

Kan Hastalıklarında Göz Bulguları ve Retina Neovaskülarizasyonu

Engin Yarkın Bürümcek (*), A. Baki Mudun (**)

ÖZET

Kan, insan dokularının neredeyse tamamında dolaşır. Her türlü metabolik hücre aktivitesi için hayati rol oynar. Kan hastalığı vücudun tüm organ ve sistemlerini etkiler. Kan hastalıkları görme fonksiyonunu da etkileyebilir ve bazen ilk bulgu göz muayenesinde ortaya çıkabilir. Bu derlemede çeşitli kan hastalıklarında görülen göz bulguları incelenmiş, ayrıca bazı kan hastalıklarında oluşan retina neovaskülarizasyonlarının özellikleri ve yaklaşımlar gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Anemiler, lösemiler, polisitemiler, disroteinemiler, kanama ve pıhtılaşma bozuklukları, retina neovaskülarizasyonu

SUMMARY

Ophthalmological Findings and Retinal Neovascularisation in Blood Disorders

Blood is circulating nearly in nearly whole human body tissues. It has the crucial role in all the metabolical activities of the cells. Blood disease effects all the organs and systems of the body. Blood diseases also can effect the visual functions and sometimes the first sign of the disease can be found by eye examination. In this paper, the eye findings, charecteristics and management of retinal neovascularisation in different blood diseases were reviewed

Key Words: Anemias, leukemias, polycythemias, disproteinemias, bleeding disorders, retinal neovascularisation

GİRİŞ

Kan, insan dokularının neredeyse tamamına yakın bölümünde dolaşan, şekilli ve şekilsiz elemanlardan oluşmuş bir aköz süspansiyondur. Her türlü metabolik hücre aktivitesi için besleyici ve atıkları uzaklaştırıcı bir rol oynar. Kanın şekilli veya şekilsiz elemanları nitelik ve/veya nicelik olarak anormal ise oluşan kan hastalığı vücudun tüm organ ve sistemlerini etkiler. Aşağıda genel bir sınıflandırması yapılan kan hastalıkları görme fonksiyonunu da etkileyebilir ve bazen ilk bulgu göz muayenesinde ortaya çıkabilir.(1)

1. Anemiler/Hemoglobinopatiler
2. Lösemiler
3. Polisitemiler
4. Disproteinemiler
5. Kanama ve Pıhtılaşma Bozuklukları

Anemiler / Hemoglobinopatiler

Anemide dolaşan kan hücrelerinin sayısında bir azalma vardır. Böylece hemoglobin miktarı ve kanın oksijen taşıma kapasitesi azalır, vasküler perfüzyon basıncı

(*) Doç. Dr., SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Göz Kliniği Şef Yardımcısı
(**) SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Göz Kliniği, Göz Hstalıkları Uzmanı

düşer ve doku hipoksisi gelişir. Anemiler yetersiz eritropoez (örn: B₁₂ yetersizliği, demir eksikliği veya kemik iliği hasarı sonucu), aşırı kan kaybı (örn: hemorajik anemi) veya aşırı kan yıkımı (örn: konjenital ve akkiz hemolitik anemiler) nedeniyle gelişebilir. Anemi tanısı almış kişilerde etyolojinin bilinmesi tedavi açısından çok önemlidir. Etiyolojisi ne olursa olsun anemik kişilerde klinik tablo, solukluk, güçsüzlük, halsizlik ve dispne şeklinde kendisini gösterir. Kapak konjunktivasındaki solukluk bu tablonun esas parçası olup, uzun yıllardır klinik takiplerde güvenle kullanılmış olmakla birlikte, anemi derecesini göstermede sağlıklı bir gösterge değildir. Hemogloblin konsantrasyonu en azından normalin yarısı veya altına düşerse, retinada hemorajiler, eksudalar, genişlemiş kıvrımlı damarlar ve sonunda papilla ödemi görülebilir. Hemorajiler çoğunlukla mum alevi şeklinde olup, sinir lifi tabakası ile sınırlıdır. Ancak sınırları belirsiz, nokta ve leke şeklinde, merkezi beyaz renkli ve hatta subhyaloid hemorajiler de görülebilir. Merkezi beyaz renkli hemorajiler yanlış olarak bakteri endokarditindeki mikroembolilerde görülen 'Roth's spot' olarak adlandırılmakta olup, anemilerde kapiller yırtık sonucu gelişen hemorajilerdeki beyaz noktanın, yırtığı tıkayan fibrin plaklarına bağlı olduğu ileri sürülmektedir. Eksudalar atılmış pamuk şeklinde olup, ganglion hücreleri ve sinir lifi tabakasındaki iskemik hasara bağlıdır. Bu fundus tablosu her tip anemide görülebilmektedir ve patogenezi açık olmamakla birlikte, lokal doku hipoksisi ve kan-retina bariyer bozukluğu kombinasyonuna bağlı olması büyük olasılıktır (1).

