

Terson Sendromu

Terson Syndrome

Çağrı İLHAN¹, Mehmet Murat UZEL¹, Mehmet KAYGISIZ¹, Kenan SÖNMEZ¹

ÖZ

İntrakranyal kanama sonrası ortaya çıkan Terson Sendromu, diyabet ve oküler travmayla ilişkili olmayan arka segment kanamaları arasında önemli bir yere sahiptir. Erişkin yaş grubunda, travmatik intrakranyal kanama, nörolojik semptomlar ve ciddi mortalite riski Terson Sendromu ile yakından ilişkili olarak bilinmektedir. Bunun yanında, yapılan olgu bildirimleri ve klinik çalışmalar hastalığın daha az bilinen birlikteliklerini ortaya koymuş ve patofizyolojisini anlamamızı sağlamıştır. Terson Sendromu bundan 100 yıl önce Fransız Oftalmolog Albert Terson tarafından tanımlandığı şekline genel hatlarıyla uygunken, travma veya intrakranyal kanama olmaksızın da ortaya çıkabileceği gösterilmiş, hastalığın sınırları daha öteye taşınmıştır. Biz bu yazımızda intrakranyal ve intraoküler kanama birlikteliği gösteren hastalığın patofizyolojisini açıklamanın yanı sıra; kalıcı görsel kayıp ihtimalini göz önünde bulundurarak, olguların doğru yönetimi ile ilgili ipuçları vermeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Travmatik beyin hemoraji, intraserebral hemoraji, retinal hemoraji.

SUMMARY

Terson Syndrome occurring after intracranial hemorrhage, has an important place in the posterior segment hemorrhages not associated with diabetes and ocular trauma. In adults, traumatic intracranial hemorrhage, neurological symptoms and high mortality risk are known to be closely associated with Terson Syndrome. In addition, case reports and clinical studies revealed that lesser known association of disease and helped us understand the pathophysiology. By French Ophthalmologist Albert Terson 100 years ago defined Terson Syndrome is suitable with actual form generally but it has been shown occur without trauma or intracranial hemorrhage and the borders of disease has moved beyond. We aimed this article explaining pathophysiology of disease that occurs intracranial and intraocular hemorrhage as well as giving information about proper management of disease when consider possibility of permanent visual loss.

Key Words: Traumatic brain hemorrhage, intracerebral hemorrhage, retinal hemorrhage.

1. M.D. Asistant, Ulucanlar Eye Training and Research Hospital, Ankara/TURKEY
ILHAN C., cagrilhan@msn.com
UZEL M.M., mmuratuzel@yahoo.com
KAYGISIZ M., dr.mehmetkaygisiz@hotmail.com
SONMEZ K., kensonmez@yahoo.com

Geliş Tarihi - Received: 11.06.2015
Kabul Tarihi - Accepted: 11.08.2015
Ret-Vit 2015;23:360-362

Yazışma Adresi/Correspondence Adress: M.D. Asistant Çağrı İLHAN,
Ulucanlar Eye Training and Research Hospital, Ankara/TURKEY

Phone: +90 312 312 62 61
E-mail: cagrilhan@msn.com

GİRİŞ

Travmatik veya spontan intrakranyal hemoraji (IKH) sonrası intraoküler hemoraji (IOH) görülme oranı %20 dolaylarındadır.¹ Fakat bunların çok az bir kısmı klinik olarak anlamlıdır. Terson Sendromu (TS) spontan veya travmayla indüklenen IKH sonrası görülen, IOH olarak; 1900 yılında Fransız Oftalmolog Albert Terson tarafından tanımlanmıştır.²

PATOFİZYOLOJİ

İntrakranyal hemoraji ile ilişkili IOH yi açıklamada birkaç mekanizma üzerinde durulmaktadır. Bunlardan birincisi optik sinir düzeyindeki subaraknoid kanamadır (SAK). Histopatolojik çalışmalar kanamanın optik sinir yoluyla retina tabakaları içine ve glob dışına yayılım gösterdiğini ortaya koymuş ve bu hipotezi doğrulamıştır.³ Hatta retrobulber anestezi esnasında optik sinirin yaralandığı bir olguda TS benzeri retinal bulguların saptanması da yine bu mekanizma lehinedir.⁴ Fakat subaraknoid boşluktaki kanamanın vitreus içine nasıl yayıldığı tam olarak açıklanamamıştır.

