

Primer Açık Açılı Glokomu Taklit Eden Optik Sinir Druseni

OPTIC NERVE HEAD DRUSEN MASQUERADING AS PRIMARY OPEN ANGLE GLAUCOMA

Şeyda KARADENİZ UĞURLU*, Nazife SEFİ**, Ahmet MADEN***

* Uz.Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği,

** Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kliniği Başasistanı,

*** Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği Şefi, İZMİR

Özet

Amaç: Primer açık açılı glokom tanısı ile izlenen, ancak muayenesinde bilateral optik disk druseni saptanan iki olgunun klinik bulgu ve seyrini bildirmek

Olgu Sunumu: Optik sinir druseni, klinik olarak disk sınırlarının silikleşmesine yol açarak psödo-papilödem görünümü oluşturabildiği gibi beraberinde görülen sinir lifi tarzında görme alanı defektleri nedeniyle glokom olarak da tanı alabilmektedir. İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Glokom Birimine primer açık açılı glokom tanısı ile gönderilen 2 hastada optik disk druseni saptanmıştır. Medikal tedavileri kesilerek takibe alınan iki olgunun yaklaşık 12 aylık izlemlerinde progresyon görülmemiştir.

Sonuç: Glokomatöz optik nöropati tanısı konulurken görme alanı ve optik sinir görünümü arasında korelasyon olmasına özen gösterilmeli, ve optik sinir başının kabark olduğu ve sinir lifi kaybı tarzında görme alanı hasarı saptanan olgularda optik disk druseni ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Anahtar Kelimeler: Optik disk druseni,
Sinir lifi tipinde görme alanı hasarı,
Primer açık açılı glokom

T Klin Oftalmoloji 2000, 9:265-268

Summary

Purpose: To describe the clinical features of two patients with optic disc drusen who were referred with the diagnosis of primary open-angle glaucoma.

Case Report: Optic nerve head drusen may lead to subtle blurring of the disc margins and give rise to a pseudo-papilledema appearance, or it may masquerade as glaucoma due to associated nerve fiber layer type of visual field defects. Two patients who were referred to the Glaucoma Clinic, İzmir Atatürk Research and Training Hospital with the diagnosis of primary open angle glaucoma, were diagnosed to have optic nerve head drusen. Their medical treatment was discontinued, and the patients were followed for 12 months during which no progress was noticed.

Conclusion: Correlation between visual field defects and optic nerve head should be sought before the diagnosis of glaucomatous optic neuropathy is rendered, and optic disc drusen should be included in the differential diagnosis of patients with elevated optic nerve heads and nerve fiber layer type visual field defects.

Key Words: Optic disc drusen,
Nerve fiber layer type visual field defect,
Primary open-angle glaucoma

T Klin J Ophthalmol 2000, 9:265-268

Optik disk druseni histopatolojik olarak ilk kez Müller (1858), klinik olarak ise Liebrich (1868) tarafından tariflenmiştir (1,2). İnsidansının %0.34 ile %3.7 arasında değiştiği bildirilmiştir (3,4). Optik sinir başının prelaminer alanında yerleşen, sıklıkla kalsifikasyon gösteren hyalin cisimlerden oluşmaktadır. Beraberinde optik sinir başında vasküler anomaliler, özellikle silio-

retinal arter ve damarların trifürkasyonu bildirilmiştir (5,6). Ailesel geçiş gösterebildiği, retinitis pigmentoza, psödoksantoma elastikum ve Alagille sendromu gibi kalıtsal geçişi olan hastalıklarla sık görüldüğü bilinmektedir (7,8). Optik disk druseninin patogenezi tam olarak bilinmemekle beraber aksoplazmik akımda oluşan değişiklikler sonucunda oluştuğu, doğumsal olarak displastik disklerde veya küçük skleral kanalı olan gözlerde görüldüğü yönünde teoriler mevcuttur (9).

Klinik olarak globüler hyalin yapıların görünür hale gelmesi ile disk sınırlarının silikleşmesine yol açmaktadır. Küçük drusen gömülü oluşu nedeniyle belli belir-

Geliş Tarihi: 24.01.2000

Yazışma Adresi: Dr.Şeyda KARADENİZ UĞURLU
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Göz Kliniği, Yeşilyurt, İZMİR

T Klin J Ophthalmol 2000, 9

265

siz bir kabarıklık yaratarak psödo-papilödem görünümü oluşturabilmektedir (10,11). Ayrıca fizyolojik çukurluğun görülmesini engelleyerek çukurluğun değerlendirilmesini zorlaştırabildiği gibi görme alanı defektleri oluşturarak glokom tanısı konmasına neden olabilmektedir.

