

Tilted Disk Sendromunda Görsel Uyarılmış Potansiyel Değişiklikleri ve Klinik Özellikler *

Üzeyir GÜNENÇ*, Murat TUNÇ**, F.Meltem SÖYLEV***, Görsev YENER****, Fethi İDIMAN*****, Ahmet MADEN*****, Mehmet H. ERGİN*****

ÖZET

Tilted disk sendromunda klinik özellikler, görme alanı değişiklikleri ve görsel uyarılmış potansiyel değişikliklerini ortaya koymak üzere bir çalışma planlanmıştır.

Tilted disk tanısı alan 20 hastanın 33 gözü, refraksiyon, Goldmann görme alanı ve görsel uyarılmış potansiyel (GUP) değişiklikleri yönünden değerlendirilmiştir.

Toplam 27 (%81.1) olguda görme alanı değişiklikleri saptanmıştır. En sık görülen görme alanı değişikliği İt (%33.3) olguda saptanan üst temporal kadransidir. Bunun yanında, 8(%24.2) olguda kör noktada genişleme, 5 (%15.2) olguda konstrikt daralma, 4(%12.1) olguda üst altitudinal defekt, 4(%12.1) olguda parasantral skotom saptanmıştır.

Tilted diskli 33 gözün 26'sında patern diffüz uyarımla p 100 dalgasında latans uzaması tespit edilmiştir. Görme alanı değişiklikleri saptanan 27 gözün 22'sinde ve görme alanı defekti satanmayan 4 olguda patern diffüz uyarımla GUP ölçümlerinde latans uzaması saptanmıştır.

GUP ölçümleriyle patern diffüz uyarımla saptanan latans uzaması tilted disk sendromu tanısını desteklemekle birlikte ayırıcı tanıdaki rolünün sınırlı olacağı sonucuna varılmıştır. Tilted disk sendromunun klinik özelliklerinin iyi bilinmesi ayırıcı tanısı ve gereksiz nöroradyolojik tetkiklerin önlenmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler Tilted disk sendromu, Görme alanı, Görsel uyarılmış potansiyeller, Kiyazmal sendrom

T Klin Oftalmoloji 1996, 5: 344-348

SUMMARY

VISUAL EVOKED POTENTIAL CHANGES AND CLINICAL CHARACTERISTICS OF TILTED DISC SYNDROME

This study is planned to determine the clinical characteristics, visual field defects and visual evoked potential (VEP) changes in tilted disc syndrome. 33 eyes of 20 patients with tilted disc syndrome was evaluated for refraction, Goldmann visual field test and visual evoked potentials.

Visual field defects were detected in 27 (81.1%) eyes. The most common visual field defect was superior temporal quadransopia in 11 (33.3%) cases. Additionally, enlargement in the blind spot was detected in 8 (24.2%), concentric narrowing in 5 (15.2%) superior altitudinal defect in 4 (12.1%) and paracentral scotoma in 4 (%12.1%) patients.

Increased latency in P 100 wave was detected in 27 of 33 tilted disc cases. 22 of these 27 patients have increased latency time with pattern diffuse VEP and VEP abnormalities were detected in 4 patients with no visual field defects.

This data shows that although VEP changes support the diagnosis of tilted disc syndrome it has limited value in differential diagnosis. It is important to know the clinical characteristics of tilted disc syndrome for differential diagnosis and to avoid unnecessary neuro-radiologic imaging.

Keywords: Tilted disc syndrome, Visual fields, Visual evoked potentials, Chiazmal syndrome

T Klin J Ophthalmol 1996, 5 : 344-348

Geliş Tarihi: 28.11.1995

Op.Dr. Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast., ABD,
Araş.Gör. Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast., ABD.
Op.Dr. Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast., ABD,
**** Op.Dr. Dokuz Eylül ÜTF. Nöroloji, ABD,
***** Prof.Dr. Dokuz Eylül ÜTF. Nöroloji, ABD,
***** Prof.Dr. Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast., ABD, İZMİR

Yazışma Adresi: Üzeyir GÜNENÇ
Dokuz Eylül ÜTF. Göz Hast. ABD., İZMİR

* XXIX. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde sunulmuştur
(1995 Antalya)

Giriş

Tilted disk sendromu optik sinir başının konjenital bir anomalisidir. Her iki cinste eşit oranda görülen bu anomalinin toplumda görülme insidansı %1-2'dir (1). Bu anomali için "tilted disk" terimi yerine, Fuchs kolobomu, optik disk disversiyonu, optik disk inversiyonu, nazal konuş, inferior konuş, heteroptik fundus ve situs inversus gibi terimlerin de kullanıldığı bilinmektedir (1-5). Embriyonal evrede fötal fissürün kapanmasındaki bir bozukluğun tilted disk görünümüne sebep olduğu düşünülür (2).