Anemilerin tiplerinin yalnızca göz muayenesi ile ayırt edilebilmesi mümkün değildir, ancak bazı anemilerin özel göz bulguları da vardır:

Pernisiöz anemide görülen ve 'subakut kombine dejenerasyon sendromu' olarak isimlendirilen nörolojik bulguların bir parçası olarak nadir de olsa retrobulber optik nöropati gelişebilir ve bazen santral skotomlar bu anemideki ilk nörolojik şikayetlerdir. Bu tablo Multipl Skleroz (MS) ile şaşırtıcı şekilde benzerlik gösterir. MS'da Görsel Uyarı Potansiyelleri (VEP) güvenilir bir gösterge olmakla birlikte, pernisiöz anemide subklinik optik nöropatiler de gösterilmiştir. Vitamin B12 tedavisine verilen dramatik yanıt tanı koydurucu olabilir ve tedavi optik atrofi gelişmeden önce başlanırsa sonuç iyidir. Antikardiyolipin antikorları pozitif olan pernisiyöz anemili bir hastada santral retina ven trombozu da rapor edilmiştir (1,2).

Demir eksikliği anemisinde tablo çok ağır olmadıkça özel bir görme bozukluğu, retina hemorajisi ve eksuda yoktur. Ancak ani ve masif bir hemorajiyi takibeden bir kaç hafta içinde bilateral derin bir görme kaybı

gelişebilir. Retinadaki kanama ve eksudalara retina ve optik disk ödemi de eşlik edebilir. Kafa içi basınç artısında görülen papilla ödeminden farklı olarak bu tabloda papilla soluk renktedir (1).

Aplastik anemiler sıklıkla pansitopeni ile sonuçlanan kemik iliği yetmezliğine neden olan kimyasal ya da fiziksel etkenlere (antimetabolitler, iyonize radyasyon v.b.) maruz kalınması sonucu gelişirler. İlk muayenelelerinde bu hastaların yaklaşık yarısında cilt ve/veya mukozalarla birlikte retinada da hemorajiler vardır. Buna sıklıkla diğer anemilerdeki genişlemiş kıvrımlı retina venleri, atılmış pamuk görünümüne lezyonlar eşlik eder. İdiopatik vaka serilerinde anjiyografik olarak da gösterilmiş olan retina mikroanevrizmaları gözlenmiştir (1).

Hemolitik anemiler ya sıtma ve kan transfüzyonu sonrası olduğu gibi akkiz nedenlerle ya da hemoglobino-patilerde (orak hücre anemisi, talasemiler) olduğu gibi konjenital olarak görülebilir:

Sickle-cell hemoglobin-S (SS), sickle-cell hemoglobin-C (SC) ve sickle β talasemi (orak hücre hemoglobini ve talaseminin kalıtsal olarak ortaklaşa aktarıldığı durum) gibi tiplerinde ortaya çıkan göz lezyonları oftalmologların büyük ilgi alanlarıdır. Hemogloblin molekülünün β polipeptit zincirindeki amino asitlerden glutamik asit yerine valin gelince hemoglobin-S, lisine geldiğinde ise hemoglobin-C oluşur. Heterozigot bireylerde hemoglobinlerin yarısı Hb-A, diğer yarısı ise Hb-C (AC Hastalığı) veya Hb-S'dir (AS Hastalığı). Bu hastalarda da oraklaşma olmaktadır, ancak sistemik bulgular ve göz bulguları çok nadir görülür.

