

Travmatik hifema sonrası tanı konan orak hücre hemoglobinopati

Ali Ayata (*), Melih Ünal (**), Murat Sönmez (***), Dilaver Erşanlı (**), Koray Karadayı (**), Oğuz Gülecek (**)

Özet

Hifema, göz hekimleri tarafından genellikle birkaç gün içerisinde düzelen benign bir durum olarak değerlendirilir. Ancak, künt travma sonrası gelişen hifemalar, bazı olgularda görmeyi tehdit edici olabilir. Çocuklarda ve siyah ırkta hemoglobinopati varlığında, künt travmanın görmeyi tehdit eden komplikasyonları iyi bilinen bir durumdur. Bu yazıda, daha öncesinde bilinen herhangi bir sistemik hastalığı bulunmayan, künt travmaya bağlı minimal hifema sonrası göz içi basıncı artan bir olgu sunulmuş, beyaz ırktan ve yetişkin, travmatik hifemalı olgularda da ayırıcı tanıda orak hücre taşıyıcı hemoglobinopatinin göz önünde bulundurulması gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar kelimeler: Orak hücre taşıyıcı hemoglobinopati, sekonder glokom, travmatik hifema

Summary

A case of sickle cell hemoglobinopathy diagnosed after traumatic hyphema
Hyphema is traditionally considered as a benign condition by ophthalmologists and

expected to disappear within a few days. However, hyphema developing after blunt trauma may be potentially sight-threatening in some cases. Vision-threatening complications of traumatic hyphema are well known in blacks and children with hemoglobinopathy. This report describes a previously healthy case who had marked elevation of intraocular pressure due to a minimal hyphema resulting from blunt trauma, and we emphasize that sickle cell trait hemoglobinopathy should be considered in the differential diagnosis of traumatic hyphema in also white adults.

Key words: Sickle cell trait hemoglobinopathy, secondary glaucoma, traumatic hyphema

Giriş

Hifema veya ön kamarada kan toplanması, künt veya delici travma, ya da göz içi cerrahisi sonrası oluşabileceği gibi, rubeozis iridis, juvenil ksantogranüloma, iris melanomu, lösemi, trombositopeni, hemofili, Von Willebrand hastalığı gibi patolojilerde ya da antikoagülan, etanol, aspirin gibi ilaçları kullanan hastalarda da spontan olarak gelişebilir (1-4).

Travmatik hifemaların yaklaşık üçte ikisi, künt travma sonrası gelişir ve erkeklerde travmaya sık maruz kalmaya bağlı olarak daha fazla rastlanır. Hastaların çoğu 25 yaş altındadır ve çocuklarda daha sık görülür (5).

Hifema, mikroskopik seviyede olabileceği gibi, ön kamaranın tamamını dolduracak kadar yoğun olabilir. Hastaların çoğunda, hifema herhangi bir komp-

likasyona neden olmadan trabeküler ağ yoluyla Schlemm kanalından rezorbe olurken, tedavisiz bırakılan ya da uygun tedavi uygulanmayan hastalarda; göz içi basıncı artışı, tekrarlayıcı hemoraji, optik atrofi, disk hematik, periferik anterior sineşi ve akomodasyon güçlüğü gibi komplikasyonlar gelişebilir. Bu komplikasyonlar, özellikle çocuklarda ve hemoglobinopati sıklığı ile ilişkili olarak siyah ırkta daha fazladır. Hemoglobinopati varlığında, hifema çok az seviyelerde bile olsa, oraklaşan veya parçalanmış eritrosit hücre zarları trabeküler ağ tıkararak glokom gelişme sıklığını artırır. İdeal bir tedavi programının uygulanmaması halinde, tekrarlayan hemoraji ve sekonder glokom potansiyeli vardır (1,6,7).

Bu yazıda, daha öncesinde herhangi bir hastalığı olmayan, sağlıklı olarak bilinen, künt travma sonrasında evre I hifema ile polikliniğe müracaat eden 21 yaşındaki erkek hastaya, klinik ve laboratuvar bulguları ışığında orak hücre taşıyıcı hemoglobinopati tanısı konma süreci ve tedavisi sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında erkek hasta, sol gözüne boş mermi kovani çarpması sonucu bu gözünde kızarıklık, ağrı ve bulanık görme şikayetleri ile polikliniğimize müracaat etti. Anamnezinde; herhangi bir sistemik veya ailesel hastalık, geçirilmiş ameliyat, ilaç, sigara ve alkol kullanımı yoktu. Muayenesinde, sağ göz sağlam ve görmesi tamdı. Sol göz harici kısımlar

