

CASE
REPORT

Postpartum Bilateral Santral Retinal Ven Oklüzyonu ile Başvuran Bir Kronik Lenfositik Lösemi Olgusu

Kamil YAVUZER¹, Beyza YAVUZER², Ali MEŞEN³

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Van, Türkiye

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Van, Türkiye

³ Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

Özet

Postpartum dönemde her iki gözde az görme şikayetiyle başvuran, bilateral santral retinal ven oklüzyonu tespit edilen, daha sonra kronik lenfositik lösemi tanısı alan ve tanıdan kısa bir süre sonra exitus olan bir hastanın sunulması amaçlanmıştır. Sezaryenle sağlıklı üçüncü canlı doğumunu yapan 37 yaşında kadın hasta, doğumdan 40 gün sonra her iki gözde yeni başlayan görme azlığı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 20/200, sol gözde 20/100 idi. Fundus muayenesinde her iki gözde 4 kadranda retinal hemorajiler, eksudasyonlar ve retinal damarlarda tortiozite olduğu görüldü. Hastaya bilateral santral retinal ven oklüzyonu tanısı kondu. Hasta hematolojiye konsulte edildi, yapılan sistemik muayenesinde ateşi ve hepatosplenomegalisi olduğu saptandı. Hastanın yapılan toraks tomografisi ve tüm batın ultrasonografisinde mediasten, portal hilus, bilateral supraklavikuler ve aksiller bölgelerde lenfadenopatisi olduğu saptandı. Hemogramında önce lökositoz ardından lökopeni tespit edilen ve her iki durumda da lenfositoz, anemi ve trombositopenisi olan hastaya periferik yayma yapılarak kronik lenfositik lösemi düşünüldüğü, bu süreçte durumu kötüleşen hastanın anesteziyoloji ve reanimasyon yoğun bakım ünitesine yatırıldığı, yoğun bakımda önce pnömöni ardından kardiyak arrest gelişerek exitus olduğu öğrenildi. Hastaneye postpartum görme azlığı ile başvuran genç bir hasta kronik lenfositik lösemi tanısı aldıktan kısa bir süre sonra hayatını kaybetmiştir. Doğum sonrası gelişen retinal ven oklüzyonu durumunda puerperal veya sistemik tromboembolik durumlar ön planda düşünülse de, altta yatan daha ciddi hastalıklar olabileceği akıldaki tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Fundus Florescin Anjiyografi, Kronik Lenfositik Lösemi, Maküler Ödem, Postpartum Dönem, Santral Retinal Ven Oklüzyonu.

Abstract

We aimed to report a case who presented with low vision in both eyes in the postpartum period, bilateral central retinal vein occlusion was detected in ophthalmological examination and then chronic lymphocytic leukemia has been diagnosed and died shortly after diagnosis. A 37-year-old female patient, who had a healthy third parturition by cesarean, admitted to our clinic with new onset of vision loss in both eyes 40 days after birth. Visual acuity of the patient was 20/200 in the right eye and 20/100 in the left eye. Fundus examination revealed retinal hemorrhages, exudations and tortuosity in the retinal vessels in 4 quadrants in both eyes. Bilateral central retinal vein occlusion was diagnosed. Hematology consultation was requested. Systemic examination revealed fever and hepatosplenomegaly. Thoracic tomography and abdominal ultrasonography of the patient revealed lymphadenopathy in the mediastinum, portal hilus, bilateral supraclavicular and axillary regions. In patient's hemogram, first leukocytosis and then leukopenia but always lymphocytosis, anemia and thrombocytopenia was present. It was thought to be chronic lymphocytic leukemia by performing peripheral smear. Patient's health condition worsened during this period and she was admitted to the anesthesiology and reanimation intensive care unit. It was learned that first she had pneumonia and then died due to cardiac arrest in intensive care unit. A young patient admitted to the hospital with postpartum vision loss died shortly after chronic lymphocytic leukemia diagnosis. Although puerperal or systemic thromboembolic conditions are considered in the case of postnatal retinal vein occlusion, it should be kept in mind that there may be more serious underlying diseases.

