

SİSTEMİK HASTALIKLARLA İLİŞKİLİ RETİNOPATİLER

Purtscher Retinopatisi ve Terson Sendromu

Purtscher's Retinopathy and Terson's Syndrome

Özgür YALÇINBAYIR¹, Fatih TOKA²

ÖZ

Purtscher retinopatisi göğüs ve kafa travması yanında; uzun kemik kırıkları, akut pankreatit, doğum eylemi, perioküler steroid kullanımı ve kollajen doku hastalıkları gibi pek çok hastalıkta da görülebilen ve küçük arteriollerde embolizasyona bağlı gelişen oklüzif bir tablodur. Purtscher retinopatisinde geniş kabul gören herhangi bir tedavi seçeneği bulunmamaktadır. Yakın takip edilen olguların büyük çoğunluğunda görmenin en az 2 sıra arttığı bilinmektedir. Terson sendromu intrakranial kanama ve kafa içi basınç artışı ile ilişkili, her türlü göz içi kanamasıdır. Terson Sendromu, en sık serebral anevrizma rüptürüne sekonder gelişen subaraknoid kanama ile birliktelik gösterir. Tedavide, yakın takip ile olguların büyük çoğunluğunun kendiliğinden iyileştiği görülse de gerekli olgularda cerrahi müdahale planlanmalıdır. Hayatı tehdit eden durumlarla yakından ilişkili olan bu tabloların erken teşhis ve tedavisi, görsel rehabilitasyon yanında hayat kurtarıcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Hemoraji, purtscher retinopatisi, terson sendromu, travma.

ABSTRACT

Purtscher's retinopathy is an occlusive disease of the small arterioles which can be seen mainly in traumas of the chest and head. This pathology can also be present in cases with long bone fractures, acute pancreatitis, birth labor, usage of periocular steroids and connective tissue diseases. Currently, there is no widely accepted treatment modality in Purtscher's retinopathy. It is well known that cases with a follow-up of 2 years, usually experience at least 2 line improvement of visual acuity. Any kind of intraocular hemorrhage which is associated with intracranial hemorrhage and increased intracranial pressure is defined as Terson's syndrome. Terson's syndrome is generally secondary to subarachnoid hemorrhage that is associated to cerebral aneurysm rupture. Although the vast majority of patients recover spontaneously under close follow-up, surgical intervention should be planned in selected cases. Clearly, above mentioned disorders are closely related to life-threatening situations, however early diagnosis and prompt treatment will enable a good rehabilitation of vision and may help to save the life of the patient.

Key Words: Hemorrhage, purtscher's retinopathy, terson syndrome, trauma.

1- M.D. Asistant Professor, Uludağ University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Bursa/TURKEY
YALCINBAYIR O., yalcinbayir@superonline.com

2- M.D., Uludağ University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Bursa/TURKEY
TOKA F.,

Geliş Tarihi - Received: 06.05.2012

Kabul Tarihi - Accepted: 10.05.2012

Ret-Vit 2012;20:Özel Sayı:71-75

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D. Asistant Professor, Özgür YALÇINBAYIR
Uludağ University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Görükle, 16059, Bursa/TURKEY

Phone: +90 224 295 2447

E-Mail: yalcinbayir@superonline.com

PURTSCHER RETİNOPATİSİ

Purtscher retinopatisi ilk olarak 1910 yılında Otmar Purtscher tarafından kafa travması sonrasında retinada meydana gelen, yama şeklindeki beyazlaşmalar ve kanamalar olarak tanımlanmıştır¹. Günümüze değin benzer görünümün göğüs ve kafa travması yanında; uzun kemik kırıkları, akut pankreatit, doğum eylemi, perioküler steroid kullanımı ve kollajen doku hastalıkları gibi pek çok hastalıkta da görülebildiği bildirilmiştir². Kafa travması haricindeki sebeplerle gelişen tablo bazı kaynaklar tarafından Purtscher benzeri sendrom olarak da adlandırılmaktadır.