* Diyarbakır Asker Hastanesi Göz Hastalıkları Servisi

** GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Hastalıkları Servisi

***Eskişehir Hava Hastanesi Göz Hastalıkları Servisi

Bu çalışma, Türk Oftalmoloji Derneği 2002 Ulusal Kongresinde poster olarak sunulmuştur

Ayrı basım isteği: Dr. Ali Ayata, Diyarbakır Asker Hastanesi Göz Hastalıkları Servisi, 21100, Diyarbakır
E-mail: ali_ayata@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 17.06.2005

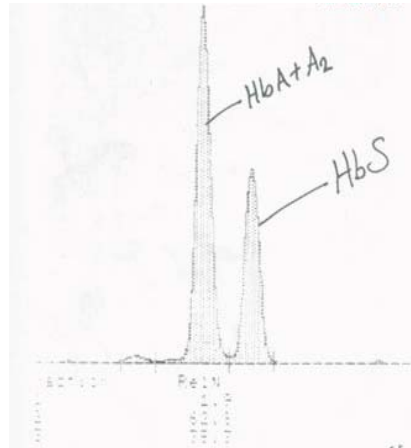
Kabul edilme tarihi: 30.09.2005

muayenesinde, subkonjunktival hemoraji izlenmekteydi. Göz hareketleri her yöne serbestti. Kırıcı ortamlar muayenesinde ön kamarada hemoraji izlenmekteydi, yerçekimi etkisi ile çökelerek yaklaşık 2 mm seviye oluşturmuştu ve travmatik midriyazis izlenmekteydi. Fundus, flu aydınlanmakla birlikte, tabii idi. Görmesi 6/10 seviyesinde idi. Göz içi basıncı 29 mmHg olması üzerine hasta kliniğe yatırılarak antişokomatöz ve antiinflamatuar tedavi başlandı (Flantadin tablet 30 mg 1x3, Cosopt damla 2x1 ve Tropamid damla 2x1, Deksametazon damla 2x1 ve Indocolir damla 4x1). Hasta yatağına, 45 derecelik baş yukarı pozisyonu verildi. Günde iki kez yapılan göz içi basıncı takiplerinde yüksek seyreden göz içi basıncı nedeniyle, tedaviye Diazomid tablet ve %20'lik mannitol ilave edilerek göz içi basıncı regülasyonu sağlandı.

Bir haftalık göz içi basıncı takibinde, göz içi basıncının düzensiz seyrettiği, zaman zaman 35 mmHg'nin üzerine çıktığı ve hifemanın zaman zaman tekrarladığı izlendi. Üç aynalı lens ile açı muayenesinde, iridokorneal açının tekrarlayan hemorajilere bağlı olarak 360 derece koagülüm ile tıkalı olduğu izlenmesi üzerine, lokal anestezi altında ön kamara irrigasyonu uygulandı. Ön kamara irrigasyonundan sonraki dönemde göz içi basıncı bir süre normal seviyelerde seyrettikten sonra, tekrar düzensizleşti ve tekrarlayan hemorajiler izlendi. Tedaviye Alphagan 2x1 ve Xalatan 1x1, ilave olarak tekrarlayan hemorajileri azaltmak amacıyla 50 mg/kg traneksamik asid eklenerek, Diazomid kesildi ve mannitol kullanılmadı. Hastada hematolojik bir bozukluk olabileceği düşünülerek, hematoloji konsültasyonu istendi. Bu dönemde yapılan fundus muayenesinde maküler bölgenin ödemli olduğu ve yer yer intraretinal hemorajilerin bulunduğu, göz içi basıncı yüksekliğine bağlı olarak optik diskte çukurlaşmanın arttığı ve vasküler yapıların nazale itildiği izlendi. Başlangıçta olmamasına rağmen, vitreusta, lens arkasında seçilebilecek seviyede hemoraji geliştiği izlendi. Bu süreç içerisinde görmeye progresif bir azalma izlendi ve görme keskinliği 2 metreden parmak sayma seviyesine kadar geriledi. İlerleyen günlerdeki fundus muayenesinde peri-

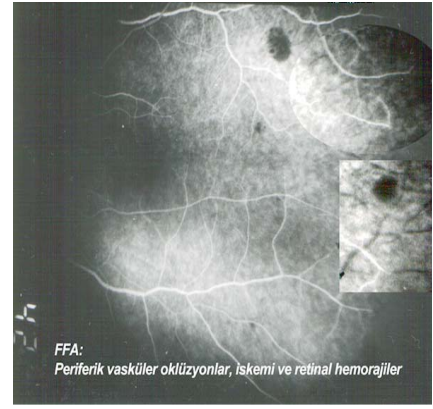
ferik vasküler oklüzyonlar izlendi. Fundus fluorescein anjiyografi (FFA) ve oftalmik renkli Doppler ultrasonografi planlandı. Hematolojik laboratuvar değerlendirme süreci sırasında göz içi basıncının 30-35 mmHg seviyelerinde, tedaviye dirençli bir şekilde seyretmesi ve optik diskte glokomatöz değişikliklerin ilerlemesi üzerine hastaya drenaj cerrahisi planlanarak, bu gözüne Ahmed glokom valfi implante edildi. Cerrahi sonrası göz içi basıncı normal seviyelere geriledi, ancak zaman zaman mikroskopik hifemalar izlendi.

