

# Beta-Talasemi Hastalarında Göz Bulgularının Değerlendirilmesi

Gülfidan BİTİRGEN\*, Hüseyin TOKGÖZ\*\*, Ümran ÇALIŞKAN\*\*, Abdullah AKKUŞ\*\*\*, Ahmet ÖZKAĞNICI\*

## ÖZET

**Amaç:** Beta-talasemi majör ve intermedia tanısı ile takip edilen hastalarda göz bulgularının görülme sıklığı ve özellikleri yönünden değerlendirilmesi.

**Gereç ve Yöntem:** Beta-talasemi majör ve intermedia tanıları ile takip edilen 69 hastanın dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi. Tüm hastaların görme keskinliği ve göz içi basıncı ölçümü, biyomikroskopik ön segment ve fundus muayenesini içeren tam oftalmolojik muayene kayıtları mevcuttu. Hastaların demografik özellikleri, tespit edilen göz bulguları, serum ferritin düzeyleri, eritrosit süspansiyonu transfüzyon sayıları ve kullanılan demir şelasyon tedavisinin türü ve tedavi süresi değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı  $9.7 \pm 5.9$  yıl idi ve 54 hastada (%78,3) beta-talasemi majör, 15 hastada (%21,7) beta-talasemi intermedia tanısı mevcuttu. Eritrosit süspansiyonu transfüzyon sayısı, tedavi süresi ve serum ferritin düzeylerinin medyan (çeyrekler arası aralık) değerleri sırası ile 67,0 (34,0-115,5), 6,0 yıl (3,3-10,5) ve 1308,6 ng/mL (857,3-2193,1) idi. Anormal göz bulguları 28 hastada (%40,6) izlendi ve bunların 25'inde (%89,3) beta-talasemi majör tanısı mevcuttu. Başlıca tespit edilen göz bulguları arasında lens opasiteleri (8 hastada [%11,6]), retinal vasküler tortuosite artışı (10 hastada [%14,5]) ve retina pigment epiteli değişiklikleri (9 hastada [%13,0]) yer almaktaydı. Anormal göz bulguları olan hastalarda eritrosit süspansiyonu transfüzyonu sayısı ( $p < 0,001$ ), tedavi süresi ( $p = 0,001$ ) ve serum ferritin düzeyleri ( $p = 0,004$ ) göz bulgusu olmayanlara kıyasla daha yüksek bulundu.

**Sonuç:** Beta-talasemi hastalarında hastalığın seyri sırasında çeşitli göz bulguları ortaya çıkabilmektedir. Bu hastalardaki erken değişikliklerin tespit edilebilmesi için düzenli göz muayenesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Beta-talasemi, Göz bulguları, Eritrosit transfüzyonu, Şelasyon tedavisi

## Evaluation of Ocular Findings in Patients with Beta-Thalassemia

### ABSTRACT

**Objective:** To evaluate the prevalence and features of ocular findings in patients diagnosed with beta-thalassemia major and intermedia.

**Material and Method:** The records of 69 patients with the diagnosis of beta-thalassemia major and intermedia were retrospectively reviewed. All patients had undergone complete ophthalmological examination including visual acuity and intraocular pressure assessment, biomicroscopic anterior segment and fundus examination. Demographic data, the prevalence and pattern of the ocular findings, serum ferritin levels, the number of red blood cell transfusions and the type and duration of iron chelation therapy were analysed.

**Results:** The mean age of the patients were  $9.7 \pm 5.9$  years. Fifty-four patients (78.3%) had beta-thalassemia major and 15 patients (21.7%) had beta-thalassemia intermedia. The median (interquartile range) values of the number of red blood cell transfusions, treatment duration and serum ferritin levels were 67.0 (34.0-115.5), 6.0 (3.3-10.5) years, and 1308.6 (857.3-2193.1) ng/mL, respectively. Ocular signs were present in 28 patients (40.6%) and 25 of them (89.3%) were diagnosed with beta-thalassemia major. The main findings were lens opacities seen in 8 patients (11.6%), increased retinal vascular tortuosity seen in 10 patients (14.5%), and retinal pigment epithelium alterations seen in 9 patients (13.0%). Patients with ocular signs had a higher number of red blood cell transfusions ( $p < 0.001$ ), a longer treatment duration ( $p = 0.001$ ) and higher serum ferritin levels ( $p = 0.004$ ) compared to the patients without ocular signs.

