

Protein S Eksikliği ve Mitral Kapak Prolapsusunda İskemik Optik Nöropati

Ramazan YAĞCI*, U. Emrah ALTIPARMAK**, Züleyha YALNIZ*, Sunay DUMAN***

ÖZET

Bu yazıda sağ göz üst yarıda altitudinal görme alan defekti, optik disk ödemi, normal görme keskinliği ve normal renkli görmesi olan ve non-arteritik anterior iskemik optik nöropati tanısı konan 27 yaşında kadın hasta sunulmuştur. Yapılan tetkikler sonucunda hastada protein S düzeyi düşüklüğü ve mitral kapak prolapsusu saptandı. Bu iki risk faktörünün bir arada olması genç yaşta iskemik optik nöropati nedeni olabilir.

Anahtar Kelimeler: İskemik optik nöropati, Mitral kapak prolapsusu, Protein S eksikliği

Protein S Deficiency and Mitral Valve Prolapse in Ischemic Optic Neuropathy

SUMMARY

A 27-year old female patient presented with superior altitudinal visual field defect, disc edema, normal visual acuity and normal color vision in the right eye, suggestive of ischemic optic neuropathy. The workup revealed decreased level of protein S activity and the presence of mitral valve prolapse. The combination of these two risk factors is the cause of this early onset ischemic optic neuropathy.

Key Words: Ischemic optic neuropathy, Mitral valve prolapse, Protein S deficiency

Giriş

Non-arteritik anterior iskemik optik nöropati (NAİON) posterior silier dolaşımdaki hipoperfüzyona bağlı olarak optik diskin prelaminer kısmında ortaya çıkan infarkta bağlı olarak gelişebilen bir tablodur.¹ Hipertansiyon, diyabet, sigara kullanımı gibi sistemik nedenlere bağlı vaskülopatinin NAİON ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir.² Küçük kap-disk oranı da bir diğer risk faktörüdür.³ Koagülasyonla ilgili çeşitli faktörlerin eksikliği ve bazı kardiyak nedenler de iskemik optik nöropatiye neden olabilmektedir.

Olgu Sunumu

İki kez amarozis fugaks ve ardından kalıcı görme alan kaybı şikayeti ile kliniğimize başvuran yirmi yedi yaşındaki kadın hastanın yapılan muayenesinde görmeleri her iki gözde tam, renkli görmesi normaldi. Sağ gözde 0.3 logaritmik ünite düzeyinde rölatif aferent pupil defekti mevcuttu. Ön segment muayenesi normaldi. Göz içi basınç sağ gözde 15 mmHg, sol gözde 14 mmHg idi. Göz hareketleri ağrısızdı. Fundus muayenesinde sol göz doğal, sağ göz optik disk inferiorunda ödem mevcuttu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik yoktu.

Bilgisayarlı görme alan muayenesinde sağ göz fundus bulgusu ile uyumlu olarak sağ göz üst kadranda altitudinal tipte görme alan defekti saptandı (Şekil 1). Orbita ve beyin tomografisi, beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG), karotid doppler tetkikleri normaldi. Bu sonuçlarla hastaya sağ gözde iskemik optik nöropati

ön tanısı koyuldu. T.A. 120/70 mmHg idi. Yapılan ekokardiogramında mitral kapak prolapsusu teşhis edildi. Kan tetkikleri yapıldığında ise protein S düzeyinin 41 (normal: 70–120) olduğu gözlemlendi. Protein C, aktive protein C, antitrombin, protrombin, lupus antikoagülan ve homosistein düzeyleri normaldi. Kan şekeri, kolesterol, sedimentasyon, c-reaktif protein düzeyleri normal sınırlardaydı.

