

Genç Erişkinlerde Retinal Arter Dal Tıkanıklığı ve Protein S Eksikliği, İki Olgunun Sunumu

Branch Retinal Artery Occlusion in Young Adults and Protein S Deficiency, Report of Two Cases

Erkut KÜÇÜK¹, Mahmut Sinan ABİT², Dilek GÜVEN³

ÖZ

Retinal arter dal tıkanıklığı (RADT), santral retinal arterin dallarından herhangi birinin tıkanığı nadir görülen bir retinal damar hastalığıdır. Santral retinal arter tıkanıklığına (SRAT) göre daha az görülmekte ve daha genç grubu etkilemektedir. Kliniğimize ani ağrısız görme kaybı ile başvuran biri 33 yaşında erkek, öteki 39 yaşında bayan iki hastanın göz dibi incelemesi sonucunda RADT tespit edildi. SRAT ilk müdahale planına benzer şekilde müdahale edildi. Olası etkenin tespit edilmesi açısından istenen tetkikler sonucunda her iki hastada da protein S eksikliği saptandı. Her iki hastanın 7 aylık takipleri sonucunda ulaşılan görme keskinliği düzeylerinin SRAT olgularında görülen görme düzeyleri ile karşılaştırıldığında daha kabul edilebilir seviyede olduğu gözlemlendi. Nispeten genç hastalarda görülen retinal arter tıkanıklıklarında trombofilik bir etken olarak protein S eksikliği akıldan çıkarılmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Retinal arter dal tıkanıklığı, protein S eksikliği.

SUMMARY

Branch retinal artery occlusion (BRAO) is a rare retinal vascular disorder in which one of the branches of central retinal artery is obstructed. It is a less common disorder and seen more often in young adults when compared to central retinal artery occlusion (CRAO). A 33 year-old male and a 39-year old female were admitted to our outpatient department with the complaint of sudden, painless visual loss in one eye. Fundoscopic examination revealed BRAO and a procedure similar to emergency protocol in management of CRAO was performed. Laboratory studies showed protein S deficiency in both cases. The final visual acuities at the 7 months follow up were better when compared to visual acuities seen in SRAT cases. Hereditary thrombophilia due to protein S deficiency should be kept in mind as an etiological factor of BRAO especially in young adults.

Key Words: Branch retinal arterial occlusion, protein S deficiency.

1. M.D, Nigde State Hospital, Eye Clinic, Nigde/TURKEY

2. M.D, Bingol State Hospital, Eye Clinic, Bingol/TURKEY

3. M.D. Associate Professor, Sisli Training and Research Hospital, Eye Clinic, Istanbul/TURKEY
GUVEN D., dkguven@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 13.05.2014
Kabul Tarihi - Accepted: 16.06.2014
Ret-Vit Özel Sayı 2015;23:117-120

Yazışma Adresi / Correspondence Address:
M.D, Mahmut Sinan ABİT
Bingol State Hospital, Eye Clinic, Bingol/TURKEY

Phone: +90 506 603 57 30
E-Mail: sinanabit@gmail.com

GİRİŞ

Retinal arter dal tıkanıklığı (RADT) retinanın nadir görülen ciddi bir vasküler hastalığıdır. Tüm yaş grupları göz önüne alındığında santral retinal arter tıkanıklığından (SRAT) daha az sıklıkta görülmesine rağmen özellikle gençlerde daha sık görülen retinal arter tıkanıklığı şeklindedir.¹ Çok çeşitli sebeplere bağlı olarak gelişen embolizasyon veya tromboz, etkilenen bölgede retinal ödem ve beyazlaşmaya neden olur. Sonuçta maküla tutulum derecesine bağlı olarak değişik seviyelerde görme kaybı görülür.² Retinal arter tıkanıklıklarında sık karşılaşılan etyolojik faktörler dışında özellikle genç hastalarda çeşitli trombofilik durumlar (Protein C ve S eksikliği, hiperhomosisteinemi, AT3 eksikliği, trombosit bozuklukları...) altta yatan neden olarak karşımıza çıkabilmektedir.³⁻⁶ Bu çalışmanın amacı retinal arter dal tıkanıklığı olan 2 genç erişkin hastanın klinik ve laboratuvar bulgularının araştırılarak tartışılmasıdır.