Rutin biyokimya testleri, hemogram, formül lökosit ile kanama-pıhtılaşma zamanı, ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) değerleri normaldi. Ancak, hastadan ayrıntılı olarak yapılan hematolojik değerlendirme sonucunda; oraklaşma testi pozitif ve protein C ve S değerlerinin alt sınırlarda olduğu tespit edildi. Periferik yaymada hedef hücrelerine rastlandı. Asid-jel hemoglobin elektroforezinde hemoglobin S (%37.6) bandı saptanarak, hastaya "double heterozigot sickle cell trait hemoglobinopati" tanısı kondu (Şekil 1).



Şekil 1. Asid-jel hemoglobin elektroforezi

FFA incelemesinde, maküler alanda iskemi ve periferik vasküler oklüzyonlar şeklinde mikroanjiyopati bulguları izlendi (Şekil 2). Oftalmik renkli Doppler ultrasonografik incelemede her iki taraf oftalmik arter, santral retinal arter ve kısa posteriyor siliyer arterler açık, akım hızları, spektrumları ve Doppler indeksleri normal sınırlarda olmakla birlikte, sol tarafta özellikle kısa posteriyor siliyer arter pulsatilite ve rezistivite indeksleri sağa



Şekil 2. Fundus fluorescein anjiyografide, periferik mikrovasküler oklüzyonlar ve yer yer retinal hemorajiler

göre artmış olarak izlendi. Sol gözde mikrovasküler oklüzyonlara bağlı olarak, pulsatilite ve rezistivite indeksleri artmıştı.

Oraklaşma testi negatif olana kadar ve hematolojik değerler dikkate alınarak, tekrarlayan eritroferaz tedavisi uygulandı. Hastada altı haftalık takip sonunda 2/10 seviyesinde sonuç görme keskinliği elde edildi ve hastalığı hakkında bilgi verilerek uyarılarda bulunuldu.

Tartışma

Travmatik hifemalar, genellikle ayakta tedavi edilebilen ve sekel bırakmadan iyileşen benign bir durum olmakla birlikte, tekrarlayan hemoraji ve glokom, kalıcı görme kaybına sebep olan başlıca komplikasyonlardır. Özellikle tekrarlayan hemoraji gelişen olgularda, görsel sonuç daha kötüdür (8).

Travmatik hifemada özellikle tekrarlayan hemoraji gelişmesi halinde, ciddi görme kaybı riski vardır. Tekrarlayan hemorajiler, sıklıkla pıhtı lizisine bağlı olarak üçüncü ve dördüncü günlerde görülür ve sekonder glokom gelişim riskini artırır. Pıhtı renginde açılma ve ön kamarada çekilmiş olan hemorajinin yeniden belirmesi ile kendini gösterir. Tekrarlayan hemoraji ve sekonder glokom gelişimi, orak hücre hemoglobinopatili hastalarda ve özellikle çocuklarda, kalıcı görme kaybı için risk faktörüdür (7-9).

Glokom gelişimi travma etkisi ile açı ayrılmasına bağlı olabileceği gibi, eşlik eden vitreus hemorajisi sonrası dehemoglobinize eritrositlerin ("ghost cell") hasar

gören zin liflerinden ön kamaraya geçip açığı tıkasına bağlı olarak da gelişebilir.

Karbonik anhidraz enzim inhibitörleri ön kamarada pH düşmesine neden olarak oraklaşmayı artıracığından, oral asetolazamid tedavisi kesilmiş ve hemokonsantrasyon yoluyla yine oraklaşmayı kolaylaştıran mannitol kullanılmamıştır. Tanı kesinleşinceye kadar geçen süreçte göz içi basıncının 35 mmHg seviyelerinde seyretmesi üzerine, Ahmed glokom valfi implantasyonu uygulanmıştır. Göz içi basıncının 4 gün süreyle 35 mmHg üzerinde seyretmesi veya optik atrofi riski, cerrahi endikasyon olarak bildirilmiştir (10,11).

Travmatik hifemalarda, tekrarlayan hemorajileri önlemek amacıyla, steroidler, konjuge östrojen, E-amino kaproik asid, traneksamik asid gibi birçok medikal ajan, hastanın tıbbi öyküsüne ve durumuna uygun olarak kullanılabilir (10). Olgumuzda da traneksamik asid tedavisinin gerek cerrahi öncesi, gerekse sonrasında tekrarlayan hemorajileri önlemede etkili olduğunu gözlemledik.