**Conclusion:** Patients with beta-thalassemia may develop various ocular findings during the course of disease. Regular ophthalmological evaluation is needed to detect early changes in these patients.


**Keywords:** Beta-thalassemia, Chelation therapy, Ocular findings, Red blood cell transfusion

\* Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Konya. \*\*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Konya. \*\*\*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Konya

Yazışma Adresi: Gülfidan Bitirgen, Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Konya.

e-posta: gbitirgen@yahoo.com

Geliş Tarihi: 15.12.2017 Kabul Tarihi: 30.03.2018

Quick Response Kod:	Bu makaleye online erişim
	Website: <a href="http://www.medicalnetwork.com.tr">http://www.medicalnetwork.com.tr</a> • e-posta: <a href="mailto:oftalmoloji@medicalnetwork.com.tr">oftalmoloji@medicalnetwork.com.tr</a>
	<b>Bu çalışmanın kaynak olarak gösterimi:</b> Bitirgen G. Tokgöz H. Çalışkan Ü. Akkuş A. Özkağnıcı A. Beta-Talasemi Hastalarında Göz Bulgularının Değerlendirilmesi MN Oftalmoloji 2018;25(2):113-117

## Giriş

Talasemiler, alfa ya da beta-globin genlerindeki mutasyonlar nedeni ile gelişen inefektif eritropoezin neden olduğu kantitatif bir hemoglobinopati hastalığıdır. Beta-globin zinciri sentezinin azalması veya yokluğu ile karakterize olan beta-talasemiler otozomal resesif kalıtım paternine sahiptir ve Akdeniz havzasında en sık görülen hemoglobinopati grubunu oluşturmaktadır.<sup>1</sup> Hastalığın şiddeti beta-globin sentezindeki azalmanın boyutu ile orantılıdır. Beta-talasemi majör hastalarında beta-globin sentezi ileri derecede azalmış olup, yaşamın devam edebilmesi için düzenli eritrosit süspansiyonu (ES) transfüzyonları gerekmektedir. Beta-talasemi intermedia ise kliniğin daha hafif seyrettiği, transfüzyon ihtiyacının daha az olduğu ve genellikle daha ileri yaşlarda tanı alan hastalık formudur.<sup>2</sup> Beta-talasemi majör hastaları doğumda normal olup, 3. aydan itibaren hipokrom mikrositer anemi, hepatosplenomegali, büyüme geriliği ve özellikle kafa kemiklerinde büyümenin neden olduğu karakteristik yüz görünümü ortaya çıkmaktadır. Düzenli ES transfüzyonları ile hastalardaki derin anemi düzeltilmeye çalışılırken vücutta aşırı demir birikimine bağlı karaciğer, dalak, endokrin organlar, miyokard ve gözde toksik etkiler görülebilmektedir. Aşırı yüklenmeyi azaltmak için demiri bağlayarak vücuttan atılmasını hızlandıran şelatörler kullanılmakta ve bu ilaçlara bağlı olarak da göz bulguları ortaya çıkabilmektedir.<sup>2,3</sup>

Beta-talasemi hastalarında bildirilen göz bulguları arasında katarakt, kuru göz, heterokromi, optik nöropati, retina pigment epitel (RPE) dejenerasyonu ve retinal vasküler tortuosite artışı yer almaktadır.<sup>3-8</sup> Ancak bu konu ile ilgili literatür verilerinin çoğu yurt dışı kaynaklı olup, ulusal literatürde yeterince veri bulunmamaktadır. Bu çalışmada beta-talasemi hastalarında ortaya çıkan göz bulgularının görülme sıklığı ve özellikleri yönünden incelenmesi ve bulguların kan transfüzyonu sayısı, serum ferritin düzeyi ve demir şelasyon tedavisi kullanım süresi ile ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