Talasemilerde ise genetik olarak belirlenen globulin sentez yokluğu ya da niceliksel olarak azlığı sonucu oluşan anormal hemoglobinler vardır. Bu ufak değişikliklerin eritrosit fizyolojisi üstündeki olumsuz etkisi özellikle hemoglobin-S için çok büyüktür ve bu hücreler damar yataklarında hilal şeklini alırlar. Bu hücreler daha rijit olup, özellikle kapiller yatakta tıkanıklıklara neden olurlar. Bunun sonucu olarak ağrılı eklem ve abdomen, pulmoner enfarktüs, serebrovasküler tıkanıklıklar ve aralıklı ataklarla seyreden bir kronik anemi tablosu ortaya çıkar. Kemik enfartüsleri de seyrek değildir ve bazen orbitayı da tutabilir. Orbitada ağrı ve proptozis gelişmesi zaten enfeksiyonlara yatkınlığı artmış olan bu kişilerde orbita sellülitisi olarak da değerlendirilebilir. Gözün ön segmenti oraklaşmanın başlangıç yeri olabilir.

Orak hücreli hastalığın güvenilir bir belirtisi bulber konjunktivada özellikle alt temporal kadranda gözlenebilen virgül şekilli veya kıvrımlı kapillerlerdir. Bu belirti şiddetine göre derecelendirilmiştir. Damarların devamlılığının belirgin olduğu uzun çizgisel dilatasyonlar en ha-

fif, afferent ve efferent damarlardan izole çok sayıda küçük damar segmenti görünümü ise en ağır tabloyu oluşturmaktadır. Dikkatli bir hekim bu damar değişikliklerini büyültme olmadan görebilir. Biomikroskopi tanıyı büyük ölçüde kolaylaştırır. Fenilefrin gibi topikal vaso-konstrüktörler konjunktiva damarlarının ayırıcı görünümünü daha belirginleştirirken, biomikroskopik muayenede ışığın ısıması bu görünümün silikleşmesine neden olabilir. Bu belirti orak hücre anemili (SS) hastaların %97'sinde, orak C'li (SC) hastaların %80'ninde ve orak β talasemili hastaların %64'ünde gözlenmektedir.

Travma sonrasında oluşan ve normalde nispeten iyi seyirli olan mikroskopik hifemalar orak hücre eğiliminde göz içi basıncında belirgin ve inatçı bir yükselmeye yol açabilmektedir. Burada ön kamara ve trabeküler drenaj kanallarının hipoksik ortamında oraklaşmış hücrelerin tıkaçıcı etkisinin rol oynaması olasıdır. İris dolaşımında tıkanmalara bağlı ön ve arka yapışıklıklar, iris atrofisi görülebilir. Ön kamarada bulanıklık ve hücre bulunabilir.