Üzerinde durulan bir diğer mekanizma ise IKH sonrası ani intrakranyal basınç (IKB) artışıdır. Ani artan IKB optik sinir yoluyla santral retinal vane baskı yapar. Oluşan hipertansiyon özellikle peripapiller bölgedeki yüzeyel ve koryoretinal anastomoz yapan küçük çaplı damarlarda distansiyona neden olur. Böylece arka segment hemorajileri ortaya çıkar.⁵ Özellikle de arka kutup ve peripapiller alan etkilenmektedir. Yapılan histopatolojik çalışmalar, proliferen endotel den sentezlenen TGF-beta reseptör yolağında görevli protein olan endoglin aktivitesindeki artışın, peripapiller bölgede, retinanın diğer kısımlarına oranla çok daha yüksek olduğunu göstermektedir.⁶ Böylece arka kutup ve özellikle peripapiller retinanın TS nda en fazla zarar gören bölge olduğu anlaşılmaktadır.

Çocuklarda SAK sonrası retinal hemoraji erişkinlere göre daha nadir bir durumdur. Bunun da çocukların damar yapısının daha esnek ve sağlam olmasından kaynaklandığı düşünülmektedir.⁷ Yine de literatürde 7 aylık hatta 23 günlük, orta serebral arter anevrizmasına bağlı TS olgularına rastlamak mümkündür.⁸⁻⁹

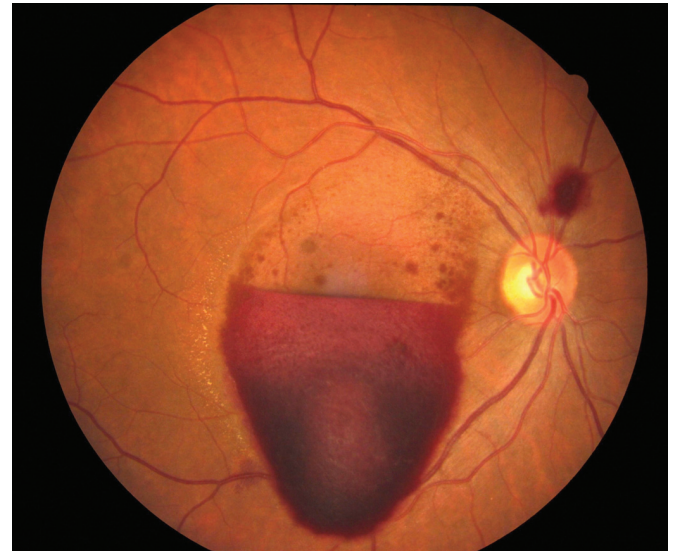
Semptomlar, Klinik Bulgular ve Hastalığın Seyri

Terson Sendromu'ndaki IKH nin nedeni travmanın yanı sıra anevrizma, arterio-venöz malformasyon veya epidural enjeksiyon gibi iyatrojenik nedenler olabilir. Kanama, epidural veya subdural lokalizasyonlu olabileceği gibi en sık senaryo anterior kominikan arter düzeyindeki anevrizmanın spontan rüptürüdür.¹⁰ Bu tarz olgular genellikle ani başlayan şiddetli baş ağrısı veya bilinç kaybıyla prezente olmaktadır.

Asemptomatik olgularda da geniş pupil, gözde baskı ve bulanıklık gibi prodromal semptom ve bulgular olabilir.¹¹ Her ne kadar kanama üzerinde özellikle durulmuşsa da burada tetiği çeken esas mekanizma kanama değil, ani IKB artışıdır ve kanamanın olmadığı travmatik beyin hasarı veya coil embolizasyon gibi endovasküler tedaviler sırasında da TS yla uyumlu arka segment hemorajileri bildirilmiştir.¹²⁻¹³

İntrakranyal basınç artışının hızı ve büyüklüğü ile oküler kanamanın ciddiyeti arasında herhangi bir bağlantı bulunamamıştır. Fakat bu vakalarda IOH varlığının yüksek mortalite ile ilişkili olduğu gösterilmiştir.¹⁴

Arka segment hemorajileri internal limitan membran (ILM) ile retina pigment epiteli arasında herhangi bir tabakada görülebilirken derin yerleşimli kanamalar tüysü sınırlı, yüzeyel kanamalar ise sinir liflerinin yayılımıyla uyumlu klinik görünüme sahiptir. Bu bakımdan olgular genellikle bilateral ve asimmetrik seyirlidir. ILM altındaki parlak kırmızı renkli ve iyi sınırlı hemorajiler buradaki bir defektten sızıp arka hyaloid membran altında ikinci bir sınır çizerse buna "Double-Ring Sign" adı verilir.¹⁵ Eğer ILM defektiyle birlikte arka hyaloid membran bütünlüğü de bozulursa kanama ilerlemeye devam ederek vitreus hemorajisi (VH) formuna bürünür (Resim). Bölgedeki subhyaloid ve sub-ILM kanama nedeniyle ortaya çıkan "Double-Ring Sign" maküler hemoraji ve optik disk komşuluğunda intraretinal ve preretinal hemoraji alanı izlenmektedir.



