

**TRAVMATİK HİFEMALİ BİR ORAK HÜCRE TAŞIYICISINDA URRETS-ZAVALIA SENDROMU****Urrets-Zavalia Syndrome In A Sickle Cell Trait Patient With Traumatic Hyphema**

*Ahmet Elbeyli, Yusuf Kibar  
Antakya Devlet Hastanesi*

**Özet**

Orak hücre taşıyıcıları veya hastalarında hifemaya bağlı gelişebilen optik sinir atrofi veya tekrarlayan hemoraji gibi komplikasyonlar daha sık görülmektedir ve maalesef bu komplikasyonlar kalıcı görme kaybına neden olabilmektedirler. Bu hastalığın kendine özgü yapısından dolayı glokom hastalarında oldukça etkili olan güncel antiglokomatöz medikasyonlara rağmen artmış GİB'i kontrol etmek oldukça zordur. Biz bu vakada, orak hücre anemi taşıyıcısı olan ve künt göz travmasına bağlı hifema sonucu fiks dilate pupil ve GİB yüksekliği gelişen bir hastayı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Hifema, Orak Hücre, Urrets-Zavalia

**Giriş**

Orak hücre taşıyıcılarında, künt göz travması, penetran göz yaralanması veya göz içi cerrahisine bağlı gelişen hifemanın tedavisi hastalığın tabiatından dolayı güçlük arz etmektedir. Orak hücre taşıyıcıları veya hastalarında hifemaya bağlı gelişebilen optik sinir atrofi veya tekrarlayan hemoraji gibi komplikasyonlar daha sık görülmektedir ve maalesef bu komplikasyonlar kalıcı görme kaybına neden olabilmektedirler<sup>1</sup>.

Fizyolojik stres altında kırmızı kan hücreleri ön kamaradaki yüksek askorbat, düşük pH, yüksek pCO<sub>2</sub> ve düşük pO<sub>2</sub> nedeniyle kolayca oraklaşma eğilimi gösterirler<sup>2</sup>. Bunun sonucunda esnekliğini yitirmiş olan eritrositler, trabeküler ağı tıkararak göz içi basıncında (GİB) artışa sebep olurlar<sup>1</sup>. GİB'in artması ve optik sinir kılcal damarlarındaki dolaşımın bu hastalarda bozulmaya meyilli olması optik sinir ve retinada iskemik hasar riskini arttırmaktadır<sup>1</sup>.

Bu hastalığın kendine özgü yapısından dolayı glokom hastalarında oldukça etkili olan güncel antiglokomatöz medikasyonlara rağmen artmış GİB'i kontrol etmek oldukça zordur. Bu hastalarda önerilen tedavi algoritmasına göre topikal ilaç olarak önce timololün başlanması buna rağmen istenilen GİB düşüşü elde edilemez ise brimonidin veya apraklonidine geçilmesi önerilmektedir. Bu tedavilere rağmen istenilen düşüş sağlanamadıysa sistemik ve topikal karbonik anhidraz inhibitörleri dikkatli bir şekilde denenebilir. Sistemik hiperozmatik ajan kullanılması gerekiyorsa günde tek dozdan fazla kullanılmaması önerilmektedir<sup>1</sup>.

**Abstract:** Patients with sickle cell disease or trait are more susceptible to complications secondary to traumatic hyphema and incidence of optic nerve atrophy, recurrent hemorrhage is high in these patients. These complications could lead to permanent impairment of vision. Because of the nature of the disease it is difficult to control the elevated intraocular pressure despite the introduction of new antiglaucoma medications. In this case report, we present a sickle cell trait patient with hyphema, fixed dilated pupil and elevated intraocular pressure.

**Key words:** Hyphema, Sickle Cell, Urrets-Zavalia

Geliş Tarihi / Received: 15.08.2013,

Kabul Tarihi / Accepted: 21.09.2013

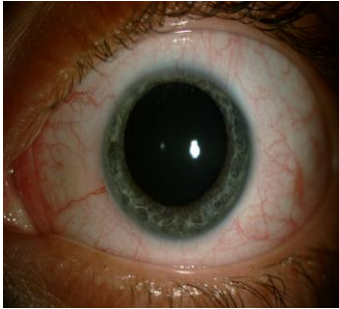
Urrets-Zavalía tarafından ilk olarak penetran keratoplastiden sonra tanımlanan iris atrofi ile beraber görülen fiks dilate pupil daha sonraları trabekülektomi, argon lazer periferik iridoplasti, derin ön lamellar keratoplasti ve fakik intraoküler lens implantasyonu sonrasında da rapor edilmiştir<sup>3</sup>.