Arka kutup ilk bakışta normal görünümündedir. Fakat dikkatli muayenede 'sickle disk belirtisi' ve 'makuler depresyon belirtisi' görülebilir. Sickle disk belirtisi, disk üzerinde ince koyu kırmızı lekelerdir. Bunlar optik disk yüzeyindeki küçük damarların içinde kanın kümeleşmesi ile oluşurlar. Büyütülmüş fotoğraflarda cizgi ya da 'Y' şeklinde görülürler. Makuler depresyon belirtisi, makulaya komşu karanlık bir halka ve merkezde parlak bir refleks olduğu, çukur, incelmış, atrofik bir retina bölgesidir. Kapiller tıkanmalara bağlı bu lezyon görmeyi azaltır. Ayrıca somon rengi yama tarzında kanamalar, gökkuşağı rengi noktalar ve siyah güneş yanığı lezyonları karışık olarak retinada izlenebilir. Somon rengi retina kanamaları, yuvarlak veya oval, keskin sınırlı, yassı veya kubbe şeklinde, $\frac{1}{2}$ -1 disk çapında olup, genellikle sensoriyal retinada yerleşmişler, iç kısımda iç limitan zarla sınırlanmışlardır. Önceleri parlak kırmızı olan renkleri birkaç gün ile birkaç hafta içinde kırmızı-portakal rengine dönüşür. Bir orak eritrosit tıkaçı ile retina arteriolünün ani tıkanması, enfarkt ve patlaması sonucu oluşurlar. Bazen rezorbe olurlar ve arkasında küçük bir retinoskizis kavitesi olan hemosiderin yüklü makrofajlar sarı ve bakır rengi granüller olarak görülürler. Bunlara gökkuşağı noktaları adı verilir. Siyah güneş yanığı lezyonları ise çeşitli orak hücreli hemoglobinopatilerde görülen halka şeklinde korioretinal skar dokularıdır. Bunlar yuvarlak veya oval $\frac{1}{2}$ - 1 disk çapında lezyonlar olup, iğnemi veya yıldız şeklindeki parıltılı granüller içeren gökkuşağı lekelerine göre daha periferde yerleşmişlerdir. Histolojik olarak fokal RPE hipertrofisi, hiperplazisi ve migrasyon bölgeleridir. Çevresindeki sensoriyal retina genellikle incelmış ve dejeneredir. Pig-

ment ve homosiderin yüklü makrofajlar ve yoğun demir depozitleri bulunur. Orijinin intraretinal hemorajiler olduğu düşünülmektedir. Ayrıca orak hücre anemisi ve β -talasemide kronik hemodializ nedeni ile Bruch membranında demir toplanması buradaki kırılabilirliği artırarak 'angioïd streak' oluşumlarına yol açabilir.

Büyük retina damarları genellikle normaldir. Uzak periferde oluşan arterio-venöz (AV) şantlar nedeni ile bazen kıvrımlanmalar artmıştır. Periferik retina damar tıkanıklıklarından daha fazla etkilenir. Sea-fan görünümü orak hücre retinopatisinin işaretidir ancak patognomonik değildir. Bunlar perfüze retinadan non-perfüze periferik retinaya doğru neovasküler doku büyümesidir. Periferde dairesel olarak ilerlerler. Düz olabilirler ama daha sık olarak vitreus içine yükselmişlerdir. Yükseklik yapan neovaskülarizasyonlar hemoraji ve vitreoretinal traksiyon gelişimi açısından daha tehlikelidirler (3-12).

Orak hücre hastalığında retina bulguları proliferatif (PSR) ve non-proliferatif (NSR) olarak ikiye ayrılabilir. Orijinal olarak sınıflandırması 1971 yılında Goldberg tarafından yapılmıştır. Buna göre bulgular 5 evrede değerlendirilirler (4).

Evre I. Erken devre (Background) değişiklikler: Somon rengi hemorajiler, gökkuşağı lekeleri, güneş yanığı lekeleri ve periferik damarlarda tıkanmalar vardır.

Evre II. Arteriolo-venüler anastomozlar; ekvatorun periferinde genellikle perfüze ve non-perfüze retina sınırlarında yer alan gümüş tel benzeri arterioller ve arteriolo-venüler şant damarları izlenir.

