

Matür Katarakt Ameliyatı Sonrası İnsidental Tespit Edilen Straatsma Olgusu

An Incidentally Detected Straatsma Syndrome Case After Mature Cataract Surgery

¹ Ali ŞİMŞEK^a, ² Çağrı MUTAF^a, ³ Eren HÜZMELİ^a, ⁴ Ekrem Can ARABACI^a

^aHarran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları ABD, Şanlıurfa, Türkiye

ÖZET Bu olgu sunumunda, çocukluğundan beri sağ gözünde görme azlığı olan ve Straatsma sendromu tanısı alan 23 yaşında bir kadın hastanın bulgularından bahsedilmiştir. Hasta, sağ gözünde görme kaybı ve beyazlık oluşması şikâyetleriyle kliniğimize başvurdu. Görme keskinliği sağ gözde ışık hissi düzeyinde, sol gözde ise 10/10 seviyesindeydi. Direkt ve indirekt ışık refleksleri pozitif. Biyomikroskopik muayenesinde sağ gözde matür kataraktı vardı. Sol göz doğal bulundu. Göz içi basınçları sağ gözde 16 mmHg, sol gözde 18 mmHg idi. Fundus muayenesinde sağ göz dibi matür katarakt nedeniyle aydınlanmıyordu. Sol göz dibi doğal bulundu. Sağ göze yapılan orbital ultrasonografi doğal olarak bulundu. Retina yatışıktı. Bununla birlikte sağ gözde 35 prizim diyoptri ekzotropya mevcuttu. Göz hareketleri her yöne serbestti. Hastaya görme keskinliğini artırmak amacıyla fakoemülsifikasyon ameliyatı yapıldı ve postoperatif dönemde beklenen vizyon artışının olmadığı görüldü. Hastalık, çocukluk çağında fark edilmemiş olmasına rağmen ambliyopinin düzeltilebilmesi için hasta göz kapama uygulaması ve nörovizyon tedavilerinden fayda görebilir.

ABSTRACT In this case report, the findings of a 23-year-old female patient who had vision loss in her right eye since childhood and was diagnosed with Straatsma syndrome were mentioned. The patient applied to our clinic with complaints of vision loss and whiteness in the right eye. Visual acuity was at the level of light sensation in the right eye and 10/10 in the left eye. Direct and indirect light reflexes were positive. In the biomicroscopy examination, there was a mature cataract in the right eye. The left eye was found to be normal. Intraocular pressures were 16 mmHg in the right eye and 18 mmHg in the left eye. Fundus of the right eye was not illuminated due to mature cataract. Fundus of the left eye was found to be normal. Orbital ultrasonography of the right eye was found normal. Retina was intact. However, there was exotropia at the level of 35 prism dioptri in the right eye. Eye movements were free in all directions. The patient underwent phacoemulsification surgery to improve visual acuity and it was observed that there was no expected increase in visual acuity in the postoperative period. Although the disease cannot be noticed in childhood, it may benefit from eye closure application and neurovision treatments to correct amblyopia.

Anahtar Kelimeler: Katarakt; miyopi; strabismus; miyelinli sinir lifleri; ambliyopi

Keywords: Cataract; myopia; strabismus; myelinated nerve fibers; amblyopia

Miyelinli retina sinir lifleri [myelinated retinal nerve fibres (MRNF)], retina detaylarını gizleyen, tüylü kenarları olan, gri-beyaz opak lezyonlar olarak görülen nadir konjenital anomalilerdendir. Optik diskte veya retinanın başka bir yerinde bulunabilirler.¹

MRNF, hastaların yaklaşık %1’inde bulunur ve ilk olarak Alman patolog Virchow tarafından tanımlanmıştır.^{2,3} Etkilenen hastaların yaklaşık %7’inde

bilateral tutulum saptanmıştır. MRNF, tipik olarak doğumda ortaya çıkar ve saptanan lezyonlar genellikle ilerleyici değildir. Edinilmiş veya progresif olduğu nadir olarak bildirilmiştir.^{3,4}

MRNF’nin patogenezi tam olarak aydınlatılmamıştır. Oligodentrositler, santral sinir sistemindeki ana glial hücrelerden biridir ve santral sinir sistemindeki nöronların miyelinizasyonundan sorumludur. Bu da aksonlar boyunca sinyallerin iletimini yalıtır ve

Correspondence: Çağrı MUTAF

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları ABD, Şanlıurfa, Türkiye

E-mail: drmutaf1985@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Ophthalmology.