OLGU SUNUMU

Olgu 1

Otuzüç yaşında erkek hasta 1 saat önce aniden başlayan, ağrısız, sağ gözde alt yarıyı görememe şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Herhangi bir sistemik veya oküler hastalık öyküsü olmayan hastanın muayenesinde sağ gözde görme tamdı (üst-ten). Afferent pupilla defekti (APD) saptandı. Fundus muayene-

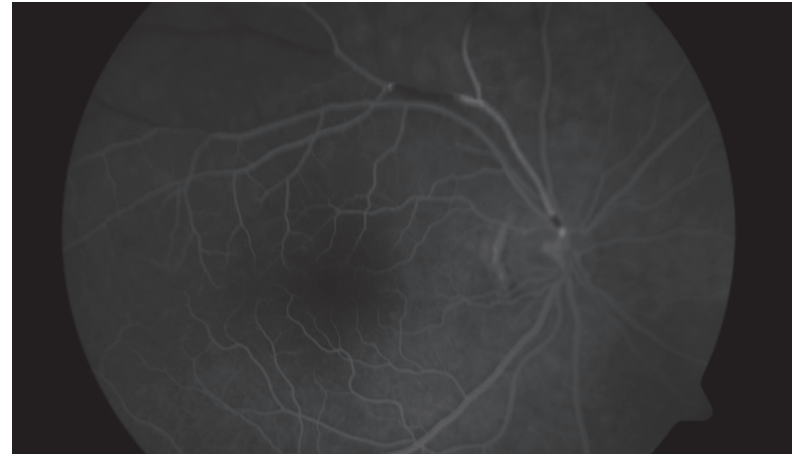


Resim 1: Sağ üst temporal RADT.

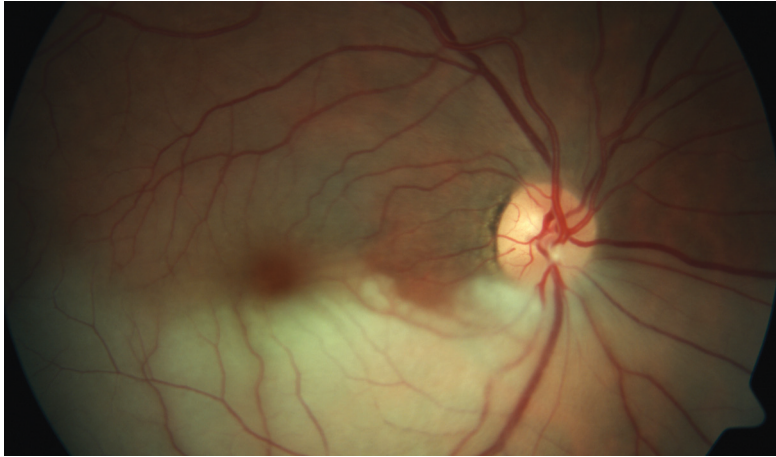
nesinde sağ gözde üst temporal RADT tesbit edildi (Resim 1). Sol gözde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Ani kesintilerle birlikte oküler masaj, intravenöz mannitol, 0.3 ml. kadar ön kamera paracentezi yapıldıktan sonra hastanın fundus floresein anjiyografisinde makülayı besleyen arterlerin intakt olduğu sağ üst temporal RADT izlendi (Resim 2). Etiyolojik faktörler için yapılan araştırmada tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, kanama profili, CRP, ANA, RF, antikardiyolipin antikolları normal olarak geldi. Laboratuvar sonuçlarında Protein S eksikliği tespit edildi. 7 aylık takibinde sağ göz görme düzeyi tam olarak seyreden hastada herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

Olgu 2

Otuzdokuz yaşında bayan hasta 4 saat önce başlayan sağ gözde ağrısız ani görme kaybı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Sağ gözde görme keskinliği 30 cm'den parmak sayma düzeyinde olan hastada APD mevcut idi. Biyomikroskopik muayenede ön segment bulguları normal olarak kaydedildi. İlk anda yapılan fundus muayenesi SRAT ile uyumlu iken ertesi gün hastanın alt yarıyı daha iyi görmeye başladığını ifade etmesi nedeniyle göz dibi muayenesi tekrarlandı. Göz dibi incelemesi sağ alt temporal RADT ile uyumluydu (Resim 3). İlk aşamada santral retinal arter tıkanıklığı gibi prezente olan vakada gözler arasında santral retinal arterler arasında akım farkı olup olmadığını anlamak için retinal doppler ultrasonografi (RDUS) yapıldı. Gözler arasında fark izlenmedi. Sol göz muayenesinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Sert oküler masaj uygulanan, göz içi



Resim 2: RADT, FFA da damarsal dolum defekti, segmentasyon.