Evre III. Neovasküler değişiklikler; proliferatif sickle retinopatinin (PSR) işareti olan ve deniz omurgalılarında *gorgonia flabellum*'a (deniz yelpazesi) benzerliği nedeni ile 'sea fan' olarak isimlendirilen neovaskülarizasyonlar oluşur. Sea fan önce iç limitan zar boyunca büyüyebilir ve düzdür. Zamanla bu neovaskülarizasyondan vitreus içine doğru püsküller uzanmaya başlar. Bu damarlar FFA'da sızma gösterirler. Sea fan genellikle vitreus içindeki bir periferik traksiyon bandına doğru ilerleyerek büyür.

Evre IV. Vitreus hemorajisi; sea-fan'ı oluşturan fragil damarlardan vitreus hareketi ile kanamalar olabilir Hb SC'li hastalarda daha sık (%23) bildirilmiştir. Hb SS'li hastalarda %3, diğer hemoglobinopatilerde daha seyrek görülür.

Evre V. Retina dekolmanı; vitreus içine kanama ve plazma sızması sonucunda, vitreus içinde bantlar ve membranlar oluşur. Bunları takiben traksiyonel retina dekolmanları gelişebilir. Ayrıca bu membran ve bantla-

rın yol açabileceği retina yırtık ve deliklerini takiben regmatojen retina dekolmanları da gelişebilir.

Tedavinin ilk amacı vitreus içine transudasyonun ve neovasküler dokulardan vitreus içine kanamaların önlenmesidir. Evre I ve II'deki periferik lezyonlar görmeyi etkilemedikleri sürece tedavi gerektirmezler. Bu dönem lezyonlarında %20-49 spontan regresyon bildirilmiştir. Periyodik FFA ile takipler deniz yelpazelerinin oluştukları dönemde tespit edilmelerini sağlayacaktır. Evre III lezyonlar görülür görülmez tedavi edilmelidirler. Bu amaçla tarihsel sıra ile transskleral diatermi, xenon-arc fotokoagülasyonu, transkonjunktival kriyoterapi ve argon laser fotokoagülasyon etkili bir şekilde kullanılmışlardır.

Günümüzde kullanılmakta olan laser fotokoagülasyonu için çeşitli teknikler önerilmiştir. İlk yöntem besleyen arteriol ve direne eden venin kapatılmasıdır. Ancak, bu yöntemde yüksek enerji kullanma zorunluluğu sıklıkla koroid neovaskülarizasyonu, vitreus içi hemorajisi, retina dekolmanı ve makula deliği gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilir. Sektöryel ve/veya çevresel uygulanan 'scatter fotokoagülasyon', iskemik alanları kapatması, vasoproliferatif faktör yoğunluğunu gösteren 'sea-fan'ı engellemesi ve panretinal fotokoagülasyonun proliferatif diabetik retinopati gibi hastalıklarda düşük komplikasyon oranı ile etkili bir şekilde kullanılıyor olması nedeni ile tercih edilmektedir. Vitreus içi hemoraji gelişen olgular ultrasonografi ile takip edilmelidir. Retina dekolmanı gelişen olgularda traksiyon varsa pars plana vitrektomi, yoksa sklera çökertmesi ameliyatları uygulanmalıdır. Orak hücre anemisinde retina dekolman cerrahisi, retina yırtıklarının preretinal neovasküler dokuların arkasında gizlenebiliyor olması, genellikle vitreoretinal traksiyonların geniş, yüksek ve yaygın olması ve ameliyat sonrasında %70'in üzerinde ön segment iskemisi görülmesi nedeni ile güçlüklükler içermektedir (3,13-15).

Lösemiler

Lösemiler beyaz kan hücrelerinin neoplastik proliferasyonlarıdır. Hücre tipine göre myelositik ve lenfositik olabilir. Klinik seyrine göre de akut ya da kronik olabilir. Lösemili hastaların %50-70'inde iyi vaskülarize bir organ olan gözde, tutulum olduğu ileri sürülmektedir. Bu tutulum bekleneceği gibi daha çok lösemik infiltrasyon tarzındadır.