Received: 16 Nov 2021

Received in revised form: 28 Feb 2022

Accepted: 01 Mar 2022

Available online: 11 Mar 2022

2146-9008 / Copyright © 2022 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

hızlandırır. Doğum öncesi dönemde, bu hücreler aktif olarak çoğalır ve nörohormonal sinyallerin etkisi altında miyelin üretirler.⁵ Optik sinir aksonlarının normal miyelinizasyonu, uzun aksonlar boyunca oligodentrosit progenitörlerinin göçü yoluyla gerçekleşir. Bu progenitörler, daha sonra aksonlar için miyelin üreten oligodentrositleri üretir. İnsanlarda, optik sinir boyunca miyelinizasyon, muhtemelen oligodentrositlerin retinaya göçünü önlemek için bir bariyer görevi görebilen yoğun astrosit kümelenmesi nedeniyle lamina kribrozada sona erer.⁶ MRNF'li örneklerden alınan histolojik çalışmalar, esas olarak morfolojik olarak oligodentrositlere çok benzeyen hücreleri çevreleyen sinir liflerinin miyelinizasyon alanlarını göstermektedir. Bununla birlikte MRNF, optik sinirdeki miyelinli liflerden ayrıdır ve doğrudan bunlara bağlı değildir.³ İnsan numunelerindeki MRNF lezyonları, önemli miktarda anormal aksonal ve miyelin kılıf dejenerasyonu yamaları içeren oligodentrosit benzeri hücreleri ve bu hücrelerin miyelinizasyonunu gösterir.⁷

Straatsma sendromu, ipsilateral miyopi, strabismus, ambliyopi ve retinada persistan miyelinli sinir liflerinin birlikte bulunduğu bir sendromdur.³

OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşında kadın hasta, kliniğimize sağ gözünde görme azlığı şikâyeti ile başvurdu. Hastanın alınan anamnezinden, çocukluk çağından itibaren sağ gözünün çok az gördüğü, göz tembelliği tanısı ile takip edildiği, herhangi bir ilaç kullanım öyküsü ve travma öyküsü olmadığı, herhangi bir toksik ajana maruz kalmadığı ve metabolik bir hastalığı olmadığı öğrenildi.

Yapılan biyomikroskopik muayenesinde, sağ gözde matür kataraktı mevcuttu ve fundus aydınlanmıyordu. Sol gözde ise ön segment ve fundus doğal idi.

Hastanın sağ gözünde 35 prizim diyoptri nonalterne ekzotropya mevcuttu.

Görme keskinliği sağ gözde ışık hissiyatı düzeyinde, sol gözde ise 10/10 seviyesindeydi.

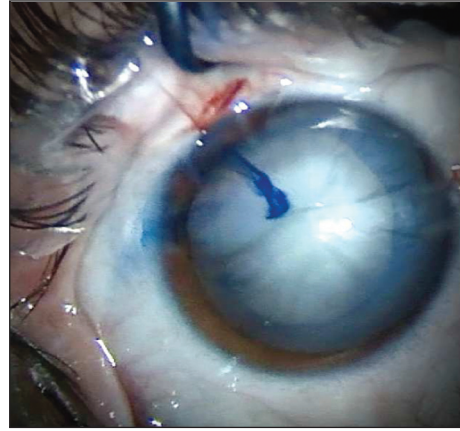
Işık refleksi her iki gözde pozitif. Göz içi basınçları sağ gözde 16 mmHg, sol gözde 18 mmHg

olarak ölçüldü. Göz hareketleri her yöne serbest idi. Yapılan orbital ultrasonografide sağ göz doğal olarak bulundu. Retinası yatışıktı.

Otorefraktometre ile yapılan ölçümde sağ gözden ölçüm alınamazken, sol gözde -0,25, -0,50×175 refraktif değerleri elde edildi. Hastaya matür kataraktından dolayı katarakt cerrahisi endikasyonu konularak operasyona karar verildi.

Fakoemülsifikasyon ve intraoküler lens implantasyonu işlemi sorunsuz bir şekilde yapıldı ve postoperatif 1. günde ileri inceleme yapılması amacıyla hasta kontrole çağrıldı (Resim 1).