Bu çalışmada primer açık açılı glokom tanısıyla izlenen, takibinde bilateral optik disk drusenleri saptanan 2 olgunun klinik seyir ve bulguları sunulmaktadır.

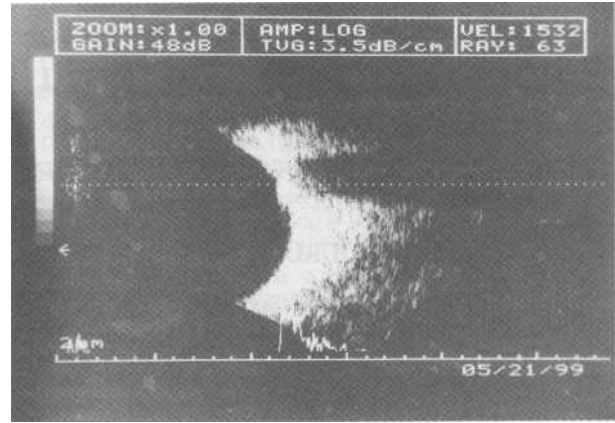
Olgu Sunumu

Olgu 1

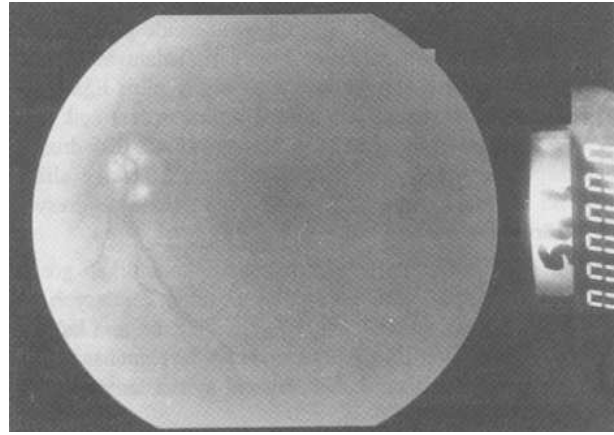
70 yaşındaki erkek hasta bilateral psödoeksfolyatif glokom tanısıyla glokom birimimize gönderildi. Öyküsünde 1.5 yıl önce sağ gözde görme azlığı nedeniyle doktora başvurduğu, glokom tanısı olarak izlendiği, 6 ay sonra sağ gözüne trabekülektomi uygulandığı öğrenildi. Hasta sol göze timolol ve dorzolamide 2x1 damla kullanmaktaydı. Muayenesinde görme sağda persepsiyon, solda 7/10 düzeyindeydi. Göz içi basıncı sağda 11 mmHg, solda 17 mmHg applanasyon idi. Ön segment muayenesinde bilateral psödoeksfolyasyon materyali ve sağda daha belirgin olmak üzere bilateral nükleer skleroz ve arka kortikal katarakt izlendi. Sağ gözde üstte diffüz bleb ve periferik iridektomi gözlendi. Her iki pupilla 3mm çapındaydı; sağ gözde rölatif aferent pupil defekti saptandı. Renkli görme Ishihara renkli görme testi ile sağ gözde değerlendirilemezken solda normal sınırlardaydı. Fundus muayenesinde optik disklerin küçük, kabarık ve yer yer sınırlarının silik olduğu gözlendi. Sağda optik sinir başı ileri derecede soluktu, solda ise sarı-pembe bir renge sahipti. Belirgin çukurlaşma her iki diskte de görülmemekteydi. Yapılan USG de her iki tarafta optik sinir başı drusenleri gözlendi (Şekil 1). Drusenin otofloresans gösterdiği saptandı (Şekil 2). 24-2 Humphrey görme alanında (sol göz) sinir lifi tarzında defekt (arkuat defekt) ve anormal glokom yarılan testi izlendi (Şekil 3). Sağ göz görme alanı testi hastanın görme keskinliğindeki düşüklük nedeniyle yapılamadı. Hastanın topikal antiglokomatöz ilaçları kesildi ve göz içi basıncı ölçümleri, görme alanı ve optik sinir başı fotoğrafları ile izlem altına alındı. 11 aylık takibinde göz içi basınçları 20 mmHg altında seyretti ve görme alanında progresyon izlenmedi. Hasta halen bilateral optik sinir drusenleri, psödoeksfolyasyon sendromu ve sağ iskemik nöropati tanıları ile izlenmektedir.