Sıklıkla çocuklarda görülen ve orbita kemiklerinin infiltrasyonu sonucu gelişen proptozis hastalığın başlangıç belirtisi olabilir. Konjunktiva kanamaları, yaygın infiltratlar ya da fokal nodüller görülebilir. Episklera ve sklera infiltrasyonu da sıklıkla görülür. Ön kamarada hi-

popyon veya hifema, irisin infiltrasyonu ile heterokromi ve anizokori gelişebilir. Dışa akım kanallarının tıkanması sonucu sekonder glokom görülebilir. Göz dibi muayenesinde koroid infiltrasyonuna bağlı olarak diffüz fundus solukluğu ve sık olmamakla birlikte seröz retina dekolmanı görülebilir. Retinada hemen her tipte kanamalar, eksudalar ve konjeste kıvrımlı damarlar izlenebilir. Vitreus içi kanama gelişebilir. Ancak hiperviskozite ve doku hipoksisi nadiren retinada neovaskülarizasyon oluşumuna yol açar (1, 16-18).

Polisitemiler

Dolaşımdaki kırmızı kan hücrelerinin sayısında artma vardır. Dehidratasyona bağlı plazma hacminin azalması sonucu 'nisbi' polisitemi olabilir. Genel kemik iliği hiperplazisine bağlı polisitemia vera ve hipoksi sonucu sekonder olarak kırmızı hücre yapımının artmasına bağlı olarak görülen polisitemiler ise 'absolü' polisitemiler olarak adlandırılır. Polisitemia vera'da bozulmuş beyin dolaşımına bağlı olarak iki taraflı amorozis fugax, hemianopsi, şekilsiz görsel hallisünasyonlar ve genel olarak bulanık görme yakınmaları hiçbir izlenebilir fundus bulgusu olmadan ortaya çıkabilir.

Konjunktivada vasküler konjesyon vardır. Koyu renkli, kanla dolu koroid zemini üzerinde, koyulaşmış, geniş ve kıvrımlı retina venleri izlenir. Derin ve yüzeysel retina kanamalarına papilla ödemi de eşlik edebilir. Hiperviskozite ve damar içi trombüsler sonucu retina neovaskülarizasyonu gelişebilir (1).

Disproteinemiler

Kan plazma proteinleri miktar ve yapı bakımından anormal olduğunda ortaya çıkan hastalık durumuna disproteinemiler denir. Disproteinemiler sıklıkla siroz, nefroz ve kollagen hastalıklara sekonder olarak gelişirler. Primer disproteinemiler, protein üretim kapasitesi olan retikülo-endotelyal sistem hücrelerinin neoplastik proliferasyonuna bağlıdır. Waldenström makroglobinemi'nde plazma γ -globulinlerden IgM fraksiyonunda artma vardır. Elli yaşın üzerinde görülür.

Konjunktiva kan akımında yavaşlama ve konjestif retinopati göz bulgularıdır. Retinopati ilerleyici olup, hastalığın etkin tedavisi yapılmadığında retina ven tıkanıklığı, eksudatif retina dekolmanı, rubeozis iridis gelişebilir.

Retinopatinin ağırlığı kan viskozitesinin yüksekliği ile çok ilişkilidir. Multipl myeloma'da myeloid hücrelerin neoplastik proliferasyonu ve IgG fraksiyonunda artma vardır. Bu hastalıkta en sık invazyon yeri kafatası kemikleri olduğundan, kranial sinir basıları sonucu gör-

me kayıplarına ve göz dışı kas felçlerine sebep olabilir. Orbita kemikleri tutulduğunda proptozis ilk bulgu olabilir. Biomikroskopik muayenede bazen konjunktiva ve korneada görülen parlak kristalin depozitler tanıya yardımcı olabilir. Bu depozitler ışık kırılmasına yol açarak görmeyi bozabilirler. Multipl myelomada görülen konjestif retinopati, makroglobulinemiye göre daha hafiftir. Myeloma okulopatisinin tipik özelliği çok sayıda siliyer cisim kistlerinin varlığıdır (1,19,20).

