Alonso N, Paula RG. Importance of early diagnosis of Stickler syndrome in newborns. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2012;65:1029-1034.
6. Stickler GB, Belau PG, Farrell FJ, Jones JD, Pugh DG, Steinberg AG, Ward LE. Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy. *Mayo Clin Proc.* 1965;40:433-455.
7. Parma ES, Korkko J, Hagler WS, Ala-Kokko L. Radial perivascular retinal degeneration: a key to the clinical diagnosis of an ocular variant of stickler syndrome with minimal orthosystemic manifestations. *Am J Ophthalmol.* 2002;134:728-734.
8. Shuler M, Sullivan J, Hurley B. McNamara Vitreoretinal dystrophies. *J Pediatric Retina.* 2011;315-319.
9. Richards AJ, Scott JD, Snead MP. Molecular genetics of rhegmatogenous retinal detachment. *Eye (Lond).* 2002;16:388-392.
10. Yararcan M, Boz U, Derebaşı H, Akın I, Ulkucu N, Cakmaklı Z. Stickler Sendromlu Olgularımız. *Ret-Vit.* 1998;6:140-147.
11. Abeyisiri P, Bunce C, da Cruz L. Outcomes of surgery for retinal detachment in patients with Stickler syndrome: a comparison of two sequential 20-year cohorts. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2007;245:1633-1638.
12. Reddy DN, Yonekawa Y, Thomas BJ, Nudleman ED, Williams GA. Long-term surgical outcomes of retinal detachment in patients with Stickler syndrome. *Clin Ophthalmol.* 2016;16:1531-1534.