Klinik Semptomlar ve Bulgular

Purtscher retinopatisi nadir görülen bir hastalıktır. Bu hastalık ile ilgili az sayıda insidans çalışması bulunmaktadır. Agarwal ve ark.,³ yaptıkları bir çalışmada semptomatik Purtscher retinopatisi insidansının 2.4/10.000.000 olduğunu saptamışlardır. Klinik olarak tablo kendisini akut ve ağrısız görme kaybı ile gösterir. Olguların çoğunluğunda hastalık bilateral olarak görülse de, nadiren tek taraflı olarak da teşhis edilebilir. Oftalmolojik muayenede düzeltilmiş görme keskinliği; etkileşime bağlı olarak 0.1 den az olabileceği gibi, tam seviyesine kadar çıkabilir. Relatif afferent pupil defekti olguların bir kısmında pozitif iken, bazı olgularda negatif olabilmektedir.

Fundoskopik muayenede en sık bulgu; olguların %92 de mevcut olan ve sinir lifi enfarktına delalet eden atılmış pamuk manzarasıdır. Bunu %83 ile preretinal ve/veya retinal kanamalar takip eder. Purtscher retinopatisi için tipik bir bulgu olan Purtscher flecken olguların ancak %50 de görülmektedir. Purtscher flecken, makulayı içine alabilen, peripapiller lokalizasyondaki beyaz retinal infarktlardır⁴⁻⁶ (Resim 1).

Bu poligonol beyazlaşma alanları özellikle iç retina-da, retinal arterioller ile venüller arasındaki alanda yerleşir. Tipik olarak retina arter ve arteriollerin her iki tarafındaki, ortalama 50 µ'luk bölgenin Purtscher fleckenden etkilenmediği görülür. Yağ embolisine bağlı retinal mikroinfarktı olan olgularda, tablonun arka polün periferinde daha küçük infarktlar şeklinde oluştuğu izlenmektedir.

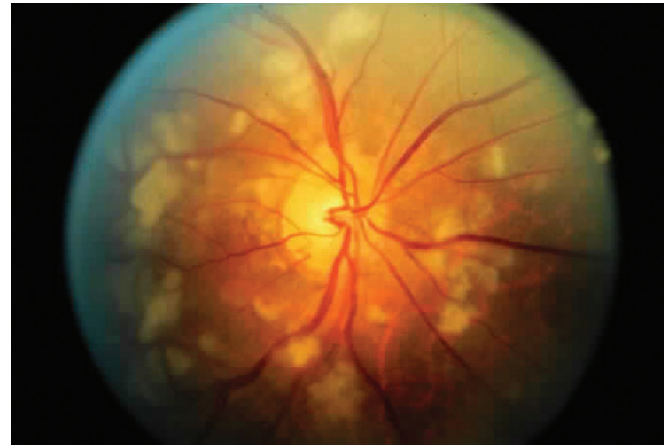
Diğer retinal bulgular arasında; retinal venlerde dilatasyon, maküler ödem, retina pigment epitel (RPE) değişiklikleri sayılabilir. Arka polde birbiri ile devamlılık gösteren atılmış pamuk manzaraları, kiraz kırmızısı görünümünü taklit edebilir ve yanlışlıkla santral retinal arter tıkanıklığı düşünülmesine yol açabilir. Beyaz yamalar 4-6 hafta içerisinde solar ve geride RPE değişiklikleri ve optik atrofi gibi geç dönem bulgularını bırakır. Purtscher retinopatisinde, fundustaki ağır bir tablo bulunmasına rağmen optik sinir genellikle normal görünümündedir. Optik sinir ödemi veya optik atrofi saptanması oldukça nadirdir.

Fundus fluorescein anjiyografide (FA); özellikle Purtscher flecken alanlarına uyan bölgelerde kapiller non-perfüzyon, retinal damarlardan sızıntı, optik disk ve retina ödemi saptanabilir.