Pıhtılaşma Bozuklukları

Kan pıhtılaşma bozuklukları esas olarak ya kan koagülasyon mekanizmasında biyokimyasal defektlere (örn: hemofili) ya da yetersiz kan trombositlerine (örn: idiopatik trombositopenik purpura, trombotik trombositopenik purpura) bağlıdır.

Klasik hemofili hastalığında Faktör VIII eksikliği vardır. Faktör IX eksikliğinde görülen Christmas hastalığında da klinik tablo çok benzerdir. Faktör XI eksikliğinde ise daha az kanama eğilimi vardır. Bu tablolar sırası ile Hemofili A, B ve C olarak isimlendirilirler. Hemofili A ve B sekse bağlı resesif geçiş gösterirler. Bu hastalıklarda travma ve cerrahi girişimler sırasında oluşan göz etrafına ve içine kanamalar çok ciddi problemler oluşturabilir. Hem konjenital hem de akkiz pıhtılaşma defektli hastalarda çok sayıda spontan oküler kanama olguları da rapor edilmiştir. Hemofililerde göz kanamalarının çoğu konjunktiva, kapaklar ve diğer adnekslerde olup, belirgin değildir. Bununla birlikte retrobulber kanamalar hızla retina dolaşımını durduran şiddetli ekzofthalmuslara yol açarak görmeyi yok edebilirler. Göz içi kanamalar sık görülmezler ama olduğunda ciddi hasara yol açarlar. Hemofilili hastalarda göz ameliyatlarından önce, oluşacak komplikasyonları önlemek için, taze dondurulmuş plazma verilerek eksik faktörler yerine konulmalıdır (1).

Trombositopenik purpuralar primer otoimmün bir hastalık (idiyopatik trombositopenik purpura- ITP) veya çeşitli ilaçlar, toksinler, enfeksiyonların ya da diğer kan hastalıklarının komplikasyonu olarak ortaya çıkabilir. ITP olgularının çoğu 12 yaş altı çocuklardır ve 1-2 ay içinde kendiliğinden düzelirler. Kafa içi kanamalara bağlı olarak görme bozuklukları, hemianopsi, göz dışı kas felçleri ve papilla ödemi görülebilir.

Bu patofizyolojik spektrumun öteki ucunda hiperkoagülopati durumu vardır. Primer olanı, gençlerde görülen retina arter tıkanıklıklarının en önemli nedenidir. İkincil olan tipi ise, başlangıçta , perifer damarlarda yaygın tromboz ve emboliler, dolaşan trombositler ve faktör I, II, V ve VII'de aşırı azalma ile karakterizedir. Kanser, sepsis, yanık ve ezilme yaralanması gibi nedenlerle geli-

şebilir. 'Dissemine intravasküler koagülasyon' (DIC) olarak isimlendirilen bu klinik tabloda göz tutulumu submakular ve peripapiller koroid damarlarında tromboz ile başlar. Retina ve koroid damarlarının trombozu sonucunda neovaskülarizasyonlar gelişebilir. Bu tabloyu koroid kanamaları, üstündeki retina pigment epitelinde yırtılma ve sekonder retina dekolmanı izleyebilir. Sendromun hemorajik fazında ise hifema, konjunktiva altına, retinaya, vitreus içine kanamalar görülebilir (1,21-24).