Künt travmalı olgularda oküler dolaşımında belirgin ve geçici bir artış bildirilirken, bu olguda Doppler ultrasonografide rezistivite indeksinde artış izlenmiştir (12). FFA'da da açıkça görülen iskemik alanların ve kapiller tıkanıklıkların, bu rezistivite artışının kaynağı olduğunu düşünmekteyiz.

Orak hücre hemoglobinopatili hastalardaki hifemalarda hiperbarik veya lokal oksijen tedavilerinin ön kamarada asiditesini azaltıp, oraklaşmayı azaltarak klinik tablo-

da düzelme sağladığı bildirilmekle birlikte, olgumuzda hematoloji servisinde uygulanan eritroforez, cerrahi sonrası dönemde oraklaşmayı önleyecek yeterli ve emniyetli seviyede eritrosit düzeyi sağlamak için tercih edildi (13).

Literatürde siyah ırkta ve çocuklarda, hifema olgularında, hemoglobinopatilerin gözardı edilmemesine yönelik çok sayıda yayın bulunmakta iken, beyaz ırk ve yetişkinlerde görülme sıklığına da paralel olarak, dikkate değer sayıda olgu bulunmamaktadır. Bizim, yetişkin ve beyaz ırktan olan olgumuzda da, ancak evre I seviyesindeki travmatik hifema sonrası, glokom ve tekrarlayan hemorajiler gözlenmiş ve hastanın bilinen bir hastalığı ve öncesinde hemoglobinopatiye bağlı bir şikayeti olmamasına rağmen, klinik bulguların ışığında ve laboratuvar olarak desteklenerek orak hücre taşıyıcı hemoglobinopati tanısı konmuş ve tedavi planlaması tanıya göre düzenlenmiştir.

Travmatik hifemalar, düşük evre de olsa, yetişkinlerde ve beyaz ırkta da ciddi görme kayıplarına yol açabilir. Bu hastaların glokom gelişimi ve tekrarlayan hemorajiler yönünden takip edilmesi, ayırıcı tanı ve klinik değerlendirmede hemoglobinopatilerin göz önünde bulundurulması gerektiği sonucuna varılmıştır.

Kaynaklar

1. Gottsch JD. Hyphema: diagnosis and management. *Retina* 1990; 10: S65-S71.
2. Koehler MP, Sholiton DB. Spontaneous hyphema resulting from warfarin. *Ann Ophthalmol* 1983; 15: 858-859.
3. Kageler WV, Moake JL, Garcia CA.

Spontaneous hyphema associated with ingestion of aspirin and ethanol. *Am J Ophthalmol* 1976; 82: 631-634.

4. Brenkman RF, Oosterhuis JA, Manschot WA. Recurrent hemorrhage in the anterior chamber caused by a (juvenile) xanthogranuloma of the iris in an adult. *Doc Ophthalmol* 1977; 42: 329-333.
5. Hanioglu Kargı Ş, Demirbay P, Özdal P ve ark. Künt göz travmalarının klinik değerlendirilmesi. *Türk Oftalmoloji Gazetesi* 2002; 32: 863-868.
6. Jackson J. Hyphema. *Optom Clin* 1993; 3: 27-40.
7. Lai JC, Fekrat S, Barron Y, Goldberg MF. Traumatic hyphema in children: risk factors for complications. *Arch Ophthalmol* 2001; 119: 64-70.
8. Witteman GJ, Brubaker SJ, Johnson M, Marks RG. The incidence of rebleeding in traumatic hyphema. *Ann Ophthalmol* 1985; 17: 525-526, 528-529.
9. Nasrullah A, Kerr NC. Sick cell trait as a risk factor for secondary hemorrhage in children with traumatic hyphema. *Am J Ophthalmol* 1997; 123: 783-790.
10. Walton W, Von Hagen S, Grigorian R, Zarbin M. Management of traumatic hyphema. *Surv Ophthalmol* 2002; 47: 297-334.
11. Deutsch TA, Weinreb RN, Goldberg MF. Indications for surgical management of hyphema in patients with sickle cell trait. *Arch Ophthalmol* 1984; 102: 566-569.
12. Aksay S, Numan N, Tola M, Ataseven M, Ölçer T, Kural G. Künt göz travmasına bağlı erken ve geç dönem orbital hemodinamik değişikliklerin renkli Doppler ultrasonografi ile incelenmesi. *Oftalmoloji Dergisi* 2002; 9: 359-363.
13. Benner JD. Transcorneal oxygen therapy for glaucoma associated with sickle cell hyphema. *Am J Ophthalmol* 2000; 130: 514-515.