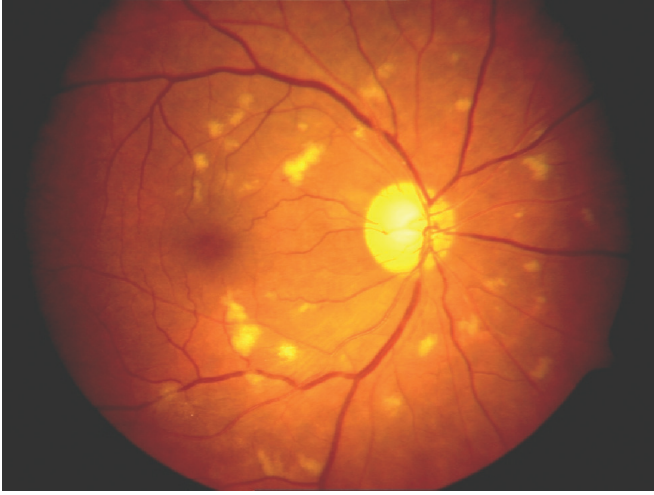
Patofizyoloji

Purtscher retinopatisinin gelişiminde, küçük arteriollerde embolizasyona bağlı gelişen oklüzyonun ve sekonder enfarktın etkili olduğu bilinmektedir. Patoloji peripapiller radial ağdaki oklüzyona sekonder gelişmektedir. Peripapiller radial ağdaki kapiller sistem, yüzeysel peripapiller sinir lifleri içerisinde yer alır. Bu kapillerler nispeten uzun ve düz seyirlidir. Peripapiller kapiller yatağı besleyen arteriollerin çapı, genellikle 15-150 µ arasında değişir. Bu radial uzanımlı kapiller ağda, arterioller beslenme noktaları ve anastomozlar oldukça azdır. Bu nedenle terminal arteriollerin tıkanıklığı, bu ağın iskemik hasara karşı aşırı hassas olmasına yol açmaktadır. Peripapiller radial ağ besleyen arteriollerin oklüzyonu, arka polde Purtscher retinopatisine özgü olan; coğrafik yayımlı iskemik yamaların gelişimine sebep olmaktadır.

Patolojinin gelişmesine yol açan embolinin yapısı, altta yatan duruma göre değişiklik göstermektedir.⁷⁻⁹ Uzun kemik kırıklarında yağ embolisi görülürken, doğum sonrasında amnion embolisi, göğüs travmalarında ise hava embolisi patolojiye zemin hazırlamaktadır. Yine uzun etkili steroidlerin, perioküler enjeksiyonları sonrasında partiküllerinin retrograd akım ile retinal arteriollerini tıkaşabildiği ve Purtscher retinopatisine yol açabildiği bilinmektedir. Öte yandan kafa travması, akut pankreatit, dissemine intravasküler koagülasyon (DİK) ve vaskülitik hastalıklar gibi durumlarda doğrudan emboli kaynağı bulunmamaktadır. Bu hastalıklarda kompleman sisteminin, C5a üzerinden aktivasyonu lökositlerin kümeleşmesine ve agregre olmasına yol açmaktadır. Meydana gelen agregatlar, retinal arteriollerde oklüzyon yaparak yukarıda özetlenen peripapiller enfarktlara gelişmesine sebep olmaktadır.



Resim 1: Purtscher retinopatisinde görülen ve Purtscher flecken olarak isimlendirilen peripapiller retinal infarktlar (Prof. Dr. Öner Gelişken'in arşivinden).



Resim 2: Hipertansif retinopatiye bağlı atılmış pamuk manzarası.

Tanı ve Tedavi

Purtscher retinopatisinin tanısında öncelikle travma öyküsü sorgulanmalıdır. Travma öyküsü olmayan olgularda diğer etyolojik faktörler olan akut pankreatit, amniotik sıvı embolisi, DİK, sistemik lupus eritamatozus, dermatomyozit gibi hastalıklar sorgulanmalıdır. Ayırıcı tanıda hipertansif retinopati, diabetik retinopati, HIV retinopatisi ve commotio retina-nın ekarte edilmesi gerekmektedir (Resim 2).