## Gereç ve Yöntem

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Kliniği'nde takipli olan ve 2007 - 2017 yılları arasında Göz Hastalıkları Polikliniği'nde muayene edilmiş olan beta-talasemi majör ve intermedia tanılı hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi. Muayene kayıtları tam olmayan hastalarla ek hematolojik hastalığı olan ya da diyabet gibi göz bulguları ile seyreden hastalığı olan olgular çalışma dışı bırakıldı. Çalışma için bağlı bulunulan kurumdan etik kurul onayı alındı.

Beta-talasemi tanısı hipokrom mikrositer anemi, hepatosplenomegali, tipik yüz görünümü gibi klinik özelliklerin varlığı, aile öyküsü ve hemoglobin elektroforezi sonuçlarına dayanarak konuldu. Tüm hastalara en iyi düzeltilmiş görme keskinliği ve göz içi basıncı ölçümü, biyomikroskopik ön segment ve fundus muayenesini içeren tam oftalmolojik muayene yapıldı. Hastaların demografik özellikleri, talasemi tipi, göz muayenesi olduğu sırada son ölçülen serum ferritin düzeyleri, yapılmış olan ES transfüzyonu sayısı, varsa kullanmakta olduğu demir şelasyon ajanının türü ve kulla-

nım süresi kaydedildi. Hastalarda tespit edilmiş olan şaşılık, refraktif kusur, allerjik konjonktivit gibi talasemi hastalığı ile ilgisi olmayan göz bulguları dikkate alınmadı.

Verilerin analizinde SPSS ver. 21.0 paket programı kullanıldı. Verilerin özetlenmesinde frekans (sayı), yüzde (%), ortalama ± standart sapma ve medyan (çeyrekler arası aralık) kullanıldı. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Kolmogorov-Smirnov testi ile analiz edildi. Kategorik verilerin karşılaştırılmasında Pearson  $\chi^2$  testi kullanıldı. Normal dağılıma uymayan verilerin gruplar arası karşılaştırmalarında Mann-Whitney U testi kullanıldı. Tüm ölçümlerde  $p < 0,05$  değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## Bulgular

Çalışmaya yaş ortalaması  $9,7 \pm 5,9$  yıl (aralık 3 - 25 yıl) olan 69 hasta dahil edildi. Serum ferritin düzeyleri medyan (çeyrekler arası aralık) değeri 1308,6 ng/mL (857,3 - 2193,1) ve ES transfüzyonu sayısı medyan değeri 67,0 (34,0-115,5) idi. Hastaların 54'ü (%78,3) beta-talasemi majör ve 15'i (%21,7) beta-talasemi intermedia tanısı ile takip edilmekte idi. Beta-talasemi majör tanılı 49 hasta (%90,7) deferasiroks, 5 hasta (%9,3) deferoksamini tedavisi alırken, beta-talasemi intermedia tanılı 8 hasta (%53,3) deferasiroks tedavisi almakta ve 7 hasta (%46,7) şelatör ajan kullanmamakta idi.

Tüm hastaların demografik ve klinik özellikleri tablo 1'de özetlendi. Beta-talasemi majör ve intermedia tanılı hastalar arasında yaş ortalaması yönünden anlamlı farklılık saptanmadı ( $p=0,705$ ). Ancak beta-talasemi majör hastalarında serum ferritin düzeyi ( $p < 0,001$ ), transfüzyon sayısı ( $p=0,020$ ) ve şelasyon tedavisi kullanım süresi ( $p=0,022$ ) beta-talasemi intermedia hastalarına göre daha yüksek bulundu.