KAYNAKLAR

1. Bloch, RS: Hematologic Disorders. In Duane TD (ed), Clinical Ophthalmology, Harper and Row Publishers, Philadelphia 1984, Vol 5, Ch 23; 1-13
2. Heckerling PS, Froelich OJ, Schade SG: Retinal vein thrombosis in a patient with pernicious anemia and anti-cardiolipin antibodies. J Rheumatol 1989; 16: 1144-1146
3. Cohen BS, van Houten PA: Hemoglobinopathies. In Ryan SJ (ed) Retina. The CV Mosby Company St Louis 1989; Vol 2, Ch 83, p. 501-508
4. Goldberg, MF: Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. Am J Ophthalmol 1971; 71: 649-665
5. Goldberg, MF: Sickle cell retinopathy. In Duane TD (ed), Clinical Ophthalmology, Harper and Row Publishers, Philadelphia 1984, Vol 3, Ch 17; 1-45
6. Nagpal KC, et al: Angioid streaks and sickle hemoglobinopathies. Br J Ophthalmol 1976, 60: 31-34
7. Kinsella FB, Mooney DJ: Angioid streaks in beta thalassemia minor. Br J Ophthalmol 1998; 72: 303-304
8. Theodossiadis G, Ladas I, Kountsandra C, Damanakis A, Petroustos G: Thalassaemia and macular subretinal neovascularisation J Fr Ophthalmol. 1984; 7: 115-118
9. van Meurs JC: Relationship between peripheral vascular closure and proliferative retinopathy in sickle cell disease. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1991; 229: 543-548
10. Brown, GC, Brown RH, Brown MM: Peripheral proliferative retinopathies. Int Ophthalmol 1987; 11: 41-50
11. Cao J, Mathews MK, McLeod DS, Merges C, Hjelmeland LM, Luty GA: Angiogenic factors in human proliferative sickle cell retinopathy. Br J Ophthalmol 1999; 88: 838-846
12. Frank RN, Cronin MA: Posterior pole neovascularisation in a patient with hemoglobin SC disease. Am J Ophthalmol 1979; 88: 680-682
13. Carney MD, Paylor RR, Cunha-Vaz JG, Jampol LM, Goldberg MF: Iatrogenic choroidal neovascularization in sickle cell retinopathy. Ophthalmology 1986; 93: 1163-1168
14. Cruess AF, Stephens RF, Magargal LE, Brown GC: Peripheral circumferential retinal scatter photocoagulation for treatment of proliferative sickle cell retinopathy. Ophthalmology 1983; 90: 899-905

15. Dizon-Moore RV, Jampol LM, Goldberg MF: Chorioretinal and choriovitreal neovascularization. Their presence after photocoagulation of proliferative sickle cell retinopathy. *Arch Ophthalmol* 1981; 99: 842-849
16. Rosenthal AR: Ocular manifestations of leukemia. *Ophthalmology* 1983; 90: 899-905
17. Leveille AS, Morse PH: Platelet-induced retinal neovascularisation in leukemia. *Am J Ophthalmol* 1981; 91: 640-644
18. Hasanreisöglü B, Or M, Atmaca LS: Pars plano vitrectomy in chronic myelogenous leukemia with vitreous hemorrhage. *Jpn J Ophthalmol* 1998; 32: 304-309.
19. Avashia JH, Fath DF: Bilateral central retinal vein occlusion in Waldenstrom's macroglobulinemia. *J Am Optom Assoc* 1989; 60: 657-658
20. Enzenauer RJ, Stock JG, Enzenauer RW, Pope J Jr, West SG: Retinal vasculopathy associated with systemic light chain deposition diseases. *Retina* 1990; 10: 115-118
21. Yoshizumi MO, Townsend-Pico W: Essential thrombocythemia and central vein occlusion with neovascular glaucoma. *Am J Ophthalmol* 1996; 121: 728-730
22. Cogan DG: Disseminated intravascular coagulopathy and related vasculopathies. In Ryan SJ (ed) *Retina*. The CV Mosby Company St Louis 1989; Vol 2, Ch 82, p. 497-500
23. Jellie HG, Gonder JR, Canny CL, Arce FP, Kaufmann JC: Ocular involvement in thrombotic thrombocytopenic purpura; the angiographic and histopathological feature. *Can J Ophthalmol* 1984; 19: 279-283
24. Samples JR, Buettner H: Ocular involvement in disseminated intravascular coagulation (DIC). *Ophthalmology* 1983; 90: 914-916