Purtscher retinopatisinde tedavisinde günümüze de-ğin pek çok yöntem denenmiş olsa da, henüz kesin kabul görmüş tam bir tedavi şeması bulunmamaktadır. Literatürde megadoz steroid ile ilgili olumlu sonuçlar bildirilmiş olsa da, bu tedavi modalitesi geniş kabul görmemiştir.¹⁰

Tedavide en uygun yaklaşım, yakın takip ve etyoloji-ye yönelik hareket etmek olacaktır. Birkaç aylık bekleme sürecinde, görmenin olguların %50 sinde en az 2 sıra arttığı bilinmektedir.^{11,12} Bir aydan uzun süredir Purtscher retinopatisi bulguları mevcut olan, optik atrofisi gelişen ve/veya RPE hasarı saptanan hastalarda görsel prognozun beklenenden kötü olacağı unutulmamalıdır.³

TERSON SENDROMU

Terson sendromu, 1900 yılında Albert Terson tarafından subaraknoid kanama (SAK) ile ilişkili vitreus hemorajisi (VH) olarak tariflenmiştir.¹³ Günümüzde Terson sendromu artık intrakranial kanama ve kafa içi basınç artışı ile ilişkili, her türlü göz içi kanamasını tarif eden bir tanım olarak kullanılmaktadır.

Klinik Semptomlar ve Bulgular

Olgularda VH dışında subretinal, intraretinal, ILM altı ya da subhyaloid yerleşimli kanamalar bulunabileceği bilinmektedir.



Resim 3: Subhyaloid hemoraji.

Göz içi kanama sıklığı, SAK'nın yoğunluğu ve intrakranial basınç artışı ile yakından ilişkilidir. SAK ile göz içi kanama birlikteliği %10-40 arasında değişmektedir.¹⁴⁻¹⁶

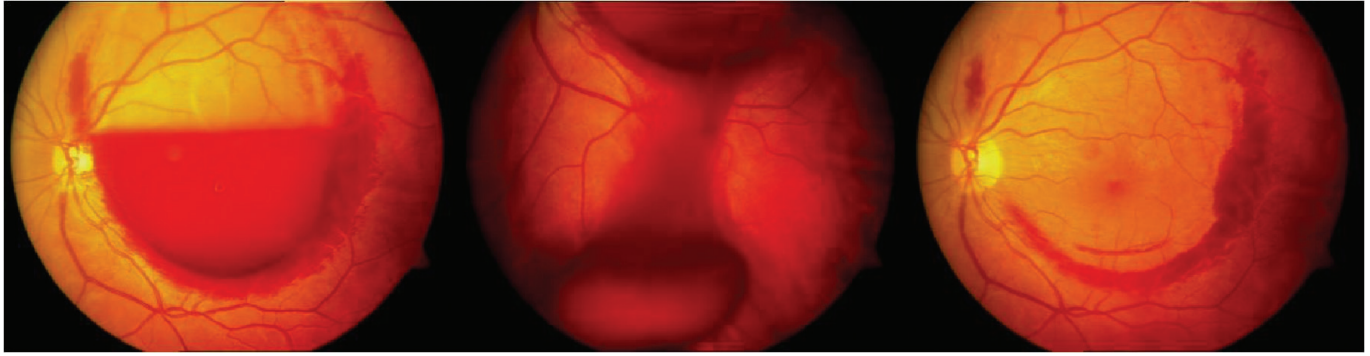
Terson Sendromu, en sık serebral anevrizma rüptürüne sekonder gelişen SAK ile birliktelik gösterir.¹⁷ Bunun yanında kafa travması, intrakranial tümörler veya diğer intrakranial hemorajiler sonrasında da Terson sendromu görülebilir.

Amerika Birleşik Devletlerinde yılda 30.000 SAK vakası geliştiği bildirilmektedir. Yapılan araştırmalar SAK hastalarında, mortalite oranının Terson sendromu varlığında %50 oranında arttığını göstermektedir.¹⁸ Bu nedenle SAK lı hastalarda, detaylı göz muayenesi mutlaka rutin olarak yapılmalıdır. Ancak SAK olgularının büyük çoğunluğunda bilinç durumları nedeniyle, görme kayıplarını ifade edemeleri teşhis konusunda önemli bir engel teşkil etmektedir.

Yine beyin cerrahlarının ve nörologların olguların nörolojik durumlarını takip edebilmek için midriatik damla kullanmak istememeleri, yapılan fundus muayenelerinin efektif olmasını engellemektedir. Sonuç itibarı ile bu hastalarda Terson sendromu tanısı çoğunlukla atlanabilmekte veya gecikebilmektedir. Bu durum, Terson sendromunun yukarıda verilen rakamlardan daha da sık karşılaşılan bir tablo olduğunu düşündürmektedir.