Resim: Kırkaltı yaşında TS'lu bayan hastanın sağ göz renkli fundus fotoğrafı.

Arka segment hemorajilerinin birçok farklı nedeni vardır ve bunlar tanı koyma aşamasında zorluk çıkarılabilir. Purtscher Retinopatisi, Sarsılmış Bebek Sendromu, Valsalva Retinopatisi veya kan diskrazileri TS'na en çok benzeyen hastalıklardır ve ayrıntı tamda öncelikle bunlar yer alır.

Her ne kadar travmatik IKH öyküsü ve görsel yakınmaları olan hastada funduskopi ile hastalığı tanımak kolay olsa da; bu hastaların bir kısmının yoğun bakımda yattığı ve görsel yakınmalarından bahsedemeyecek durumda olması, tanıda karşılaşılan başlıca zorluktur ve muhtemelen gerçekte var olandan daha az hastaya tanı konulabilmektedir. Aynı zamanda bu durumdaki hastaların oftalmolojik açıdan titizlikle değerlendirilmesinin gerekliliği de açıktır. Bunun aksine herhangi bir travma hikayesi vermeyen ve nörolojik semptomların silik olduğu arka segment hemorajisi olgularında etiolojiyi araştırırken TS'da ayırıcı tanıda düşünülmesi ve gerekirse nörolojik görüntüleme yöntemlerinden faydalanılmalıdır. Çünkü diyabet ve travmayla ilişkili olmayan VH olgularının %5.5'i TS'dur.¹⁶

Fundoskopinin mümkün olmadığı arka segment hemorajilerinde olgular komplikasyonlar yönünden ultrasonografi ile izlenmelidir. IOH genellikle 3-6 ay içinde kendiliğinden çekilir ve görme artışı ile sonuçlanır.

TEDAVİ

Kanamanın çekilmediği veya epiretinal membran, makula deliği, retina dekolmanı gibi komplikasyonların geliştiği olgularda cerrahi uygulanmalıdır. Bu tarz olgularda ilk 90 günde cerrahi uygulanan veya 45 yaş altı vakalar diğerlerine oranla cerrahiye cevabı daha iyi olan grubu oluşturmaktadır.¹⁶ Aynı zamanda bu gibi olgular için cerrahide ILM soyulmasının başarı şansını artırdığına yönelik görüşler de vardır.¹⁷

İzlem periyodunun ardından persiste eden sınırlı premaküler hematomda Nd:YAG lazer membranotomi ile subhyaloid hemorajinin vitreus içine drenajı sağlanabilir. Konu ile ilgili yapılan çalışmalar, uygun olgularda bu tedavinin ucuz, güvenli ve etkin bir yöntem olduğunu göstermiştir.¹⁸

Serracarbassa ve ark.,¹⁹ kafa travması sonrası gelişen TS olgusunda premaküler hemorajinin yönetiminde 45 günlük gözlem periyodunun ardından intravitreal sülfürhekzaflorid ve tPA enjeksiyonu uygulamış ve görme artışı sağlamışlardır.

Çocuklarda görülen arka segment hemorajileri eğer VH formundaysa, bu grup hastalardaki vitreus, jelatinöz yapıda olduğu için, kanamalar erişkinlere oranla daha yavaş geriler. Aynı zamanda kritik çağdaki çocuklarda günler içinde ambliyopi gelişim riskini de beraberinde taşır. Böyle olguların yönetiminde öncelikli tercih, lens koruyucu vitreus cerrahisi olmalıdır.²⁰ Preoperatif elektoretinografi ile parlak ışık yanıtının değerlendirilmesinin de prognostik önemi vardır.²¹

Kanamanın çekilmediği ve cerrahi uygulanmayan olgularda dış retina tabakalarındaki hasar kalıcı görme kaybına neden olabilir. Demir birikimi, fotoreseptörlere doğrudan toksik etki gösterir. Kanama çekilirken oluşan gerilim kuvveti fotoreseptörlerin anatomik dizilimini tahrip eder. Bu tabakalarda oksijen dağılımı bozulmuştur ve retina pigment epiteli, glukoz ve diğer hayati bileşikleri yeterince servis edemez.

