

Kombine Santral Retinal Ven Tıkanıklığı ve Silyoretinal Arter Tıkanıklığı

Combined Cilioretinal Artery Occlusion and Central Retinal Vein Occlusion

Hasan KIZILTOPRAK¹, Serdar ÖZATEŞ², Mehmet Yasin TEKE³, Mert ŞİMŞEK⁴

ÖZ

Silyoretinal arter tıkanıklığı ile birlikte olan santral retinal ven tıkanıklığı, silyoretinal arterin her kişide bulunmaması nedeniyle nadir görülen bir durumdur. Daha önce herhangi bir oftalmolojik hastalık hikayesi bulunmayan 40 yaşındaki kadın hasta sağ gözde ani görme kaybı nedeniyle kliniğimize başvurdu. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 20/400 sol gözde 20/20 idi. Hastanın fundus muayenesinde sağ gözde santral retinal ven tıkanıklığı ve silyoretinal arter tıkanıklığı izlendi. Sol gözde herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın sistemik değerlendirilmesi sonucu Faktör V gen mutasyonu açısından heterozigot mutant, metilen tetrahidrofolat redüktaz(MTHFR) gen mutasyonu açısından homozigot mutant bulundu. Kombine silyoretinal arter ve santral retinal ven tıkanıklığı altta yatan, hayati tehdit oluşturabilecek predispozan faktörler açısından dikkatlice araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Santral Retinal Ven Tıkanıklığı, Silyoretinal Arter Tıkanıklığı, Faktör V, Metilen Tetrahidrofolat Redüktaz.

ABSTRACT

Central retinal vein occlusion combined with cilioretinal artery occlusion is a rare condition due to absence of cilioretinal artery in every individual. A 40-year-old woman, who had no previous ophthalmologic disease history, applied to our clinic with sudden and painless visual loss in the right eye. Best corrected visual acuity was 20/400 in the right and 20/20 in the left eye. Fundus examination revealed central retinal vein occlusion and silyoretinal artery occlusion in the right eye. No pathology was found in the left eye. The systematic evaluation of the patient revealed heterozygous Factor V gene mutation and homozygous methylene tetrahydrofolate reductase (MTHFR) gene mutation. The combined cilioretinal artery and central retinal vein occlusion should be carefully investigated for the underlying and predisposing factors that could pose life threatening.

Key words: Central Retinal Vein Occlusion, Cilioretinal Artery Occlusion, Factor V, Methylene Tetrahydrofolate Reductase.

GİRİŞ

Santral retinal ven oklüzyonu sık olarak görülen retinal vasküler hastalıktır.¹ Silyoretinal arter tıkanıklığı ile birlikte olan santral retinal ven tıkanıklığı, silyoretinal arterin her kişide bulunmaması nedeniyle nadir görülen bir durumdur ve daha çok genç hastalarda görülmektedir.² Genç hastalarda görülen santral retinal ven tıkanıklığı sebepleri arasında hiperlipidemi, hiperhomosisteinemi, hiperkoagülasyon, kollojen doku hastalıkları, lenfoproliferatif hastalıklar, malign hipertansiyon, oral kontraseptifler ve travma bulunmaktadır.³

OLGU

40 yaşında kadın hasta tek gözde ani ve ağrısız görme kaybı sebebiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinden konjenital tek böbrek olduğu ve görme kaybının 4 gündür devam ettiği öğrenildi. Bunun dışında sistemik ve oküler hastalık hikayesi yoktu. Hastanın en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 20/400, sol gözde 20/20 idi. Göz içi basıncı her iki gözde de normal sınırlar içerisindeydi. Biyomikroskopik ön segment muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Fundus muayenesinde sağda venöz dol-

1- Asist. Dr., Ulucanlar Göz Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

2- Uz. Dr., Ankara Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

3- Doç. Dr., Ulucanlar Göz Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

4- Uz.Dr.Sağlık Bakanlığı, Sorgun Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Yozgat, Türkiye

Geliş Tarihi - Received: 22.03.2012

Kabul Tarihi - Accepted: 01.06.2017

Ret-Vit 2018; 27: 94-97

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Hasan KIZILTOPRAK

Ulucanlar Göz Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Phone: +90 538 675 6528

E-mail: hsnkzltprk21@gmail.com

gunluk,vasküler yapılar da kıvrımlanma artışı, venöz traseye uyan alanda intraretinal hemorajiler, optik disk sınırlarında siliklik ve optik disk üzerinde kıymık hemorajiler izlendi (Resim 1a, b). Silyoretinal arter trasesine uyan alanda re-



Figure 1a.