Beta-talasemi hastalarında tespit edilen anormal göz bulguları tablo 2'de verildi. Hastaların 28'inde (%40,6) göz bulguları mevcuttu ve bu hastaların 27'si (%96,4) asemptomatikti, yalnızca 1 hastada lens opasiteleri nedeni ile görme keskinliğinde azalma izlendi. Resim 1'de görme keskinliğinde azalmaya yol açmayan lens opasiteleri ve aynı hastadaki retinal vasküler kıvrımlanma artışı görülmektedir. Beta-talasemi majör hastalarında anormal göz bulgusu olanların oranı (%46,3) beta-talasemi intermedia hastalarına (%20,0) kıyasla daha yüksek olmasına rağmen aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı düzeye ulaşmadı ( $p=0,067$ ). Anormal göz bulgusu olan hasta grubunda, göz muayenesi normal olan hastalara kıyasla yaş ortalamasının daha fazla ( $p=0,004$ ), serum ferritin düzeyinin daha yüksek ( $p=0,004$ ), transfüzyon sayısının daha fazla ( $p < 0,001$ ) ve tedavi kullanım süresinin daha uzun ( $p=0,001$ ) olduğu görüldü. Şelasyon tedavisi kullanmayan 7 hastada herhangi bir göz bulgusu tespit edilmedi. Sadece beta-talasemi majör hastalarının dahil edildiği analizde deferoksamini ve deferasiroks kullanan hasta grupları arasında göz bulguları görülme sıklığı yönünden anlamlı fark izlenmedi ( $p=0,519$ ).

Hastaların 29'u erkek (%42,0), 40'ı kadın (%58,0) cinsiyetinde idi ve her iki cinsiyet arasında talasemi majör/intermedia oranı, ortalama yaş, ES transfüzyonu sayısı, serum ferritin düzeyi, demir şelasyon tedavisi süresi ve göz bulgularının varlığı yönünden anlamlı farklılık yoktu (tüm parametreler için  $p > 0,05$ ).

Tablo 1: Çalışmaya dahil edilen hastaların demografik ve klinik özellikleri ve verilerin beta-talasemi alt tipleri arasında karşılaştırılması

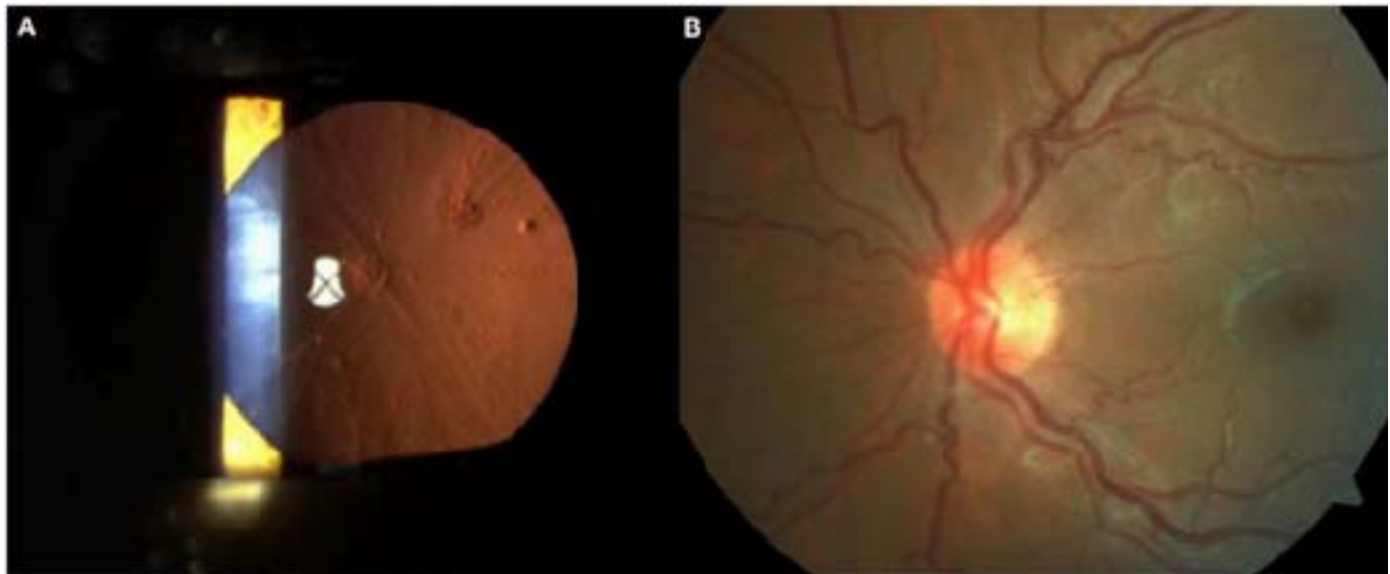
	Tüm hastalar (n=69)	Beta-talasemi majör (n=54)	Beta-talasemi intermedia (n=15)	p değeri*
Yaş (ort ± SS)	9,7 ± 5,9	9,8 ± 6,2	9,7 ± 5,1	0,705 <sup>a</sup>
Cinsiyet (E / K)	29 / 40	20 / 34	9 / 6	0,111 <sup>b</sup>
Serum ferritin düzeyi, ng/mL (medyan [çeyrekler aralığı])	1308,6 (857,3 - 2193,1)	1480,4 (1013,4 - 2829,7)	496,4 (78,8 - 1031,2)	<0,001 <sup>a</sup>
ES transfüzyonu sayısı (medyan [çeyrekler aralığı])	67,0 (34,0 - 115,5)	78,0 (36,0 - 135,0)	24,0 (4,0 - 98,0)	0,020 <sup>a</sup>
Şelasyon tedavisi süresi, yıl (medyan [çeyrekler aralığı])	6,0 (3,3 - 10,5)	7,0 (3,5 - 11,8)	2,0 (0 - 9,0)	0,022 <sup>a</sup>