Olgu 2

62 yaşında kadın hasta bilateral primer açık açılı glokom tanısı ile glokom birimine başvurdu. Hastanın 18 ay önce başka bir merkezde glokom tanısıyla betaksolol 2x1 topikal tedavisi altına alındığı öğrenildi. Arteriyosklerotik kalp hastalığı olan hastanın aile

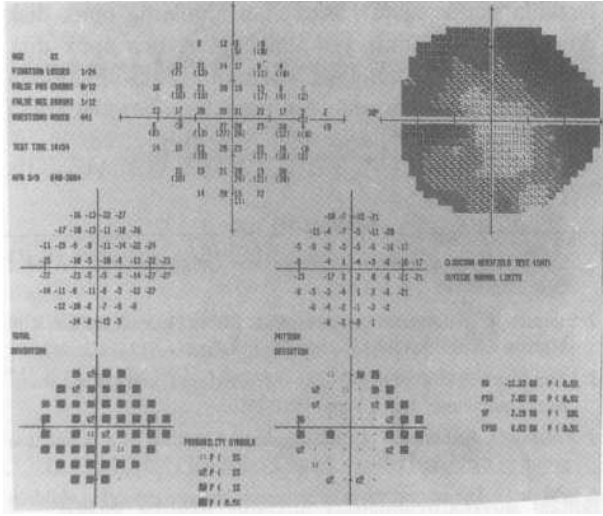


Şekil 1. B-mod ultrasonografide optik sinir başında yerleşimli, yüksek ekojenite gösteren, drusen ile uyumlu lezyon izlenmektedir.

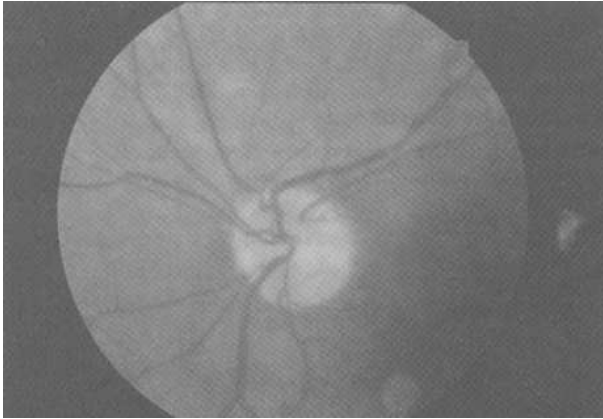


Şekil 2. Sol gözdeki drusene ait otofloresans.

öyküsünde ablasında glokom olduğu belirtildi. Muayenesinde görme keskinliği sağda 6/10, solda 10/10 idi. Ön segment incelemesinde sağda nükleer skleroz dışında herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Göziçi basıncı sağda 19, solda 18 mmHg applanasyon olarak ölçüldü. Fundus muayenesinde optik sinir başlarının sarı-pembe renkli ve hafif kabarık olduğu ve belirgin çukurluk göstermediği izlendi (Şekil 4). Yapılan ultrasonografide solda biraz daha belirgin olmak üzere bilateral optik sinir drusenleri saptandı (Şekil 5). Otofloresans gözlenmedi. Görme alanında solda kör noktada genişleme ve arkuat alana yayılan görme alanı hasarı ve anormal glokom yarılan testi sonucu; sağda genel sensitivitede düşüş saptandı (Şekil 6). Hastanın aile bireyleri inceleme için çağrıldı ve ilaçsız takibe



Şekil 3. 24-2 Humphrey görme alanı testinde üstte arkuat alana yayılan, altta nasal alanda belirginleşen görme alanı hasarı ve anormal glokom yarılama testi izlenmektedir.



Şekil 4. Fundus fotoğrafında optik sinir başında belirgin çukurluk olmadığı, damarların nasale doğru itildiği görülmektedir.

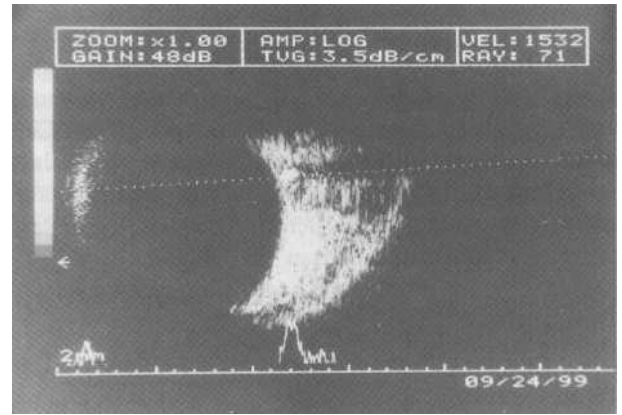
alındı. Oniki aylık izlemde GIB seviyeleri 20 mmHg altında seyrederken görme alanı hasarında ilerleme gözlenmedi. Hastanın yakınları muayene olmak üzere gelmediği için aile drusen açısından incelenemedi.