Figure 1b.

tina iskemik ve soluk olarak izlendi. Sol fundus muayenesi normaldi. Floresein anjiografide sağ gözde arteriovenöz dolun zamanı uzamıştı ve silyoretinal arterde dolun defekti izlendi (Resim 2). Optik koherens tomografi incelemesinde iskemik retina alanında ve makulada ödem izlendi (Resim 3). Hastaya tam kan, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, koagülasyon parametreleri, karotis doppler, ekokardiografi incelemeleri yapıldı. Laboratuvar incelemeleri sonucunda aktive protein C (APC) resistansı hiperhomosisteinemi ve trombin zamanında uzama tespit edildi. Diğer test parametreleri normal ya da negatifti. APC doğrulaması için Faktör V gen mutasyonu, protrombin gen mutasyonu, metiltetra-



Figure 2.

hidrofolat redüktaz (MTHFR) gen mutasyonu incelemeleri istendi. Hasta Faktör V gen mutasyonu açısından heterozigot mutant, MTHFR gen mutasyonu açısından homozigot mutant bulundu. Hastanın sağ gözüne intravitreal uzun salınımlı steroid enjeksiyonu yapıldı. Hastanın 3.ay kontrolünde sağ göz fundusta arterlerde incelleme ve kılınlanma, kıymık hemorajiler ve optik atrofi izlendi (Resim 4a). Floresein anjiografide makuladaki iskemik alanda genişleme ve optik disk üzerinde optosilyer şant damar oluşumu izlendi (Resim 4b).

TARTIŞMA

Silyoretinal arter insanların %15-30'unda bulunmaktadır.² Santral retinal ven tıkanıklıklarının %5'ine silyoretinal arter tıkanıklığı da eşlik eder.⁴ Bu iki durumun birlikteliği ilk olarak 1968'de Oosterhuis tarafından tanımlanmıştır.⁵

Santral retinal ven tıkanıklığına eşlik eden silyoretinal arter tıkanıklığının patogenezi ile ilgili tartışmalar günümüzde halen devam etmektedir. Bildirilen çalışmalarda silyoretinal arter tıkanıklığı; bağımsız bir tıkanıklık olarak değerlendirildiği gibi santral ven tıkanıklığı sonucunda artan intravenöz basıncın sekonder olarak silyoretinal arterde bir hipoperfüzyon oluşturmaya da bağlanmaktadır.^{6,7} Meleod ve Ring ise bu hastalarda posterior silyer arterlerde parsiyel bir obstrüksiyon olabileceğini iddia etmişlerdir.⁶ Venöz sistemdeki basınç artışı, silyoretinal arterdeki hidrostatik basıncın santral retinal arterdeki basınca göre daha düşük olması ve bu faktörlerin staz - tromboz riskini arttırması da suçlanan diğer patofizyolojik nedenlerdir.⁸ Ayrıca oluşan optik disk ödeminin silyoretinal arterin optik disk içerisindeki bölümüne baskı yaptığı ve kan akımını engellediği düşünülmektedir.⁸