TILTED SENDROMUNDA GÖRSEL UYARILMIŞ POTANSİYEL DEĞİŞİKLİKLERİ VE KLİNİK ÖZELLİKLER

Fundus görünümü olarak hafif kabarık ve oblik yerleşimli bir optik disk, eksantrik yerleşimli retinal damarlar ve optik disk inferior veya inferonazalinde ek-tazik, hipopigmente kolobomatöz görünüm ka-rakteristiktir (1-9).

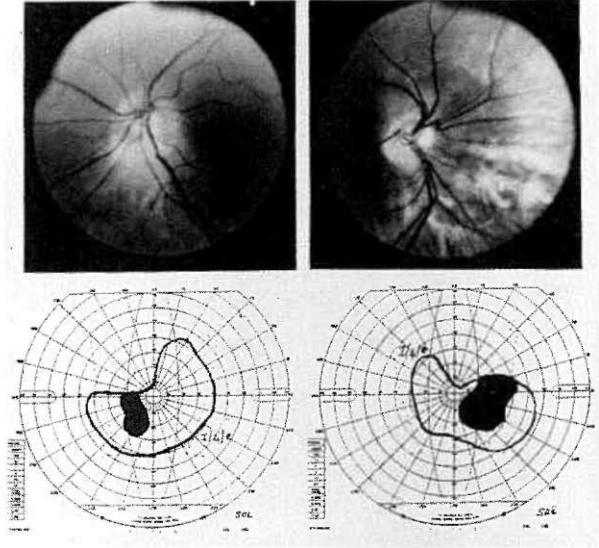
Klinik olarak sıklıkla çeşitli görme alanı de-ğişikliklerine neden olan tilted disk sendromunun, ki-yazmal sendrom ve intrakraniyel yer kaplayan diğer patolojiler ile ayırıcı tanısı önem taşır. Bu oldukça sık görülen anomalinin klinik özelliklerini ve görsel uya-rılmış potansiyel değişikliklerini ortaya koymak üzere bir çalışma planlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Oftalmoskopik muayene ile tilted disk tanısı alan 20 hastanın 33 gözü çalışma kapsamına alındı. Tüm olgularda refraksiyon muayenesi yapıldı ve görme keskinliği tespit edildi. Persbiyop olgular yakın tashihi ve diğer olgular da refraksiyon tashihi ardından Gold-mann kinetik perimetrisi ile değerlendirildi. Her göz içine 1/4'e ve 1/4b hedef objeleri kullanılarak en az iki görme alanı ölçümü yapıldı. Görme alanları de-ğerlendirilirken kör noktanın vertikal yüksekliğinin 7.75° horizontal genişliğinin ise 5°'nin üzerinde olması kör noktada genişleme kriteri olarak alındı. Kullanılan hedef obje büyüklüğüne dört kadranda da periferik izopterlerde görme alanının daralması ise konsantrik daralma olarak yorumlandı.

Görme azalmasına yol açacak lens veya kornea opasitesi bulunan olgular ile görme azlığı yapabilecek fundus patolojileri bulunan olgular çalışma dışı tutuldu. Her hasta -klinik olarak elimizde bulunan tek renk görme testi olan -Ishihara testi ile değerlendirildi ve af-ferent pupiller defekt araştırıldı.

Her hastaya 15', 30' ve 1''lik karelerin (dama) desen değişimi hareketi şeklinde uyaran verilerek GUP ölçümleri yapıldı. Desen değişim frekansı 1 Hertz idi. Ekranın 1 metreden retina uzantısı 15° olarak ayarlandı. Kontrast oranı %80 idi. Ardından diffüz flaş uyarımla bu bölgeleri belirten görsel uyarılmış potansiyeller elde edildi. Flaş intensitesi 1 joule, luminisans 100 cd/m² idi. GUP ölçümleri yapılırken trasenin ortalaması alındı. Filtre sınırları 1-100 Hz olarak seçildi. Elektrod dirençleri 5 kOhm'un altındaydı. Görsel uyarılmış po-tansiyeller hastanın tanısı bilinmeden değerlendirildi ve yorumlandı. P 100 latensi, kendi laboratuvarımızın kont-rol olgularından elde ettiği 97.1±4.4 ms değeri dikkate alınarak ortalamadan 2 standart sapmanın ötesi de-ğerler yani 106 ms'nin üzerindeki latans değerleri pa-tolojik olarak kabul edildi. Benzer olarak iki göz arası latans farkı için kliniğimiz kontrol olgularından elde ettiği değer olan 2.4±2.3 ms fark dikkate alınarak ça-lışma grubunda iki göz arasındaki latans değerleri ara-sında 7 ms' den fazla farklılığın olması latans uzaması olarak değerlendirildi. Ardından tilted diskli olgularda görülen görme alanı bozuklukları ve bu olgularda GUP değişikliklerinin hangi oranda göldüğü araştırıldı. Klinik