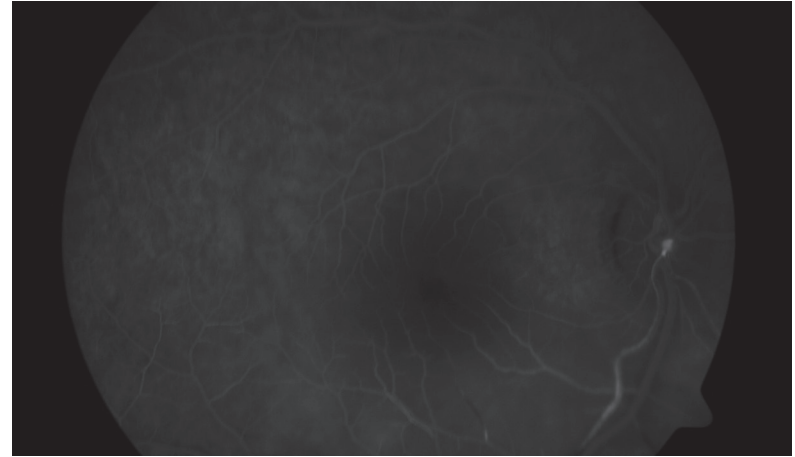


Resim 3: Sağ alt temporal RADT.

basıncını düşürmek için intravenöz mannitol verilen ve ön segment parasentezi yapılan hastanın ertesi günkü muayenesinde sağ göz görme keskinliği 1 metreden parmak sayma düzeyinde idi (inferiordan). Çekilen fundus floresein anjiyografide makulanın da tutulduğu sağ alt hemisferik retinal arter tıkanıklığı tespit edildi (Resim 4). İki aydır diyabet tanısı nedeniyle oral antidiyabetik kullanan ve okuler hastalık öyküsü olmayan hasta daha önce 2 kez erken doğum yaptığını belirtti. Hastanın yapılan etiyolojik incelemesinde protein S düşüklüğü tesbit edildi. Hastaya hematoloji bölümü tarafından coumadin ile antikoagülasyon başlandı. Yedi aylık takibinde sağ göz görme düzeyi 0.1 olarak seyreden hastada herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

TARTIŞMA

Retinanın arteriyel tıkanıklıkları ya santral retinal arterde ya da dallarında görülür. Daha sıklıkla olan santral tıkanıklık yaşlılarda daha fazla görülür. En sık sebebin embolik tıkanma olduğu yaşlıların aksine gençlerde retina arteriyel tıkanıklıkları pek çok sebebe bağlı olarak gelişebilir.⁵ Hastalar, tıkanan arterin beslediği retina sınırlarına uyan görme alanında ağrısız ve ani başlayan görme kaybı şikayeti ile başvururlar. Tıkanıklık daha çok temporal dalları tutar.⁷ APD sıklıkla pozitifdir. Tanıda en önemli tanı yöntemi oftalmoskopidir. İskemi olan bölgede beyazlaşma ve ödem çoğunlukla tanı koydurucudur. Floresein anjiyografisinde tıkanıklığın distaline boya geçişinin olmadığı görülür.



Resim 4: RADT, FFA'da damarsal dolum defekti, segmentasyon.

RADT gelişen hastalarda en sık neden karotid arterlerden ve ya kalpten kaynaklanan embolidir.⁸ Daha nadir görülen diğer sebepler arasında protein C eksikliği, protein S eksikliği, antitrombin III eksikliği, trombosit anomalileri, antifosfolipid antikorları, homosistinüri, orak hücre hastalığı sayılabilir. Özellikle 60 yaş altı ve tromboz hikayesi olanlarda koagülasyon bozuklukları açısından inceleme önerilmektedir.^{4,6} Bu çalışmamızda RADT tespit edilen 2 genç erişkin hastanın tanı ve takip sürecini sunmayı amaçladık. Sistemik araştırmalarda sık görülen etyolojik faktörlere rastlanmayan bu hastalarda Protein S eksikliği tesbit edildi. Protein S eksikliğinin rekürren trombozlara yol açabileceğinden ilk olarak Comp ve ark.,⁹ 1984 yılında bahsetmiştir. Protein S; K vitaminine bağlı olarak karaciğerde sentezlenen protein C kofaktörüdür. Protein C önce trombomodulin ile birleşerek aktifleşir. Aktif protein C daha sonra protein S ile birleşerek pıhtılaşma yolunda faktör Va ve VIIa'yı parçalar. Protein S eksikliği bu faktörlerin yıkılmamasına ve neticede gelişen trombofilik ise tekrarlayan tromboz oluşumuna neden olur. Protein S eksikliği konjenital olabileceği gibi kazanılmış da olabilir. K vitamini yetersizliği ve ya sentezin gerçekleştiği karaciğerde herhangi bir patoloji kazanılmış protein S eksikliğine neden olabilir. Tekrarlayan tromboz atakları serebral, iliofemoral, mezenterik, renal damarlarda tıkanıklığa neden olabileceği gibi oküler olarak da santral retinal arter, retinal arter dalı, retinal ven tıkanıklıklarına anterior iskemik optik nöropati, iskemik abduzens palsi gibi çeşitli klinik görünümlerle karşımıza çıkabilir.¹⁰⁻¹²