<sup>a</sup>:Mann-Whitney U testi, <sup>b</sup>:Pearson  $\chi^2$  testi, ES: Eritrosit süspansiyonu, \*Beta-talasemi majör ve Beta-talasemi intermedia gruplarının karşılaştırma sonuçları

Tablo 2: Beta-talasemi hastalarında tespit edilen anormal göz bulguları

	Tüm hastalar (n=69)	Beta-talasemi majör (n=54)	Beta-talasemi intermedia (n=15)	p değeri*
Retinal vasküler tortuosite artışı	10 (%14.5)	9 (%16.6)	1 (%6.6)	0.330
RPE dejenerasyonu	9 (%13.0)	9 (%16.6)	0	0.090
Lens opasiteleri	8 (%11.6)	7 (%12.9)	1 (%6.6)	0.500
Hafif düzeyde skleral ikter	5 (%7.2)	5 (%9.3)	0	0.221
Preretinal hemoraji	1 (%1.4)	0	1 (%6.6)	0.056
Optik atrofi	1 (%1.4)	1 (%1.9)	0	0.595
Anormal göz bulguları olan / olmayan hasta sayısı	28 / 41	25 / 29	3 / 12	0.067

RPE: Retina pigment epiteli, \*Pearson  $\chi^2$  testi, Beta-talasemi majör ve Beta-talasemi intermedia gruplarının karşılaştırma sonuçları.



Resim 1: Beta-talasemi majör tanılı 21 yaşındaki bir hastada lens opasitelerini retroillüminasyonla gösteren ön segment fotoğrafı (A) ve retinal vasküler tortuosite artışını gösteren fundus fotoğrafı (B)