Postoperatif 1. günde dilatasyon altında yapılan muayenesinde sağ gözde lökokori görüldü. Fundus incelemesinde sağ optik sinir başı ile her iki temporal arkuaı içine alan yaygın MRNF saptandı (Resim 2).



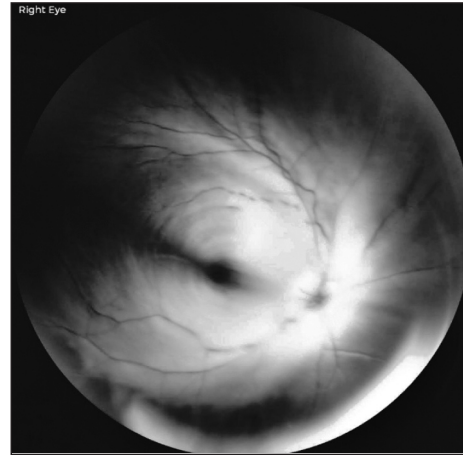
RESİM 1: Matür kataraktın intraoperatif görüntüsü.



RESİM 2: Sağ fundusta miyelinli sinir lifleri.

Sol göz dibi muayenesi doğal olarak bulundu (Resim 3). Postoperatif düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 1 m'den parmak sayma düzeyindeydi. Sağ göz red-free fundus fotoda miyelinli sinir lifleri hiperreflektif olarak görülmektedir (Resim 4).

Sağ göze çekilen spectral optik koherens tomografi (OCT)'de optik sinirde yer yer incelleme tespit edilmiştir (Resim 5). Sol göz Spectral OCT kesitlerinde optik sinir kalınlıkları normal sınırlar içinde bulunmuştur (Resim 6). İki kez tekrarlanarak yapılan optik biyometri çekimlerinde, aksiyel uzunluklar sağ gözde 27,56 mm, sol gözde ise 23,17 mm olarak ölçüldü. Sağ gözde aksiyel uzunluğa bağlı miyopi olduğu düşünüldü. Hastaya aksiyel miyopi, strabismus,



RESİM 4: Sağ göz red-free fundus foto.



RESİM 3: Sol göz doğal fundus görüntüsü.

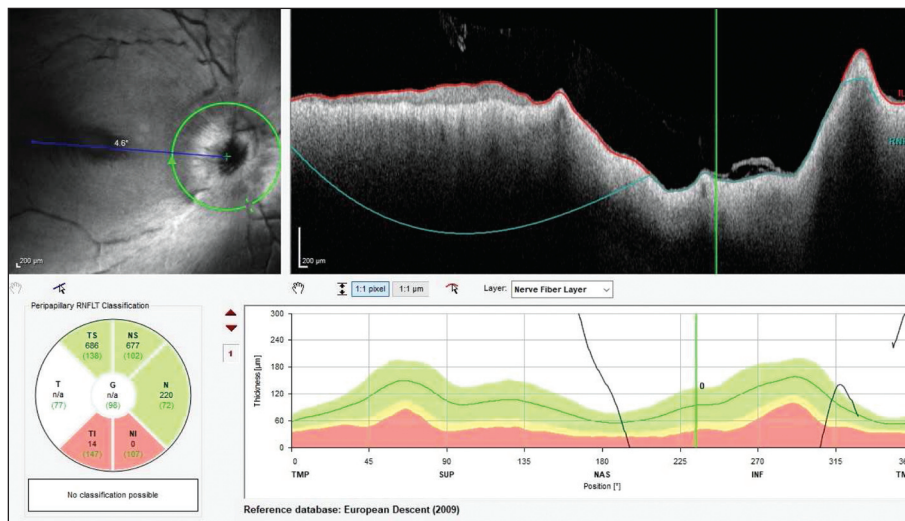
ambliyopi ve MRNF birlikteliğinin saptanması üzerine Straatsma sendromu tanısı konuldu.

Hastadan bu makalenin yayımlanması için onam alındı.