Keywords: Central Retinal Vein Occlusion, Chronic Lymphocytic Leukemia, Fundus Fluorescein Angiography, Macular Edema, Postpartum Period.

Cite this article as: Yavuzer K, Yavuzer B, Meşen A. Postpartum Bilateral Santral Retinal Ven Oklüzyonu ile Başvuran Bir Kronik Lenfositik Lösemi Olgusu. Medical Research Reports 2021;4(1):65-70

Corresponding Author: Kamil Yavuzer **Correspondence Address:** Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Van, Türkiye, e-mail: dr.kamilyavuzer@hotmail.com

GİRİŞ

Retinal ven oklüzyonu, diyabetik retinopatiden sonra retinal vasküler hastalığa bağlı görme kaybının en sık görülen ikinci nedenidir (1). Santral retinal ven oklüzyonu (SRVO) her yaşta görme bozukluğunun yaygın bir nedeni olmakla beraber hastaların sadece % 10 ila % 15'i 40 yaşından küçüktür (2-3). Hipertansiyon, hiperlipidemi, diabetes mellitus hiperkoagülasyon ve hiperviskozite sendromları gibi çeşitli risk faktörleri tanımlanmıştır (3). Hamilelik hemostatik ve fibrinolitik sistemlerde edinilmiş değişikliklerle ilişkili göreceli hiperkoagülasyon durumudur. Bu nedenle, gebelik genellikle retinal ven oklüzyonu için bir risk faktörü olarak kabul edilir (4). Hiperviskoziteye neden olan miyeloproliferatif hastalıklarda bilateral SRVO bildirilmiştir (5). Yine hiperviskoziteye neden olabilen akut lösemi durumunda da bilateral SRVO'na rastlanmıştır(6).

Bu olgu raporunda, postpartum dönemde her iki gözde az görme şikayetiyle başvuran, bilateral santral retinal ven oklüzyonu tespit edilen, daha sonra kronik lenfositik lösemi tanısı alan ve tanıdan kısa bir süre sonra exitus olan hastanın sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Sezaryenle sağlıklı üçüncü canlı doğumunu yapan 37 yaşında kadın hasta, doğumundan 40 gün sonra her iki gözde yeni başlayan görme azlığı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 20/200, sol gözde 20/100 idi. Rölatif afferent pupil defekti negatif,

göz içi basınçları normal sınırlarda, ön segment muayenesi tabii idi. Arka segment muayenesinde her iki gözde 4 kadranda retinal hemorajiler, eksudasyonlar ve retinal venlerde tortiozite olduğu görüldü (Resim 1). Optik koherans tomografide bilateral maküler ödem (Resim 2), fundus floresan anjiyografide ise bilateral noniskemik SRVO ve retinal hemorajilere bağlı gölgelenmeler mevcuttu (Resim 3). Hastada diyabetes mellitus, hipertansiyon, hiperlipidemi veya bilinen bir sistemik kronik rahatsızlık yoktu. Hastanın en son gebeliği ve önceki gebelikleri ile ilgili anamnez sorgulamasında pre-eklampsi veya benzeri sistemik hastalığın olmadığı saptandı. Kardiyoloji bölümünde yapılan ekokardiyografi ve radyoloji bölümünde yapılan karotid doppler ultrasonografi normal olarak raporlandı. Hasta hematoloji ve genetik bölümlerine konsulte edildi, ilk aşamada trombofili ve antifosfolipid antikor paneli çalışılan hastada anlamlı bir bulguya rastlanmadı (Tablo 1,2 ve 3). Daha sonra göz kliniğindeki kontrolüne gelmeyen hastanın, hematoloji kliniğinde tetkikleri devam ederken ateşinin yükselmesi ve hepatosplenomegali gelişmesi nedeniyle servise yatırıldığı öğrenildi.