## Tartışma

Beta-talasemi hastalığı özellikle Akdeniz havzasında yaşayan ve akraba evliliğinin yaygın olduğu toplumlarda görülmektedir<sup>9</sup> ve ülkemiz de bu hastalığın sık görüldüğü bir bölgede yer almaktadır. Hastalığın seyri sırasında kuru göz, katarakt, heterokromi gibi ön segment bulguları ve retinal vasküler tortuosite artışı, RPE dejenerasyonu, RPE’de beneklenme, vitreoretinal hemorajiler ve optik atrofi gibi fundus bulgularının gelişebileceği bildirilmiştir.<sup>2-8</sup> Talasemi hastalarında görülen anormal göz bulguları hastalığın kendisine, transfüzyonel hemosiderozisten kaynaklanan aşırı demir yüklenmesine ve kullanılan demir şelatörlerinin etkisine bağlı olabilmektedir.<sup>1,2</sup> Literatürde talasemi hastalarında anormal göz bulguları %36 ile %71,4 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir.<sup>5,7,10-12</sup> Çalışmalar arasındaki bu farklılıklar incelenen hastaların yaş ortalaması, talasemi alt tipleri, kullanılan şelatör tedavi türü ve süresi, transfüzyon sayılarındaki farklılıklara bağlı olabilir. Bu çalışmada 54 talasemi majör ve 15 talasemi intermedia hastası incelenmiş ve anormal göz bulguları %40,6 oranında tespit edilmiştir.

Retina pigment epitel dejenerasyonu Taher ve ark.<sup>4</sup> tarafından, retinada “tuz-biber” görünümü ve periferde hiperpigmentasyonlar şeklinde tanımlanmıştır. RPE’de beneklenme ise fundus otofloresans görüntülemesinde retinada hiperotofloresan ve hipootofloresan alanlar ile karakterizedir.<sup>13</sup> Talasemi hastalarında retina patolojileri daha çok RPE tabakasında görülmekte ve RPE’deki aşırı demir birikiminin buna yol açabileceği düşünülmektedir.<sup>14</sup> Beta-talasemi majör tanılı bir hastanın gözünün incelendiği postmortem histopatolojik çalışmada siliyer epitel, siliyer kas, koroid, sklera ve retinada özellikle fotoreseptör ve RPE tabakasında demir birikimi gösterilmiştir.<sup>15</sup> RPE dejenerasyonu görülme oranını Jafari ve ark.<sup>5</sup> %16,7, Taher ve ark.<sup>4</sup> %25, Taneja ve ark.<sup>7</sup> %31 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda periferik retinada RPE’de atrofi ve/veya hipertrofi alanları ile karakterize olan RPE dejenerasyonu %13,0 oranında, vasküler tortuosite artışı ise %14,5 oranında görülmüştür. RPE değişiklikleri en iyi fundus otofloresans görüntülemesinde tespit edilebilir ancak çalışmamız da dahil olmak üzere yukarıda belirtilen çalışmalarda bu teknik kullanılmamış ve yalnızca fundus muayenesi ile RPE dejenerasyonu tanısı konulmuştur. Çalışmalar arasındaki oran farklılıkları subjektif değerlendirme kriterlerine ve hasta popülasyonundaki değişikliklere bağlı olabilir. Retinal vasküler tortuosite artışının kronik anemi ve hematokrit düşüklüğü ile ilişkili olduğu bilinmektedir.<sup>16</sup> Literatürde talasemi hastalarında vasküler tortuosite artışı %11 ile %17,9 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir.<sup>4,7,12,17</sup>

Bu çalışmada lens opasiteleri 8 hastada (%11,6) tespit edilmiş olup yalnızca 1 hastada görme azlığına yol açtığı görüldü. Talasemi hastalarında görülen lens opasiteleri büyük çoğunlukla optik aksı kapatmamakta ve görme azlığına yol açmamaktadır. Karagün ve ark.<sup>3</sup> bir olguda deferipron kullanımına bağlı görmeyi azaltan katarakt gelişimini rapor etmişlerdir. Aksoy ve ark.’nın<sup>19</sup> çalışmasında lens opasitelerinin %9,3 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Jafari ve ark.<sup>5</sup>, 54 talasemi majör hastasını inceledikleri çalışmalarında %10,2 oranında görme keskinliğini etkilemeyen peri-