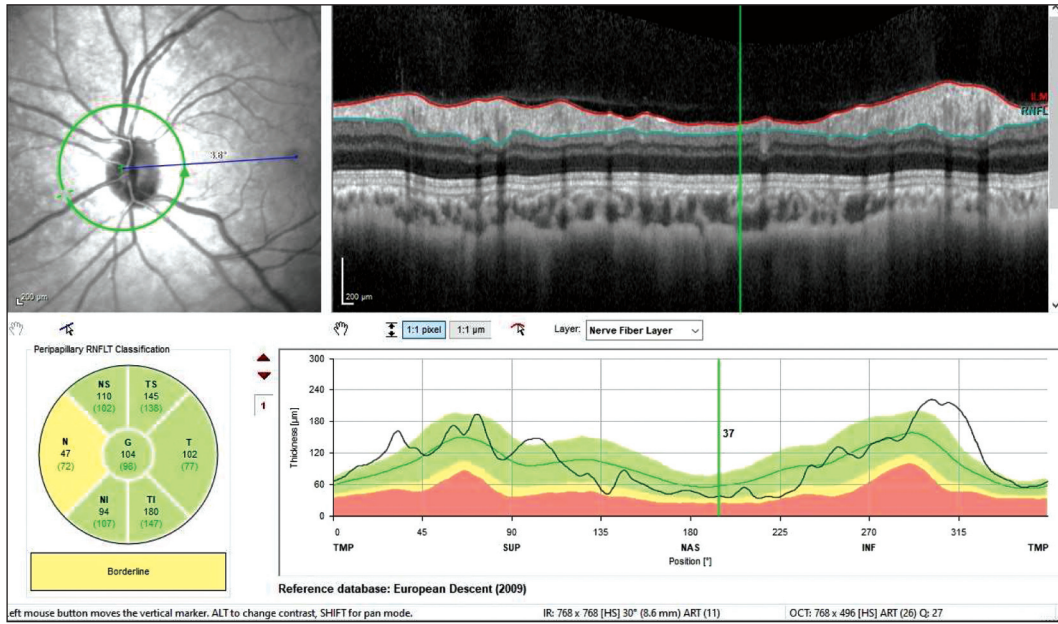
TARTIŞMA

MRNF'lerin tespiti, genelde rastlantısal olarak yapılan fundus muayenesine dayalıdır. Çünkü bu hastaların çoğu asemptomatiktir. Nadiren bilateraldir ve regresyon göstermezler.⁸

Makula çevresindeki miyelinizasyonun görme bozukluğunun önemli bir nedeni olduğu düşünülmektedir. Glial hücrelerdeki aşırı miyelinli liflerin,



RESİM 5: Hastanın sağ gözünün spektral optik koherens tomografi retina sinir lifi tabakası ölçümleri.



RESİM 6: Hastanın sol gözünün spektral optik koherens tomografi retina sinir lifi tabakası ölçümleri.

ışık ve retina sinir uyarılarının lateral genikulat çekirdeğe iletilmesini engellediği, ayrıca göz ekseninin uzamasına ve miyopi gelişimine neden olduğu öne sürülmektedir. Aksiyel miyopide, kribriform tabakanın gelişimi daha uzun sürer ve miyelinizasyon optik sinir ve retina doğru devam edebilir. MRNF'lerinin oluşumunun, optik sinirdeki, kribriform tabakadaki veya optik sinir başındaki aksonların miyelinizasyonundan sorumlu olan oligodentosit progenitor hücrelerinin geçişini engellemedeki bir defekten kaynaklandığı düşünülmektedir.⁸⁻¹¹

MRNF'ler, retinoblastom ile birlikte lökokorinin önemli bir ayırıcı tanısı olarak kabul edilir.¹² Olgumuzda da katarakt operasyonu sonrasında lökokori olduğu gözlemlendi.

Retina sinir lifi tabakasının miyelinizasyonu benign bir durumdur ve görme keskinliğini etkilemez, ancak ambliyopi ve şaşılık gelişimiyle ilişkili olabilir.¹³ Bu sendromun pediatrik ve oftalmologlar tarafından erken teşhisi, ileri yaşlarda derin ambliyopi gelişimini önleyebilir.¹³ Tedavide full optik düzeltme ve ambliyopi tedavisi için tek taraflı göz kapama önerilmektedir.¹³