Dış retina tabakarındaki hasara bağlı kalıcı görme kaybı olan olgularda çekilecek OCT, foveal alandaki incelmeyi gösterebilir.²²

SONUÇ

Terson Sendromu her ne kadar nadir bir hastalık olarak görülse de tipik klinik prezentasyon göstermeyen hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka hatırlanması gereken bir durumdur. Ciddi hayati risk taşıyan bu hastalıkta, sağ kalan hastaların arka segment hemorajileri titizlikle takip edilmeli, gerekli olgulara cerrahi müdahalede bulunulmalıdır. Böylece kalıcı görme kaybının önüne geçmek takip ve tedavi aşamasındaki temel hedef olmalıdır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Shaw HE Jr, Landers MB III, Sydnor CF. The significance of intraocular hemorrhages due to subarachnoid hemorrhage. *Ann Ophthalmol* 1977;9:1403-5.
2. Chuang EL, Miller FS, Kalina RE. Retinal lesions following long bone fractures. *Ophthalmology* 1985;92:370-4.
3. Ko F, Knox DL. The ocular pathology of Terson's syndrome. *Ophthalmology*. 2010;117:1423-9.
4. Goldberg RA, Waheed NK. Intrathecal anesthesia after retrobulbar block, with Terson-like syndrome. *JAMA Ophthalmol*. 2014;132:1295.
5. Khan SG, Frenkel M. Intravitreal hemorrhage associated with rapid increase in intracranial pressure (Terson's syndrome). *Am J Ophthalmol* 1975;80:37-43.
6. Lücke J, Tatar O, Lücke M et al. Papillary capillary activation in Terson syndrome. *Int Ophthalmol*. 2010;30:439-41.
7. Schloff S, Mullaney PB, Armstrong DC, et al. Retinal findings in children with intracranial hemorrhage. *Ophthalmology* 2002;109:1472-6.
8. Mena OJ, Paul I, Reichard RR. Ocular findings in raised intracranial pressure: a case of Terson syndrome in a 7-month-old infant. *Am J Forensic Med Pathol*. 2011;32:55-7.
9. Chu ER, Sandinha T, Lake S et al. Terson Syndrome from a Significant Cerebral Infarct Occurring During the Peripartum Period. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009 2.
10. Choudhari KA, Pherwani AA, Gray WJ. Terson's syndrome as the sole presentation of aneurysmal rupture. *Br J Neurosurg* 2003;17:355-7.
11. Obuchowska I, Kochanowicz J, Mariak Z et al. Early changes in the visual system connected with brain's aneurysm rupture. *Klin Oczna*. 2010;112:120-3.
12. Jing XB, Sun LQ. Terson syndrome with no cerebral hemorrhage: A case report. *Exp Ther Med*. 2014;7:251-3.
13. Gupta V, Kolomeyer AM, Bhagat N et al. Subarachnoid hemorrhage-negative Terson syndrome after balloon-assisted coil embolization in a patient with underlying antiphospholipid antibody syndrome. *Retin Cases Brief Rep*. 2014;8:171-4.
14. McCarron MO, Alberts MJ, McCarron P. A systematic review of Terson's syndrome: frequency and prognosis after subarachnoid hemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75: 491-3.
15. Srinivasan S, Kyle G. Subinternal limiting membrane and subhyaloid haemorrhage in Terson syndrome: the macular 'double ring' sign. *Eye (Lond)*. 2006;20:1099-101.
16. Garweg JG, Koerner F. Outcome indicators for vitrectomy in Terson syndrome. *Acta Ophthalmol*. 2009;87:222-6.
17. Abdelkader E, Lois N. Internal limiting membrane peeling in vitreoretinal surgery. *Surv Ophthalmol*. 2008;53:368-96.
18. Sánchez Ferreiro AV, Muñoz Bellido L. Subhyaloid macular haemorrhage in Terson syndrome, treated by rupture of the posterior hyaloid using YAG laser. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2014;89:62-5.
19. Serracarbassa PD, Rodrigues LD, Rodrigues JR. [Tissue plasminogen activator and intravitreal gas for the treatment of Terson's syndrome: case report]. *Arq Bras Ophthalmol*. 2009;72:403-5.
20. Capone A Jr. Lens-sparing vitreous surgery for infantile amblyogenic vitreous hemorrhage. *Retina*. 2003;23:792-5.
21. Greenwald MJ. The shaken baby syndrome. *Semin Ophthalmol* 1990;5:202-14
22. Sánchez-Vicente JL, Frau-Aguilera L, Sánchez-Vicente P et al. Macular atrophy in Terson's syndrome. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2015;90:26-9.