Tartışma

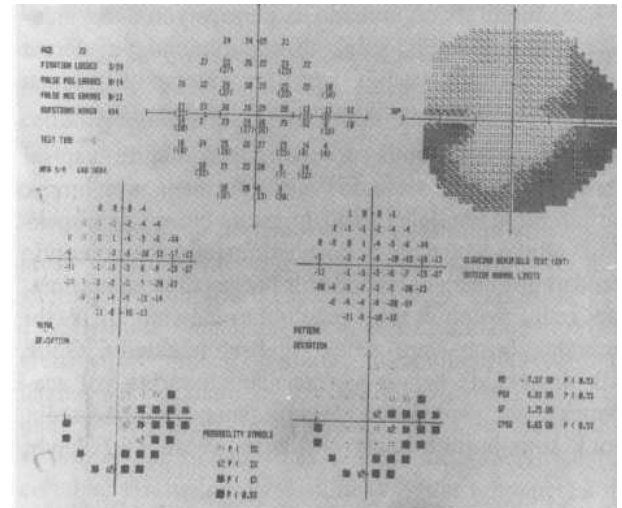
Optik sinir druseninin varlığı optik sinir başının değerlendirilmesini zorlaştırmaktadır. Glokomatöz görme alanı hasarını taklit ederek glokom tanısının konulmasına yol açabilmektedir. Glokomatöz optik nöropati ile beraber olduğunda ise drusenin çukurluğu

küçülmesi nedeniyle optik sinir başının değerlendirilmesi güç olmaktadır.

Optik sinir drusenini sinir lifi defekti tarzında görme alanı hasarına neden olabilmektedir. Bu hasarın drusenin direkt basısı veya indirekt olarak vasküler dolaşım üzerine oluşturduğu etkiler sonucunda gerçekleştiği bildirilmektedir (12,13). Glokomatöz optik nöropati ile uyumlu görme alanı hasarlarının varlığı nedeniyle dikkatli optik sinir başı muayenesi yapılmadığında optik disk drusenini gözden kaçabilmektedir. Özellikle beraberinde optik sinir başının solukluğu da söz konusuysa, birinci olgumuzda olduğu gibi yanlışlıkla total çukurlaşma olarak değerlendirilebilmektedir. Bizim



Şekil 5. Optik sinir başında yüksek ekojenite veren, küçük bir optik disk drusenini uyumlu görünüm izlenmektedir.



Şekil 6. 24-2 Humphrey görme alanı testinde altta arkuat alana yayılan, üstte nasal bölgeyi içeren görme alanı hasarı, kör noktada genişleme ve anormal glokom yarılama testi izlenmektedir.

olgularımızda sınırda göziçi basıncı değişimiyle birlikte görülen görme alanı değişiklikleri glokom tanısı almalarına yol açmıştır. Ancak ayrıntılı optik sinir başı incelemesi olası bir drusen varlığını akla getirmiş ve yapılan incelemeler bu tanıyı kesinleştirmiştir. Görülen görme alanı defektleri halen stabil olup, hastalar progresyon açısından optik sinir başı fotoğrafı ve görme alanı testleri ile takip edilmektedir. İzlem boyunca değişiklik olmayışı drusene eşlik eden glokom olmadığı yönündeki izlenimimizi destekler niteliktedir.

Optik disk druseni glokomla karıştırılabildiği gibi her iki patolojinin beraber görüldüğü hastalar da bildirilmiştir. Samples ve arkadaşları optik disk druseni ve glokomu olan beş olguyu takip etmişler ve drusenin varlığının çukurluk oluşmasına engel olmadığını gözlemişlerdir (14). Hastaların izleminde görme alanı testlerinin ve optik sinir başı fotoğraflarının önemine işaret etmişlerdir. Bir diğer çalışmada ise drusen ve glokomu olan iki olgunun izlemi optik koherans tomografi (OCT) kullanılarak yapılmıştır (15). OCT ile sinir lifi kalınlığının drusen bölgesine uyumlu olmak üzere kantitatif olarak incelendiğini göstermişlerdir. Ancak OCT gibi ileri teknolojiyi kullanarak çalışan bir cihazla bile kaybın drusen mi yoksa glokom mu nedeniyle oluştuğunu açıklayamamaktadır.