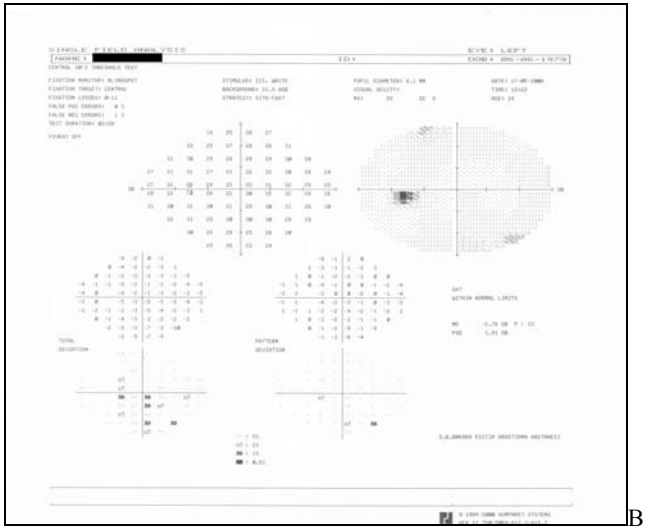
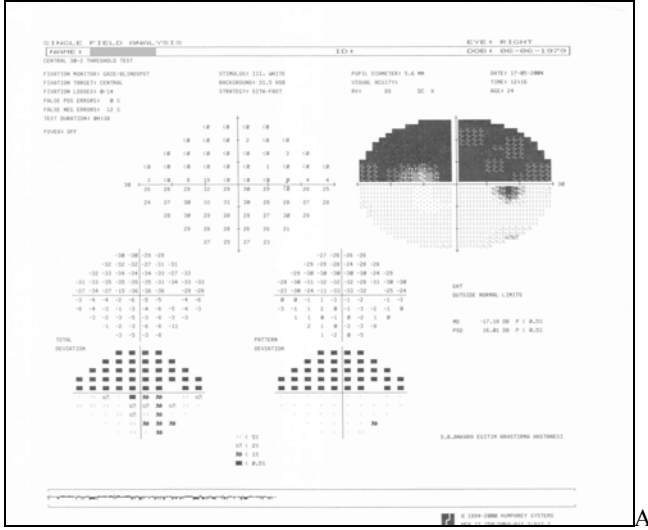
Bu sonuçlar ışığında hastaya NAİON tanısı konularak hastaya kumadin tedavisi başlandı. Altı ay sonrasında çekilen beyin MRG’de herhangi bir anormallik saptanmadı. Takip sırasında sağ göz optik disk alt kısmında solukluk gelişti (Şekil 2). Takip görme alanlarında görme alan defektinin değişmediği gözlemlendi.

Tartışma

Non-arteririk anterior iskemik optik nöropati sıklıkla yaşlı hastalarda, en sık olarak da 60–68 yaş arasında görülmektedir.⁴ NAİON gelişimi için en çok bilinen risk faktörleri küçük kap-disk oranı⁵ ve diyabet ile hipertansiyon gibi aterosklerotik damar hastalıklarıdır.² Hiperkoagülasyonla seyredip NAİON gelişimine neden olabilecek bazı durumlar; antifosfolipid antikor sendromu, antitrombin eksikliği, doku plazminojen aktivatörü eksikliği protein C ve/veya protein S eksikliği, faktör V-Leiden mutasyonu, artmış protrombin düzeyleri ve hiperhomosisteinemi.⁶ Ayrıca uyku apnesi,⁶ optik disk drusenleri⁷ ve katarakt cerrahisi⁸ gibi NAİON ile alakalı olabilecek pek çok durum literatürde bildirilmiştir.

Optik nöropati geçiren genç olgularda iskemik etiyoloji ilk akla getirilen neden olmamakla birlikte, demiyelinizan, enfeksiyöz ve enflamatuvar etiyolojilerin yokluğunda mutlaka akla getirilmelidir. Bu tür olgularda konjenital veya akkiz nedenlerle; antikoagulan

faktörlerin yokluğu veya prokoagulan faktörlerin varlığının araştırılması son derece önemlidir.

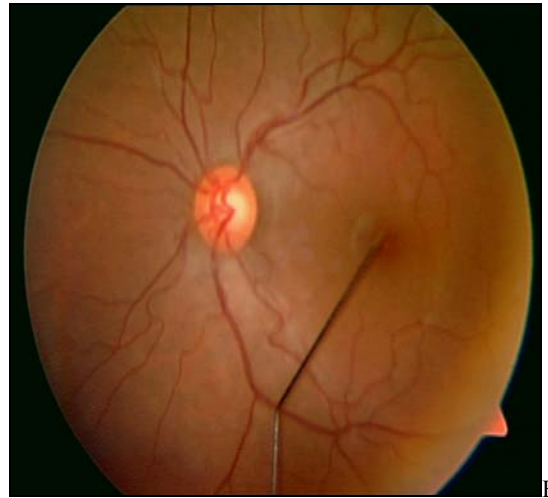
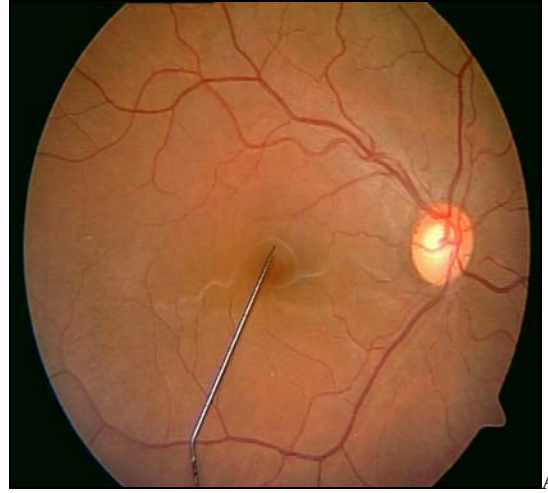