ferik kortikal katarakt bildirmişlerdir. Kumble ve ark.<sup>8</sup> 75 beta-talasemi majör hastasında %32 oranında lens opasiteleri tespit etmişler ancak hastaların hiçbirinde bu opasitelerin görmeyi azaltmadığını belirtmişlerdir. Ayrıca çalışma hastalarında sosyo-ekonomik düzeyin düşük olması nedeni ile şelasyon tedavisinin yalnızca hastaların %8’ine verilebildiğini bildirmişlerdir. Hastaların büyük çoğunluğunun şelasyon tedavisi almaması nedeni ile lens opasiteleri görülme oranının diğer çalışmalara göre daha yüksek çıktığı ve talasemi hastalarında görülen lens opasitelerinin sadece şelasyon tedavisine bağlı olmadığı sonucuna varılabilir.

Talasemi hastalarında vücutta aşırı demir birikiminin önüne geçebilmek için demir şelatörlerinin kullanımı gerekmektedir. Bu amaçla kullanılan 3 ajandan ilk kullanıma giren deferoksamin parenteral yolla verilmektedir ve kemik displazisi, akciğer toksisitesi, ototoksikite ve retinopati gibi yan etkileri bildirilmiştir. Deferoksamin kullanımı ile ilişkili olduğu bildirilen göz bulguları arasında gece körlüğü, renkli görmede azalma, görme alanı defektleri, görme azlığı ve RPE dejenerasyonu yer almaktadır.<sup>2</sup> Oral olarak kullanılan diğer iki demir şelatörü, deferipron ve deferasiroks daha sonra geliştirilmiş ve deferoksamine alternatif olarak kullanıma girmiştir. Deferipronun agranülositöz ve nötropeni gelişme riskini arttırması dezavantaj olarak kabul edilirken, retinal toksisitesinin olmaması ve kan-retina bariyerini geçebildiği için retinada biriken demiri bağlayabilmesi gibi avantajları bulunmaktadır.<sup>2,18</sup> Deferasiroks ise efektif demir şelasyonu yapan bir ajan olmasına rağmen retina penetrasyonu gösterilememiştir. Çalışmamızda 57 hasta deferasiroks ve 5 hasta deferoksamin tedavisi almakta idi. Anormal göz bulguları görülme oranı yönünden her iki ilacı kullanan gruplar arasında anlamlı fark yoktu. Talasemi intermedia tanısı ile takip edilen ve şelasyon tedavisi almayan 7 hastada ise anormal göz bulgusu izlenmedi. Ancak bu sonuç doğrudan bu hastalarda şelatör ajan kullanılmamasına bağlanmamalı, şelasyon tedavisi almayan bu hasta grubunda hastalığın hafif seyrettiği, transfüzyon sayısının ve serum ferritin düzeylerinin daha düşük olduğu da göz önünde bulundurulmalıdır.

Talasemi hastalarında retina ve RPE’deki anatomik ve fonksiyonel değişiklikleri tam anlamı ile değerlendirebilmek için fundus otofloresans görüntüleme, görme alanı testi, renkli görme muayenesi ve elektoretinografi gibi tetkiklerin de yapılması gerekmektedir. Çalışmamızın retrospektif olarak planlanması ve bu tetkiklerin yapılmamış olması bazı hastalardaki subklinik değişikliklerin gözden kaçırılmış olmasına ve fundus bulgularının daha az oranda tespit edilmesine yol açmış olabilir. Talasemi hastalarında göz bulguları konusundaki literatür verileri daha çok yurt dışı kaynaklı olup, ülkemizden yeterli veri bulunmamaktadır. Ülkemizdeki beta-talasemi hastalarında bu alanda yapılacak olan prospektif çalışmalarda da ihtiyaç duyulmaktadır.

## Sonuç

Bu çalışmada beta-talasemi majör ve intermedia hastalarında anormal göz bulgularının görülme sıklığı ve özellikleri bildirilmiş ve bulguların ES transfüzyonu sayısı, serum ferritin düzeyi ve de-

mir şelasyon tedavisi kullanım süresi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Hastalığın seyri sırasında ortaya çıkabilecek olan göz bul-

gularının erken tanısı ve uygun tedavisi için beta-talasemi hastalarının düzenli olarak göz muayenelerinin yapılması gerekmektedir.