Hastaların muayenelerinde görme keskinlikleri ışık persepsiyonu ile tam düzeyinde değişebilmektedir. Görme azalması kafa içi kanamanın şiddeti ile orantılıdır. En sık oranda subhyaloid kanama gözlenmektedir (Resim 3).

Terson sendromlu olguların %3-13 de göz içi kanamalar kendisini VH şeklinde göstermektedir.¹⁹ İnterretinal ve subretinal kanamalar daha nadir olarak görülmektedir.



Resim 4: Subhyaloid hemoraji için YAG lazer uygulanan olgunun, YAG lazerden 30 dakika ve 20 gün sonraki görüntüleri.

Patofizyoloji

Terson sendromunun patofizyolojisi tartışmalıdır. Konu ile ilgili ortaya atılan ilk görüşlerde, SAK'nın optik sinir kılıfı vasıtasıyla göz içi alana geçtiği ileri sürülmüştür. Ancak optik sinirin subaraknoid alan ile vitreus arasında direkt bir bağlantı oluşturmadığı bilgisi bu görüşün zayıflamasına yol açmıştır.²⁰

Günümüzde kafa içi basıncında meydana gelen ani artışın, kavernöz sinüse olması gereken venöz dönüşü azalttığı ve basıncın optik sinir başına iletiği bilinmektedir. Bu mekanizma ile optik sinir başında, özellikle lamina cribrosadaki retinal ve koroidal anastomozlar kapanmaktadır.

Retinal venöz sistemde basınç artışına yol açan bu olay, yüzeysel retinal damarlarda rüptüre yol açmaktadır. Göz içindeki farklı tabakalarda meydana gelen kanamalar ile tablo kendisini Terson sendromu olarak göstermektedir.

Tanı ve Tedavi

Tanıda fundus muayenesi altın standarttır. Yukarıda bahsi geçen zorlukların aşılması için göz hekimi ile nörolog ve beyin cerrahlarının sıkı işbirliği gereklidir. Tanıda nörolojik durumun ortaya konması için mutlaka kranial görüntüleme yapılmalıdır.

Hastanın tablosuna göre BT, MR veya MR anjiyografi tercih edilebilir. Ayırıcı tanıda travma ve valsalva retinopatisi ekarte edilmelidir.

Yine daha önceden intraoküler hemoraji yapabilecek diyabetik retinopati, yaşa bağlı makula dejenerasyonu, orak hücreli anemi ve intraoküler tümörler gibi durumlar ayrıntılı sorgulanmalıdır. Travma hikayesi olan olgularda arka vitreus dekolmanı, retinal yırtık veya retina dekolmanı ekarte edilmelidir.

Tedavide yakın takip ile olguların büyük çoğunluğunun, 6-12 aylık süre zarfında, kendiliğinden iyileştiği görülmektedir. Ancak takip esnasında bazı olgularda epiretinal membran (ERM), RPE değişiklikleri, optik atrofi, maküler hol, retinal fold, retina dekolmanı ve katarakt gb. komplikasyonların geliştiği bildirmektedir.

Bu komplikasyonlar içerisinde en sık olanı ERM gelişimidir. ERM gelişim sıklığı literatürde %27-78 arasında bildirilmektedir.

İntraoküler hemorajinin hyaloid altı veya internal limiting membran altı alanda oluşturduğu boşlukta fibroblast veya glial hücre proliferasyonu gelişebilmektedir. Oluşan maküler pucker veya ERM hemorajinin çekilmesine rağmen görmeyi ciddi şekilde etkileyebilir. ERM oluşumu hemorajinin çekilmesinden 4 yıl sonra dahi gelişebilir.

Ancak uzun vadede YAG lazerin ERM gelişimini arttıran etkisi, bu tedavi seçeneğinin kullanımını kısıtlamaktadır. PPV genellikle 3-6 ay içerisinde çekilmeyen olgularda yapılmaktadır.

Ancak tek gözlü olgularda, subfoveal alanı etkileyen hemorajilerde, VH ne eşlik eden retina dekolmanlarında ve ambliyopi gelişimini önlemek için çocuklarda; PPV daha erken sürede yapılmalıdır.