Orak hücre anemisi taşıyıcılığı veya hastalığı ülkemizin özellikle güney sahil kesimlerinde sık olarak görülmektedir. Özellikle bu bölgelerde hifema ile başvuran bir hastada bu hastalık akılda tutulmalıdır. Biz bu vakada, orak hücre anemi taşıyıcısı olan ve künt göz travmasına bağlı hifema sonucu fiks dilate pupil ve GİB yüksekliği gelişen bir hastayı sunmayı amaçladık.

### **Olgu**

Orak hücre anemisi taşıyıcısı olan 20 yaşındaki erkek hastanın sol gözüne künt göz travmasına (meşrubat şişesini açarken kapağı gözüne fırlamış) sekonder gelişen total hifema ve artmış GİB nedeniyle başka bir hastanede 18 gün önce ön kamara lavajı yapılmış. Kontrol edilemeyen GİB nedeniyle hastanemize sevk edilen hastanın yapılan muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 1.0, sol gözde 0.8 idi. Hastanın sol gözünde ışığa cevap vermeyen fiks dilate pupil ve iris atrofi görüldü (Resim 1). Gonyoskopide açı açık ve alt yarıda trabeküler ağda pigmentasyon artışı vardı (Resim 2). Ayrıca iris yüzeyinde pigment granülleri de mevcuttu (Resim 3). Hasta antiglokomatöz tedavi alıyordu (brimonidin ve timolol). GİB Goldmann aplanasyon tonometresi ile sağ gözde 17mmHg, sol gözde 28mmHg olarak ölçüldü. Fundus muayenesinde cup/disk oranı sol gözde sağdakinden daha geniş idi.

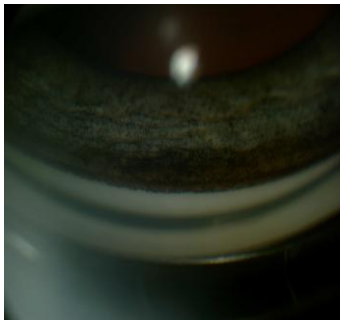
**Resim 1. Fiks dilate pupil**



**Resim 3: İris yüzeyinde pigment granülleri**



**Resim 2: Gonyoskopide açı açık ve alt yarıda trabeküler ağda pigmentasyon artışı.**



## Tartışma

Urrets-Zavalía sendromunun kesin etyolojisi bilinmemekle birlikte iris iskemisi, cerrahi sırasında direkt iris travması, önceden var olan ön sineşi gibi faktörlerin sorumlu olduğu düşünülmektedir<sup>4</sup>.

Bu çalışmada sunduğumuz hastanın yapılan muayenesinde pupil %4 lük pilokarpine cevap vermedi ve akomodasyon yanıtı tespit edilemedi. Ayrıca göz hareketleri her yöne serbestti. Brimonidin ve timolol ile yapılan ilaç tedavisine latanaprost eklendiğinde GİB'in bir ay sonra normal değerlere düştüğü fakat pupilin hala fiks dilate olduğu gözlendi. Hastanın 4 ay sonra yapılan muayenesinde pupilin fiks dilate hali devam etmekteydi. Bu vakada yüksek GİB ve oraklaşma sürecine bağlı iris iskemisinin fiks dilate pupil için muhtemel neden olduğunu düşünmekteyiz. Bildiğimiz kadarıyla bu, orak hücre anemi taşıyıcısı olan hifemalı Urretz-Zavalía sendromu ile ilişkili ilk vakadır.