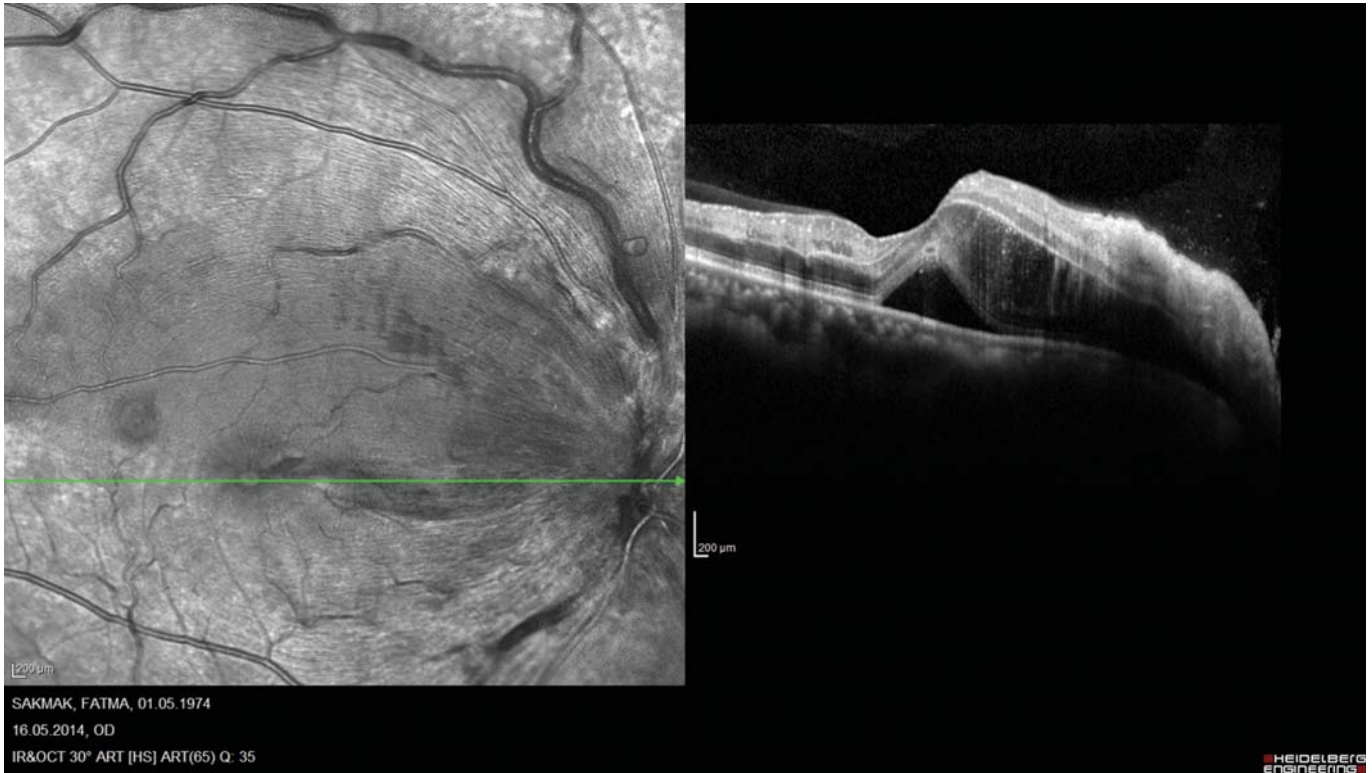


Figure 3.



Figure 4a.

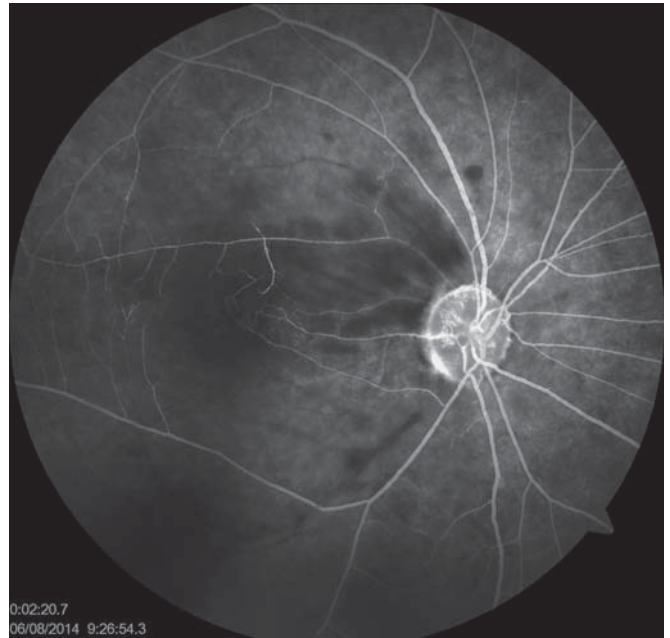


Figure 4b.