Şekil 1. Görme alanı sonuçları

Yirmi yedi yaşında genç bir olgu olan hastamızda nörolojik bulguların olmaması, beyin MRG' nin normal olması, kalıcı görme kaybından önce 2 kez amarozis fugaks geçirmesi, görme alan bulgularında takiplerde iyileşme yönünde değişiklik olmaması ve optik diskte sektöryel tutulum olması nedenleri ile iskemik etiyoloji düşünüldü. Bu nedenle iskemik optik nöropatiye neden olabilecek hiperkoagülabilité durumları araştırıldı. Yapılan tetkikler sonucunda hastamızda iskemik optik nöropatiye neden olabilen tablolardan protein S eksikliği bulunduğu görüldü.

Serebrovasküler hastalıklarla mitral kapak prolapsusu arasında ilişki olduğu bilinmektedir. Ancak NAİÖN sebebi olarak mitral ka-

pak prolapsusu ile ilgili literatürde sınırlı bilgi bulunmaktadır.⁹ Lesser ve ark.. kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, mitral kapak prolapsusu olanlarda amarozis fugaks görülme sıklığının belirgin olarak yüksek olduğunu bulmuşlardır.¹⁰ Amarozis fugaks ve ardından iskemik optik nöropati ile kliniği ortaya çıkan olgumuzda embolik etiyoloji açısından ekokardiogram yapıldı ve mitral valv prolapsusu olduğu gözlemlendi. Olgumuzda mitral valv prolapsusunun iskemik optik nöropatiye katkısının bulunup bulunmadığını kesin olarak söyleyemeyiz. Ancak protein S eksikliği ile birlikte olduğunda kan akımı dinamiğini etkileyerek embolik kaynak oluşmasını kolaylaştırmış ve iskemik tablonun ortaya çıkışına neden olmuş olabilir.



Şekil 2. Takipte gözlenen sağ göz alt kadran optik atrofi ve normal görümlü sol göz optik diski

Sonuç olarak, mitral kapak prolapsusu NAİÖN gelişimi açısından gözden kaçırılabilir ve pıhtılaşma faktörlerinin eksikliği ile bir araya geldiğinde önemi daha da artabilecek bir risk faktörü olabilir.

Kaynaklar

- Hayreh SS. Anterior ischaemic optic neuropathy. I. Terminology and pathogenesis. Br J Ophthalmol 1974; 58:955-63.
- Ischemic optic neuropathy decompression trial research group. Characteristics of patients with Nonarteritic Ischemic Optic Neuropathy Eligible for the Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial. Arch Ophthalmol 1996; 114:1366-2374.

3. Naumann GO, Jonas J. Optic disc size in ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 1989; 107:685-6.
 4. Kelman SE. Ischemic optic neuropathies. In: Miller NR, Newman NJ eds. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology. Baltimore: Williams and Wilkins 1998; 549-98.
 5. Naumann GO, Jonas J. Optic disc size in ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 1989; 107:685-6.
 6. Rucker JC, Bioussé V, Newman NJ. Ischemic optic neuropathies. Curr Opin Neurol 2004; 17:27-35.
 7. Purvin V, King R, Kawasaki A, Yee R. Anterior ischemic optic neuropathy in eyes with optic disc drusen. Arch Ophthalmol 2004; 122:48-53.
 8. Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. IV. occurrence after cataract extraction. Arch Ophthalmol 1980; 98:1410-6.
 9. Wilhelm H. Ophthalmologic complications in mitral valve prolapse. Fortschr Ophthalmol 1990; 87:529-32.
 10. Lesser RL, Heinemann MH, Borkowski H Jr, Cohen LS. Mitral valve prolapse and amaurosis fugax. J Clin Neuroophthalmol 1981; 1:153-60.
-

Kimlik

Geliş Tarihi: 13.03.2006

Kabul Tarihi: 02.08.2006

*Asis.Dr., S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği, Ankara

**Uzm.Dr., S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği, Ankara

***Uzm.Dr., S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği Şefi, Ankara