Hifeması olan orak hücre anemi taşıyıcısı ve hastalarında artmış GİB'in tedavisi diğer hifemalılarından farklılık arz eder. Bazı vakalarda birinci basamak antiglokomatöz ilaçlar yetersiz kalabilir. Bu nedenle görmeyi tehdit eden komplikasyonları önlemek için sıklıkla ön segment parantezi yapmak gerekebilir<sup>5</sup>. Orak hücre taşıyıcısı olmayan hastalardaki hifema vakalarından farklı olarak daha düşük GİB seviyelerinde cerrahi müdahalenin düşünülmesi gerektiği önerilmektedir<sup>1</sup>. Maksimum antiglokomatöz tedaviye rağmen 24 saat içinde GİB ortalaması 24 mmHg altına düşürülemediyse cerrahi göz önünde bulundurulmalıdır. Ayrıca GİB geçici ve tekrarlayıcı bir şekilde 30 mmHg üzeri seviyelere çıkıyorsa cerrahi düşünülmalıdır<sup>1</sup>. Bu vakada GİB seviyesinin 30 mmHg üstünde seyretmesi nedeni ile dış merkezde ön kamara lavajı yapılmıştır. Postoperatif dönemde GİB iki ilaca rağmen istenilen seviyeye düşürülemediği. Hastanemize başvurduğunda 28 mmHg GİB seviyesi olan hastaya latanaprost başlanmış ve kademeli olarak bir ay içinde GİB 17 mmHg seviyesine gerilemiştir. Kullanılan ilaçlar kademeli olarak azaltılmış ve postoperatif 4.ayda ilaçsız normal GİB değerleri elde edilmiştir. Ön kamara lavajından sonra GİB'in yüksek olması enflamasyon, oraklaşmış hücrelerin trabeküler ağı tıkanması, açığı resesyonu veya trabeküler ağın hasar görmesi gibi sebepleri akla getirmektedir. Hastanın yapılan muayenesinde ön kamarada belirgin enflamasyon yoktu ve açığı muayenesinde resesyon bulgusuna rastlanmadı. Bu nedenle GİB yüksekliğinin muhtemel sebebi oraklaşmış hücrelerin trabeküler ağı tıkanması ve mikroskobik düzeyde trabeküler ağın hasar görmesi olabilir.

Yüksek GİB'nin üstesinden gelmede tıbbi ve cerrahi antiglokomatöz tedavinin yanında ön kamarada oksijen konsantrasyonunu artırarak oraklaşma prosesini engellemek, tedavinin önemli bir parçasıdır. Hiperbarik oksijen tedavisi ve transkorneal oksijen verilerek oraklaşma kısır döngüsünü kırmaya çalışan bazı çalışmalar vardır<sup>2,5</sup>. Hiperbarik oksijen tedavisinin tavşanlarda ön kamarada oksijen konsantrasyonunu artırdığı ve oraklaşmayı azalttığı bilinmektedir.

Sonuç olarak, bildiğimiz kadarıyla bu olgu bir orak hücre taşıyıcısında hifema sonrasında gelişen ilk Urrets-Zavalıa olgusudur. Ülkemizin orak hücre anemisi hastalığının yaygın olarak görüldüğü bölgelerde hifemalı hastalarda bu hastalık mutlaka akılda tutulmalı ve tedavi planı buna göre değerlendirilmelidir.

### **Kaynaklar**

1. Walton W, Von Hagen S, Grigorian R, Zarbin M. Management of traumatic hyphema. *Surv Ophthalmol.* 2002 ;47:297-334.
2. Wallyn CR, Jampol LM, Goldberg MF, Zanetti CL. The use of hyperbaric oxygen therapy in the treatment of sickle cell hyphema. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1985;26:1155-8.
3. Russell HC, Srinivasan S. Urrets-Zavalıa syndrome following Descemet's stripping endothelial keratoplasty triple procedure. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2011;39:85-7.
4. Spadea L, Viola M, Viola G. Regression of urrets-zavalıa syndrome after deep lamellar keratoplasty for keratoconus: a case study. *Open Ophthalmol J.* 2008 8;2:130-1.
5. Benner JD. Transcorneal oxygen therapy for glaucoma associated with sickle cell hyphema. *Am J Ophthalmol.* 2000;130: 514-5.
6. Deutsch TA, Weinreb RN, Goldberg MF. *Arch Ophthalmol.* Indications for surgical management of hyphema in patients with sickle cell trait.1984;102:566-9.