Retinal vasküler tıkanıklıklar, alta yatan hayatı tehdit edebilecek sistemik hastalıklar açısından araştırılmalıdır. Yapılan sistemik muayene ve laboratuvar incelemesi sonucunda bizim hastamızda predispozan faktör olarak tromboz riskini yükselten heterozigot Faktör V gen mutasyonu ve homozigot MTHFR gen mutasyonu saptanmıştır.⁹ Literatürde bildirilen çalışmalarda 50 yaşının altındaki hastalarda APC resistansı ve santral retinal ven tıkanıklığı birlikteliği arasında anlamlı bir ilişki saptanmıştır.^{9,10} Faktör V gen mutasyonu

santral retinal ven tıkanıklığı ile birliktelik gösterebilmesine rağmen gen mutasyonunun santral retinal ven tıkanıklığının bir nedeni olduğu ispatlanamamıştır.¹⁰ Faktör V gen mutasyonunun normal popülasyonda %5 oranında bulunması, mutasyon ve santral retinal ven tıkanıklığı arasında anlamlı bir ilişkinin saptanması için büyük bir örnek sayısı gerektiğini göstermektedir.¹⁰ Yüksek homosistein düzeyleri endotel hasarı yarattığından dolayı santral retinal ven tıkanıklığı için bir risk faktörüdür.¹¹ Homosistein düzeyi sigara, kronik has-

talık, böbrek yetmezliği gibi nedenlerden dolayı artış gösterebilmesinin yanında homozigot MTHFR gen mutasyonu nedeniyle de artış gösterebilmektedir¹². Berkani ve ark.'ları hiperhomosistemi nedeniyle kombine santral ven ve silyoretinal arter tıkanıklığı olan bir olgu bildirmişlerdir.¹² SR-VT'nin çok geniş etyolojisine dayanarak genç hastalarda kapsamlı bir biyolojik değerlendirme gerektirdiğini vurgulamışlardır.¹² MTHFR gen mutasyonunun birçok olguda santral retinal ven tıkanıklığına eşlik etmesine rağmen Larsson ve Ark.'nın 116 hasta ile yaptığı çalışmada aralarında anlamlı bir ilişki gösterilememiştir.¹³

Kombine santral retinal ven tıkanıklığı ve silyoretinal arter tıkanıklığı olguların büyük çoğunluğunda tedavisiz izlem ile prognoz kötüdür.^{8,11,12} Akut dönemde arter tıkanıklığı için okuler masaj, ön kamara parasentezi ve hiperbarik oksijen tedavisi gibi tedavi seçenekleri uygulanabilir.¹⁶ Kombine tıkanıklığın prognozu temel olarak venöz oklüzyonun ciddiyetiyle korele olarak değişmektedir. Dolayısıyla tedavi temel olarak ven tıkanıklığına yönelik olmaktadır. Maküler ödemin yoğun olduğu olgularda intravitreal kortikosteroid enjeksiyonları ödemi geriletmede oldukça etkili olmaktadır.¹⁷ Özellikle tekrarlayan enjeksiyonları önlemesi ve güçlü bir etkinliğinin olması sebebiyle kontrollü ve uzun salımlı kortikosteroidler özellikle tercih edilmektedir.¹⁸ Bezatis ve ark.'ları uzun salımlı kortikosteroid enjeksiyonu sonrası santral retinal ven tıkanıklığı olgularında anlamlı görme keskinliği artışı bildirmişlerdir.¹⁸ Kombine santral retinal ven tıkanıklığı ve silyoretinal arter tıkanıklığı olgularında tedavi sonucu iyi bir anatomik başarı sağlansa da makuladaki yaygın iskemi nedeniyle görsel kazanım tatmin edici düzeye ulaşmamaktadır. Bizim olgumuz tıkanıklığın 4. gününde hastanemize başvurduğu için hiperbarik oksijen tedavisine gönderilmemiştir. İntravitreal uzun salımlı kortikosteroid enjeksiyonu sonrası kistoid maküler ödemin belirgin olarak gerilemesine rağmen optik atrofi gelişimi nedeniyle fonksiyonel bir kazanım elde edilememiştir.