Tablo 1: Trombofili paneli		
Trombofilik faktör	Sonuç	Referans
Protein C (%)	56	% 70-130
Protein S (%)	46	% 60-140
Anti Trombin 3 aktivitesi (%)	52	% 80-120

Yavuzer K, Yavuzer B, Meşen A. Postpartum Bilateral Santral Retinal Ven Oklüzyonu ile Başvuran Bir Kronik Lenfositik Lösemi Olgusu.

Tablo 2: Trombofilik Gen Analizi	
Trombofilik gen analizi	Sonuç
Faktör 5 Leiden	Normal
Faktör 13	Normal
MTHFR C677T	Normal
MTHFR A1298C	Heterozigot
PAI-1 4G/5G	Heterozigot
Faktör 2 protrombin	Heterozigot
MTHFR: Metilentetrahidrofolat redüktaz, PAI: Plazminojen aktivator inhibitör	

Hastanın yapılan toraks tomografisi ve tüm batın ultrasonografisinde mediasten, portal hilus, bilateral supraklavikuler ve aksiller bölgelerde lenfadenopatisi olduğu saptanmıştı. Hemogramında önce lökositöz ardından lökopeni tespit edilen ve her iki durumda da lenfositöz, anemi ve trombositopenisi (Tablo 4) olan hastada yapılan periferik yayma sonrası kronik lenfositik lösemi/Mantle Cell Lenfoma düşünüldüğü, kesin tanı için lenf nodundan eksizyonel biyopsi planlandığı fakat bu süreçte durumu kötüleşen hastanın anesteziyoloji ve reanimasyon yoğun bakım ünitesine yatırıldığı, yoğun bakımda önce pnömoni daha sonra kardiyak arrest gelişerek exitus olduğu öğrenildi.

TARTIŞMA

Literatürde SRVO'lu olgularda en sık rastlanan sistemik hastalık diyabetes mellitus ve hipertansiyondur (1). Bu olgu sistemik hastalıklar yönünden araştırılmış diyabetes mellitus, hipertansiyon ve hiperlipidemi gibi fibrinojen düzeyinde artış, trombosit agregasyonunda artış ve endotel fonksiyonunda bozulma nedeniyle venöz tıkanıklığa eğilimi daha da arttıran hastalıklar saptanmamıştır.

Hamilelik, hemostatik ve fibrinolitik sistemlerde edinilmiş değişikliklerle ilişkili göreceli hiperkoagülasyon durumudur. Progesteronun normal gebelikteki etkileri de venöz staz ile sonuçlanır. Lamina cribrosa'nın arka kısmındaki merkezi retinal veni etkileyen anatomik varyasyon ile gebelikte hiperkoagülasyon durumu SRVO'ya neden olabileceği bildirilmiştir. Bu nedenle, gebelik genellikle retina ven tıkanıklığı için bir risk faktörü olarak kabul edilir (4). Bu olguda gebelik sonlandıktan 40 gün sonra retinal ven oklüzyonu gelişmiştir. Bu nedenle gelişen SRVO'nun gebelikten ziyade altta yatan kardiyovasküler veya hematolojik hastalıklarla ilişkili olabileceğini düşünerek ilgili bölümlere konsülte ettik.