## Kaynaklar

1. Cao A, Galanello R. Beta-thalassemia. *Genet Med* 2010;12:61-76.
2. Bhoiwala DL, Dunaief JL. Retinal abnormalities in  $\beta$ -thalassemia major. *Surv Ophthalmol* 2016;61:33-50.
3. Karagün BŞ, Kılınç Y, Şaşmaz İ, Antmen AB. Talasemi majörlü bir hastada deferipron kullanımına bağlı gelişen katarakt. *Cukurova Med J* 2015;40 (Ek Sayı 1):112-6.
4. Taher A, Bashshur Z, Shamseddeen WA, et al. Ocular findings among thalassemia patients. *Am J Ophthalmol* 2006;142:704-5.
5. Jafari R, Heydarian S, Karami H, et al. Ocular abnormalities in multi-transfused beta-thalassemia patients. *Indian J Ophthalmol* 2015;63:710-5.
6. Jethani J, Marwah K, Nikul Patel S, Shah B. Ocular abnormalities in patients with beta thalassemia on transfusion and chelation therapy: our experience. *Indian J Ophthalmol* 2010;58:451-2.
7. Taneja R, Malik P, Sharma M, Agarwal MC. Multiple transfused thalassemia major: ocular manifestations in a hospital-based population. *Indian J Ophthalmol* 2010;58:125-30.
8. Kumble D, Sekhon PK, Gayathri DC. Ocular involvement in beta thalassemia major: a prospective study in an Indian cohort. *Int J Contemp Pediatr* 2017;4:780-2.
9. Rund D, Rachmilewitz E. Beta-thalassemia. *N Engl J Med* 2005;353:1135-46.
10. Dewan P, Gomber S, Chawla H, Rohatgi J. Ocular changes in multi transfused children with  $\beta$  thalassemia receiving dseferrioxamine: A case-control study. *SA J Child Health* 2011;5:11-4.
11. Gartaganis S, Ismiridis K, Papageorgiou O, Beratis NG, Papanastasiou D. Ocular abnormalities in patients with beta thalassemia. *Am J Ophthalmol* 1989;108:699-703.
12. Gaba A, Souza PD, Chandra J, Narayan S, Sen S. Ocular changes in beta thalassemia. *Ann Ophthalmol* 1998;30:357-360.
13. Van Bol L, Alami A, Benghiat FS, Rasquin F. Spectral domain optical coherence tomography findings in early deferoxamine maculopathy: report of two cases. *Retin Cases Brief Rep* 2014;8:97-102.
14. Sorcinelli R, Sitzia A, Figus A, Lai ME. Ocular findings in beta-thalassemia. *Metab Pediatr Syst Ophthalmol* 1990;13:23-5.
15. Rahi AH, Hungerford JL, Ahmed AI. Ocular toxicity of desferrioxamine: light microscopic histochemical and ultrastructural findings. *Br J Ophthalmol* 1986;70:373-81.
16. Aisen ML, Bacon BR, Goodman AM, Chester EM. Retinal abnormalities associated with anemia. *Arch Ophthalmol* 1983;101:1049-52.
17. Barteselli G, Dell'arti L, Finger RP, et al. The spectrum of ocular alterations in patients with  $\beta$ -thalassemia syndromes suggests a pathology similar to pseudoxanthoma elasticum. *Ophthalmology* 2014;121:709-18.
18. Song D, Zhao L, Li Y, et al. The oral iron chelator deferiprone protects against systemic iron overload-induced retinal degeneration in hepcidin knockout mice. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55:4525-32.
19. Aksoy A, Aslankurt M, Aslan L, et al. Ocular findings in children with thalassemia major in Eastern Mediterranean. *Int J Ophthalmol* 2014;7:118-21.