Kombine silyoretinal arter ve santral retinal ven tıkanıklığının etyolojisinde Faktör V gen mutasyonu ve MTHFR gen mutasyonunun hiperhomosisteinemi ile beraber bulunması nadiren tespit edilen bir durumdur. Retinal oklüziv vasküler hastalık saptanan hastalarda altta yatan sistemik ve hayatı tehdit oluşturabilecek patolojiler açısından ayrıntılı tarama yapılmalıdır.

KAYNAKLAR / REFERENCES

1. Koh V, Cheung CY, Li X et al. Retinal vein occlusion in a multi-ethnic Asian population: the Singapore Epidemiology of Eye Disease Study. *Ophthalmic Epidemiol*, 2016; 23: 6-13.
2. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman MB. Branch retinal artery occlusion: natural history of visual outcome. *Ophthalmology* 2009; 116: 1188-94
3. Călugăru D. Etiology of central retinal vein occlusion. *Oftalmologia* 2011; 55: 12-26
4. Nipken LH, Schmidt D. Incidence, localization, length and course of the cilioretinal artery. Is there an effect on the course of temporal retinal arteries. *Klin Monbl Augenheilkd*. 1996; 208: 229-34.
5. Oosterhuis JA. Fluorescein fundus photography in retinal vein occlusion. In: Henkes HE, ed. *Perspectives in Ophthalmology*. Amsterdam: Excerpta Medica Foundation; 1968: 29-47.
6. McLeod D, Ring CP. Cilio-retinal infarction after retinal vein occlusion. *Br J Ophthalmol* 1976; 60: 419-27.
7. Noble KG. Central retinal vein occlusion and cilioretinal artery infarction. *Am J Ophthalmol* 1994; 118: 811-3.
8. Schatz H, Fong AC, McDonald HR et al. Cilioretinal artery occlusion in young adults with central retinal vein occlusion. *Ophthalmology* 1991; 98: 594-601.
9. Rehak M, Krcova V, Slavik L et al. The role of thrombophilia in patients with retinal vein occlusion and no systemic risk factors. *Can J Ophthalmol* 2010; 45: 171-5.
10. Kuhli-Hattenbach C, Scharrer I, Luchtenberg M et al. Coagulation disorders and the risk of retinal vein occlusion. *Thromb Haemost* 2010; 103: 299-305.
11. Weger M, Stanger O, Deutschmann H et al. Hyperhomocysteinemia and **MTHFR C677T** genotypes in patients with central retinal vein occlusion. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2002; 240: 286-90.
12. Berkani Z, Kitouni Y, Belhadj A et al. Cilioretinal artery occlusion and central retinal vein occlusion complicating hyperhomocysteinemia: a case report. *J Fr Ophthalmol* 2013; 36: e119-27.
13. Larsson J, Hultberg B, Hillarp A. Hyperhomocysteinemia and the **MTHFR C677T** mutation in central retinal vein occlusion. *Acta Ophthalmol Scand*. 2000; 78: 340-3.
14. Schatz H, Fong ACO, McDonald R et al. Cilioretinal artery occlusion in young adults with central retinal vein occlusion. *Ophthalmology* 1991; 98: 594-601
15. Brown GC, Moffat K, Cruess A et al. Cilioretinal artery obstruction. *Retina* 1983; 3: 182-7
16. Lin CJ, Su CW, Chen HS et al. Rescue vitrectomy with blocked artery massage and bloodletting for branch retinal artery occlusion. *Indian J Ophthalmol* 2017; 65: 323.
17. Katsimpris J, Theoulakis PE, Lepidas J et al. Combined cilioretinal artery and central retinal vein occlusion treated with a single injection of ranibizumab. *Klin Monbi Augenheilkd* 2011; 228: 391-4
18. Bezatis A, Spital G, Höhn F et al. Functional and anatomical results after a single intravitreal Ozurdex injection in retinal vein occlusion: a 6-month follow-up—The SOLO study. *Acta Ophthalmol* 2013; 91: 340-7.