Trombofilik faktörlerin retinal ven oklüzyonu sıklığını arttırdığı bilinmektedir. Yapılan bir çalışmada protein C, protein S ve anti trombin 3 aktivitesi eksikliğinin 2 ile 4 kat artmış RVO riski ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (7). Bu olguda çalışılan trombofilik panelde her ne kadar protein C, protein S ve anti thrombin 3 aktivitesi düzeyleri referans aralığın altında olsa da trombofiliye neden olacak kadar düşük olmadığı saptandı. Yine trombofiliye neden olabilecek gen mutasyonları da saptanmadı. Yapılan bir başka çalışmada antifosfolipid antikorlarının retinal ven oklüzyonu ile ilişkisi bildirilmiştir (8). Bu olguda da olası bir antifosfolipid sendromu düşünülerek anti-kardiyolipin IgM ve IgG, anti-beta-2 glikoprotein 1 IgM ve IgG, anti-nükleer antikor gibi antifosfolipid paneli çalışılmış fakat bu

Yavuzer K, Yavuzer B, Meşen A. Postpartum Bilateral Santral Retinal Ven Oklüzyonu ile Başvuran Bir Kronik Lenfositik Lösemi Olgusu.

Antifosfolipid Antikoru	Sonuç	Referans
Anti-kardiyolipin IgM (U / mL)	0,79	Negatif < 1 U / mL < Pozitif
Anti-kardiyolipin IgG (U / mL)	7,91	Negatif < 12 U / mL 18 U / mL < Pozitif
Anti-beta-2 glikoprotein 1 IgM (mL)	1,84	40 U / mL < Pozitif
Anti-beta-2 glikoprotein 1 IgG (mL)	3,19	40 U / mL < Pozitif
Anti-nükleer antikor	Ana granüller borderline	

Hemogram	Başvurudaki sonuç	Ateş geliştikten sonraki sonuç (ilk başvurudan 3 ay sonra)	Yoğun bakımdaki sonuç (ateş geliştikten 5 gün sonra)	Referans
WBC (10 ⁹ /L)	4,01	26,92	3,41	4 - 10 10 ⁹ /L
LY# (10 ⁹ /L)	1,02	21,08	3,30	0,80 - 4,00 10 ⁹ /L
LY (%)	25,5	78,3	96,8	20 - 40 %
HGB (g/dL)	12,5	7,7	7,4	11 - 16 g/dL
PLT (10 ³ /uL)	132	43	50	100 - 400 10 ³ /uL

HGB: Hemoglobin, **LY:** Lenfosit, **PLT:** Platelet, **WBC:** White Blood Cell

değerlerde anlamlı pozitiflik saptanmamıştır. Önceki yayınlarda da belirtildiği gibi, hamilelikte hiperkoagülabilite mevcuttur, fakat hamilelikle birlikte santral retinal arter ve dal tıkanıkları nadiren bildirilmiş olup, retina ven oklüzyonları arter oklüzyonlarından daha nadir görülmektedir (9). Nitekim postpartum dönemde kombine silioretinal arter ve parsiyel santral retinal ven tıkanıklığı bildirilen ve ikiz

gebeliği olan bir olguda D-dimer düzeyi yüksek saptanmıştır. Bu durum çoğul gebeliklerde hiperkoagülabilitenin abrtılı bir şekilde arttığı ve retinokoroidal vasküler tıkanıklıklar için bir risk faktörü olduğu şeklinde yorumlanmıştır (10).

Hiperviskoziteye neden olabilen hastalıklarda da SRVO'lu olgular bildirilmiştir (5-6). Schachat ve ark. yaptıkları bir çalışmada,

Yavuzer K, Yavuzer B, Meşen A. Postpartum Bilateral Santral Retinal Ven Oklüzyonu ile Başvuran Bir Kronik Lenfositik Lösemi Olgusu.

tüm hücre tiplerinde yeni teşhis edilmiş lösemi tanısı alan 120 hastanın prospektif izleminde, hipervizkozite kaynaklı venöz oklüzyonun düşünüldüğü 5 hastada SRVO tanısı koymuştur. Bu olguda başlangıçta lösemi düşündürülen hiçbir bulgu yoktu (11). Hastanın hematoloji ve genetik bölümlerince yapılan ilk değerlendirmesinde ağırlıklı olarak trombofilik hastalıklar düşünülmüş ve yapılan tetkiklerin normal olduğu saptanmıştır. Hastanın araştırmaları devam ederken ateş ve hepatosplenomegali gelişmesi ve ardından yapılan hemogram ve periferik yaymayla kronik lenfositik lösemi/Mantle Cell Lenfoma düşünülmüştür. Hastanın prognozundaki ani

kötüleşme, lenf nodu biyopsisi ve ileri klinik araştırmalara fırsat vermemiştir. Yoğun bakıma yatırılan hasta pnömoni ve kardiyak arrest nedeniyle exitus olmuştur.