SONUÇ

Yukarıda özetlediği üzere, Purtscher retinopatisi ve Terson sendromu klinik pratikte nadir görülen ve ancak ihtimali tanılar arasında düşünülmesi halinde tanı konulabilecek iki tablodur. Hayatı tehdit eden durumlarla yakından ilişkili olan bu tabloların erken teşhis ve tedavisi, görsel rehabilitasyon yanında hayat kurtarıcı olacaktır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Purtscher O. Noch unbekannte befunde nach schadeltrauma. Ber Dtsch Ophthalmol Ges 1910;36:294-301.
2. Buckley SA, James B. Purtscher's retinopathy. Postgrad Med J 1996;72:409-412
3. Agrawal A, McKibbin M. Purtscher's retinopathy: epidemiology, clinical features and outcome. Br J Ophthalmol 2007;91:1456-9.
4. Michaelson IC, Campbell ACP. The anatomy of the finer retinal vessels. Trans Ophthal Soc UK 1940;60:71-111.
5. Haq F, Vajaranant TS, Szlyk JP, et al. Sequential multifocal electroretinogram findings in a case of Purtscher-like retinopathy. Am J Ophthalmol 2002;134:125-8.

6. Gomez-Ulla F, Fente B, Torreiro MG, et al. Choroidal vascular abnormality in Purtscher's retinopathy shown by indocyanine green angiography. *Am J Ophthalmol* 1996;122:261-3.
7. Roden D, Fitzpatrick G, O'Donoghue H, et al. Purtscher's retinopathy and fat embolism. *Br J Ophthalmol* 1989;73:677-9.
8. Behrens Baumann W, Scheurer G, Schroer H. Pathogenesis of Purtscher's retinopathy an experimental study. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 1992;230:286-91.
9. Jacob HS, Craddock PR, Hammerschmidt DG, et al. Complement induced granulocyte aggregation. An unsuspected mechanism of disease. *N Engl J Med* 1980;302:789-94.
10. Atabay C, Kansu T, Nurlu G. Late visual recovery after intravenous methylprednisolone treatment of Purtscher's-like retinopathy. *Ophthalmologica* 1993;209:330-3.
11. Blodi BA, Johnson MW, Gass DM. Purtscher's-like retinopathy after childbirth. *Ophthalmology* 1990;90:1654-9.
12. Schmidt D, Otto T. Prognose und Differenzialdiagnose des Morbus Purtscher. *Ophthalmologie* 2004;101:576-83.
13. Terson A. De l'hémorragie dans le corps vitre au cours de l'hémorragie cérébrale. *Clin Ophthalmol*.1900;6:309-12.
14. Roux FX, Panthier JN, Tanghe YM, et al. Terson's syndrome and intraocular complications in meningeal hemorrhages (26 cases). *Neurochirurgie* 1991;3:106-10.
15. Kuhn F, Morris R, Witherspoon D, et al. Terson syndrome. Results of vitrectomy and the significance of vitreous hemorrhage in patients with subarachnoid hemorrhage. *Ophthalmology* 1998;105:472-477.
16. Nowosielska A, Czarnecki W. Terson syndrome. *Klin Oczna*. 2003;105:79-81.
17. Medele RJ, Stummer W, Mueller AJ, et al. Terson's syndrome in subarachnoid hemorrhage and severe brain injury accompanied by acutely raised intracranial pressure. *J Neurosurg* 1998;88:851-4.
18. Sung W, Arnaldo B, Sergio C, et al. Terson's syndrome as a prognostic factor for mortality of spontaneous subarachnoid haemorrhage *Acta Ophthalmol* 2011;89:544-7.
19. McCarron MO, Alberts MJ, McCarron P. A systematic review of Terson's syndrome: frequency and prognosis after subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:491-3.
20. Gauntt CD, Sherry RG, Kannan C. Terson syndrome with bilateral optic nerve sheath hemorrhage. *J Neuroophthalmol* 2007;27:193-4.
21. Garweg JG, Koerner F. Outcome indicators for vitrectomy in Terson syndrome. *Acta Ophthalmol* 2009;87:222-6.