Optik sinir druseni ile görme alanı defektleri sıklıkla görülmesine rağmen görme keskinliğinde azalma nadirdir. Beck ve arkadaşları görme azlığı gelişen 4 olguda kaybın ani ve aşama aşama gelişmesinin vasküler bir mekanizmaya bağlı olabileceğini düşündüğünü bildirmişlerdir (16). Optik disk druseni ile birlikte iskemik optik nöropatiye bağlı görme keskinliğinde azalma gelişen olgular literatürde bildirilmiştir (17,18). Bizim ilk olgumuzda da persepsiyon düzeyindeki görme keskinliği, soluk disk görünümü ve aferent pupil defektinin varlığı vasküler yetersizlik sonucu gelişen bir iskemik optik nöropatiye bağlanmıştır.

Glokomatöz optik nöropati optik sinirin yapısal özellikleri, göziçi basıncı ve görme alanı gibi birçok verinin bir arada değerlendirilmesi ile tanımlanabilmektedir. Glokomatöz optik nöropatinin erken evrelerinde standart görme alanı testinde bir bulguya rastlanmazken, bazı retina ve optik sinir patolojilerinde sinir lifi kaybı tarzında görme alanı defekti gelişebilmektedir. Optik disk druseni de benzer görme alanı hasarına yol açabilmekte ve yanlışlıkla glokom tanısı alabilmektedir. Optik sinir başının kabarık olduğu ve sinir lifi kaybı

tarzında görme alanı hasarı olan olgularda optik disk druseni ayırıcı tanıda yer almalıdır. Ayrıca optik disk druseni ve glokomun aynı hastada birarada olabileceği de göz önüne alınarak uygun tetkiklerle hastalar izlem altında tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Muller H. Anatomische Beitrage zur Ophthalmologie. Arch f Ophthalmol 1858; 4:363-88.
2. Liebrich R. In discussion of Iwanoff A. Ueber Neuritis Optica. Klin Monatsbl Augenheilkd 1868; 6:426-7.
3. Lorentzen SE. Drusen of the optic disc. A clinical and genetic study. Acta Ophthalmol 1966; Suppl 90:1-180.
4. Forsius H, Eriksson A. Ophthalmological studies of a population group in the Aland Islands. Acta Ophthalmol 1961; 39:318-21.
5. Erkkila H. The central vascular pattern of the eye ground in children with drusen of the optic disc. Albrecht von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol 1985; 99:356-9.
6. Antcliff R, Spalton DJ. Are optic disc drusen inherited? Ophthalmol 1999; 106: 1278-81.
7. Grover S, Fishman GA, Brown Jr. Frequency of optic disc or parapapillary nerve fiber layer drusen in retinitis pigmentosa. Ophthalmol 1997; 104:295-8.
8. Nischal KK, Hingorani M, Bentley CR, et al. Ocular ultrasound in Alagille syndrome. A new sign. Ophthalmol 1997; 104:79-85.
9. Mustonen E. Pseudopapilloedema with and without verified optic disc drusen. A clinical analysis II: visual fields. Acta Ophthalmol (Copenh) 1983; 61(6):1057-66.
10. Savino PJ, Glaser JS, Rosenberg MA. A clinical analysis of pseudopapilloedema. II. Visual field defects. Arch Ophthalmol 1979; 97: 71.
11. Şener B, Özkan Ş, Kendiroğlu G. Bir optik sinir druseni vakası. T Oft Gaz 1984; 14:204-6.
12. Spencer WH. Drusen of the optic disk and aberrant axoplasmic transport. The XXXIV Edward Jackson Memorial lecture. Am J Ophthalmol 1978; 85:1
13. Tso MOM. Pathology and pathogenesis of drusen of the optic nerve head. Ophthalmology 1981;88:1066.
14. Samples JR, van Buskirk M, Shults WT, Van Dyk HJ. Optic nerve head drusen and glaucoma. Arch Ophthalmol 1985; 103(11):1678-80.
15. Roh S, Noecker RJ, Schuman JS. Evaluation of coexisting optic nerve head drusen and glaucoma with optical coherence tomography. Ophthalmology 1997; 104(7):1138-44.
16. Beck RW, Corbett JJ, Thompson HS, Sergott RC. Decreased visual acuity from optic disc drusen. Arch Ophthalmol 1985; 103(8):1155-9.
17. Gittinger JW Jr, Lessell S, Bondar RL. Ischemic optic neuropathy associated with optic disc drusen. J Clin Neuroophthalmol 1984; 4(2):79-84.
18. Newman WD, Dorrell ED. Anterior ischemic neuropathy associated with disc drusen. J Neuroophthalmol 1996; 16(1):7-8.