Sonuç olarak, hastaneye postpartum görme azlığı ile başvuran genç bir hasta, kronik lenfositik lösemi tanısı aldıktan kısa bir süre sonra hayatını kaybetmiştir. Doğum sonrası gelişen retinal ven oklüzyonu durumunda puerperal veya sistemik tromboembolik durumlar ön planda düşünülse de, altta yatan daha ciddi hastalıklar olabileceği akılda tutulmalıdır.

Disclosure of funding sources: The authors received no financial support for the research and/or authorship of this article.

Disclosure of potential conflict of interest: The authors declare that they have no conflict of interest in the publication of this article.

Kaynaklar

1. Cugati S, Wang JJ, Rochtchina E, Mitchell P. Ten-year incidence of retinal vein occlusion in an older population: the BlueMountains Eye Study. *Arch Ophthalmol.* 2006;124(5):726–32.
2. Tomasini DN, Segu B. Systemic considerations in bilateral central retinal vein occlusion. *Optometry* 2007;78:402–8.
3. Tseng MY, Chen YC, Lin YY, Chu SJ, Tsai SH. Simultaneous bilateral central retinal vein occlusion as the initial presentation of acute myeloid leukemia. *Am J Med Sci.* 2010 Apr;339(4):387-9.
4. Loh MA, Abirami S, Chong MF. Bilateral central retinal vein occlusion in a pregnant lady. *Med J Malaysia.* 2017 Apr;72(2):130-132.
5. Kammoun S, Kilani W, Abid F, Ben Amor S, Feki J. Bilateral simultaneous central retinal vein occlusion revealing Waldenström's macroglobulinemia. *Presse Med.* 2019 Feb;48(2):201-206.
6. Uhr JH, Thau A, Chung C, Zhang XC. Rare Presentation of Bilateral Central Retinal Vein Occlusion and Leukemic Retinopathy in a Young Adult Diagnosed with T-cell Acute Lymphoblastic Leukemia. *Cureus.* 2020 Jan 15;12(1):e6666.
7. Bucciarelli P, Passamonti SM, Gianniello F, Artoni A, Martinelli I. Thrombophilic and cardiovascular risk factors for retinal vein occlusion. *Eur J Intern Med.* 2017 Oct;44:44-48.

Yavuzer K, Yavuzer B, Meşen A. Postpartum Bilateral Santral Retinal Ven Oklüzyonu ile Başvuran Bir Kronik Lenfositik Lösemi Olgusu.

8. Hernández JL, Sanlés I, Pérez-Montes R, Martínez-Taboada VM, Olmos JM, Salmón Z, Sierra I, Escalante E, Napal JJ. Antiphospholipid syndrome and antiphospholipid antibody profile in patients with retinal vein occlusion. *Thromb Res.* 2020 Jun;190:63-68.
9. Yenerel NM, Küçümen RB. Hamilelik ve Göz. *Turk J Ophthalmol.* 2015;45:213-219.
10. Ozdamar Y, Gurlevik U, Acaroglu G, Teke MY, Zilelioglu O. Combined cilioretinal artery and partial central retinal vein occlusion in the postpartum period. *Retin Cases Brief Rep.* 2010 Spring;4(2):99-101.
11. Schachat AP, Markowitz JA, Guyer DR, Burke PJ, Karp JE, Graham ML. Ophthalmic manifestations of leukemia. *Arch Ophthalmol.* 1989;107:697–700.