Literatürde Protein S eksikliği ile RADT ve SRAT birlikteliği olan vakalar bildirilmiştir.^{12,13} Takdim ettiğimiz ikinci vaka da ilk başvuruda SRAT kliniği mevcuttu. Ertesi gün hastanın alt yarıyı daha iyi gördüğünü ifade etmesi üzerine yapılan RDUS'da her iki gözde santral retinal arter kan akımları eşit bulundu. SRAT tanısından bizi uzaklaştıran bu sonuç sonrasında yapılan FFA ile de doğrulandı. Çalışmalarda orbita renkli doppler ultrasonografinin özellikle atipik prezentasyonu olan SRAT'da faydalı olabileceği bildirilmiştir.¹⁴ RADT için kanıtlanmış bir tedavi yöntemi yoktur. SRAT'na benzer şekilde geri dönüşümsüz hasarın ilk 1.5 saatte olacağı göz önünde bulundularak sert oküler masaj, göz içi basıncını ani düşürmek için intravenöz mannitol, ön kamara parasentezi ile embolinin yerinden oynatılması hedeflenir.⁷ Görme düzeyleri SRAT'na göre çok daha iyidir.

Sonuç olarak geleneksel risk faktörlerinin bulunmadığı genç erişkinlerde RADT'da trombofiliye neden olan faktörlerin akılda tutulması gerekmektedir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Yanoff M, Duker J.S. Ophthalmology; second edition, retina and vitreus. P:854-60.
2. AAO Basic and Clinical Science Course; retina and vitreus, p:145-50.
3. Weger M, Stanger O, Deutschmann H, Leitner FJet al. The role of hyperhomocysteinemia and methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR) C677T mutation in patients with retinal artery occlusion. Am J Ophthalmol 2002;134:57-61.
4. Glueck C.J. et al. Ocular vascular thrombotic events: central retinal vein and central retinal artery occlusions. Clin Appl Thromb Hemost. Online published on december 26:2007.
5. Greven CM, Slusher MM, Weaver RG. Retinal arterial occlusions in young adults. Am J Ophthalmol 1995;120:776-83.
6. Salomon O, Huna-Baron R, Moisseiev J, et al. Thrombophilia as a cause for central and branch retinal artery occlusion in patients without an apparent embolic source. Eye 2001;15:511-4.
7. Fyche TJ, Bulpitt CJ, Kohner EM, et al. Effect of Changes in intraocular pressure on the retinal microcirculation.Br. J. Ophthalmol 1974;58:514-22.
8. M.A. Ros, L.E. Magargal, M. Uram, Branch retinal-artery obstruction: a review of 201 eyes. Ann. Ophthalmol 1989;21:103-7.
9. Comp P C, Nixon R R, Cooper M R. Familial protein S deficiency is associated with recurrent thrombosis. J Clin Invest 1984;74:2082-8.
10. Holak HM, Holak NH, Holak S, et al. Retinal vein branch occlusion and palsy of the N. abducens in protein S deficiency Ophthalmology 2005;102:279-85.
11. Alvi AR, Khan S, Niazi SK, et al. Acute mesenteric venous thrombosis: improved outcome with early diagnosis and prompt anticoagulation therapy. Int J Surg. Jun 2009;7:210-3.
12. Greven CM, Weaver RG, Owen J, et al. Protein S deficiency and bilateral branch retinal artery occlusion. Ophthalmology 1991;98:33-4.
13. Golub BM, Sibony PA, Collier BS. Protein S deficiency associated with central retinal artery occlusion Arch Ophthalmol 1990;108:918.
14. Tranquart F. et al. Color doppler imaging of orbital vessels: personal experience and literature Review. Journal of clinical ultrasound 31:258-73.