Literatürde, matür katarakt birlikteliğinde Strabismus sendromu bulunmaması, olgumuzu diğer olgulardan ayırmaktadır. Hastanın başarılı bir katarakt

operasyonu geçirmesine rağmen vizyonun beklenen şekilde artmaması ambliyopiye bağlıdır ve tanımızı desteklemektedir. Bu yüzden genç yaşta katarakt ile gelen hastalardan detaylı bir anamnez alınmalı ve mutlaka ileri inceleme yapılarak hastanın görme keskinliği düzeltilmelidir. Uygun hastalarda ve erken yaşlarda tespit edilen ambliyopi varlığında, göz kapama ve nörovizyon tedavi yöntemleri görme keskinliğini artırabilir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Ali Şimşek, Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli, Ekrem Can Arabacı; **Tasarım:** Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli; **Denetleme/Da-**

nışmanlık: Ali Şimşek, Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli, Ekrem Can Arabacı; **Analiz ve/veya Yorum:** Ali Şimşek, Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli; **Kaynak Taraması:** Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli, Ekrem Can Ara-

bacı; Makalenin Yazımı: Ali Şimşek, Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli; **Eleştirel İnceleme:** Ali Şimşek, Çağrı Mutaş, Eren Hüzmeli, Ekrem Can Arabacı; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Ali Şimşek, Çağrı Mutaş; **Malzemeler:** Ali Şimşek, Çağrı Mutaş, Ekrem Can Arabacı.

KAYNAKLAR

1. Prakalapakorn SG, Buckley EG. Acquired bilateral myelinated retinal nerve fibers after unilateral optic nerve sheath fenestration in a child with idiopathic intracranial hypertension. J AAPOS. 2012;16(6):534-8. [Crossref] [PubMed] [PMC]
2. Virchow VR. Zur pathologischen anatomic der netzaut und desscher-ven. Virchow's Arch Pathol Anat. 1856;10:170-93. [Crossref]
3. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. Am J Ophthalmol. 1981;91(1):25-38. [Crossref] [PubMed]
4. Shelton JB, Digre KB, Gilman J, Warner JE, Katz BJ. Characteristics of myelinated retinal nerve fiber layer in ophthalmic imaging: findings on autofluorescence, fluorescein angiographic, infrared, optical coherence tomographic, and red-free images. JAMA Ophthalmol. 2013;131(1):107-9. [Crossref] [PubMed]
5. Coman I, Barbin G, Charles P, Zalc B, Lubetzki C. Axonal signals in central nervous system myelination, demyelination and remyelination. J Neurol Sci. 2005;233(1-2):67-71. [Crossref] [PubMed]
6. Hunter SF, Leavitt JA, Rodriguez M. Direct observation of myelination in vivo in the mature human central nervous system. A model for the behaviour of oligodendrocyte progenitors and their progeny. Brain. 1997;120(Pt 11):2071-82. [Crossref] [PubMed]
7. FitzGibbon T, Nestorovski Z. Morphological consequences of myelination in the human retina. Exp Eye Res. 1997;65(6):809-19. [Crossref] [PubMed]
8. Campos-Jiménez F, Camas-Benítez APSJT. Síndrome de straatsma. Caso familiar de mielinización de fibras nerviosas [Straatsma's syndrome. Family case of nerve fiber myelination]. Rev Mexic Oftalmol. 2014;88(1):57-60. [Crossref]
9. Osaguona VB, Uhumwangho OM. Syndrome of myelinated retinal nerve fibres, myopia, amblyopia and strabismus in a Nigerian. Niger Med J. 2014;55(6):517-8. [Crossref] [PubMed] [PMC]
10. Naghib J. Triad of myelinated retinal nerve fibers, axial myopia and amblyopia. J Ophthalmic Vis Res. 2010;5(4):284-5. [PubMed] [PMC]
11. Shenoy R, Bialasiewicz AA, Al Barwani B. Bilateral hypermetropia, myelinated retinal nerve fibers, and amblyopia. Middle East Afr J Ophthalmol. 2011;18(1):65-6. [Crossref] [PubMed] [PMC]
12. Felipe DL, de Jesús Méndez Sánchez T. Síndrome de mielinización de fibras nerviosas retinales, miopía y ambliopía [Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia and amblyopia]. Rev Cubana Oftalmol. 2013;26(2):668-78. [Link]
13. Jain M, Sharon JM, Anjanamurthy R, Wijesinghe HK. Straatsma syndrome: unilateral myelinated retinal nerve fibre layer, high myopia, strabismus and amblyopia. BMJ Case Rep. 2021;14(6):e244362. [Crossref] [PubMed] [PMC]