Şekil 1. a) Bilateral tilted diskli bir olgunun fundus görünümü.

b) Aynı olgunun Goldmann perimetrisi ile yapılan görme alanı muayenesinde saptanan bitemporal kadransopsi ve kör noktada genişleme.

olarak tilted disk tanısı almış olgular, görme alanı ve görsel uyarılmış potansiyel değişikliklerinin görülme oranları açısından karşılaştırıldı.

Bulgular

Çalışma grubumuzdaki tilted diskli olguların en küçüğü 14, en büyüğü 72 yaşında olmak üzere, ortalama yaş 39'dur. Olgulardan sadece ikisi 60 yaşın üzerindedir ve olguların hiçbirinde görme azlığına yo-laçacak lens veya kornea opasitesi ile görmeyi et-kileyebilecek ilave fundus patolojisi mevcut değildi. Til-ted diskli 20 olgunun 13'ünde (%65) anomali bilateral-di.

Fundus görünümü itibarıyla olguların tümünde tilt yönüyle uyumlu optik disk komşuluğunda retinal hi-popigmentasyon mevcuttu ve tilt yönü olguların 17 (%51.5)'sinde inferonazale, olguların 16(%48.5)'sında ise inferiora doğru idi (Şekil 1 a).

Refraksiyon muayenesi sonrasında 33 gözün 29'unda (%87.8) miyopik astigmatizma tespit edildi. Bu 29 gözün 24'ünde astigmatizma 2 dpt'nin üze-rindedir. Bir gözde karışık astigmatizma, üç gözde de basit miyopi mevcuttu. Düzeltilmiş görme keskinlikleri 23 (%69.7) gözde tam, 5 (%15.2) gözde 0.7-0.9 dü-zeyinde, 3(%9.1) gözde 0.4-0.6 düzeyinde, 2 (%6.1) gözde 0.1-0.3 düzeyindedir.

Goldmann kinetik perimetrisi ile yapılan görme alanı muayenesi sonucu toplam 27 (%81.1) olguda görme alanı değişiklikleri saptandı. 6 (%18.2) gözde ise görme alanı defekti saptanmadı. En sık görülen

görme alanı defekti 11 (%33.3) gözde saptanan üst temporal kadranopsydi (Şekil 1b). Bunun dışında 8 (%24.2) olguda kör noktada genişleme, 5(%15.2) olguda konsantrik daralma, 4(%12.1) olguda üst altitudinal defekt, 4(12.1) olguda parasantral skotom, 3 (%9.1) olguda bitemporal hemianopsi, 2(%6.1) olguda da üst nazal kadranopsi saptandı.

GUP ölçümlerinde desen değişimleri uyarımla 26 (%78.8) olguda latens uzaması, 4(%12.1) olguda genlik azalması, 5(%15.2) olguda desen değişimli uyarımla konfigürasyonda yayvanlaşma izlendi. 7 (%21.2) olguda ise normal latens ve konfigürasyonda GUP ölçümleri kaydedildi. Diffüz flaş uyarımla tüm olgularda normal değerler elde edildi.

Refraksiyon, görme alanı ve GUP ölçüm sonuçları tablo 1 'de özetlendi.

Ishihara renk görme testiyle olguların hiçbirinde belirgin görme bozukluğu saptanmadı ve çalışma grubundaki hiçbir hastada afferent pupiller defekt izlenmedi.

Tartışma

Tilted disk optik sinir başının konjenital anomalisidir ve optik disk oftalmoskopik olarak sıklıkla inferior ve nazale doğru dönmüş olarak izlenir. Bunun yanında sıklıkla inferior veya inferonazal konus ve kolobomatöz görüm mevcuttur (1-6). Fundus muayenesinde bu durum tilt yönündeki retinal bölgede hipopigmentasyon olarak izlenir. Çalışma grubuna alınan hastaların seçiminde bu oftalmoskopik kriterlerin mevcudiyeti gözönüne alınmıştır.

Tilted diskli olgular klinikte sıklıkla refraksiyon problemleriyle karşımıza çıkar ve genelde miyopik astigmatizma söz konusudur. Grubumuzda da 33 olgu'nun 30'unda miyopik astigmatizma mevcuttu. Bu durum daha önceki çalışmalarda (2-6), posterior inferonazal stafiloma bağlanmıştır. Tilted diskli olgularda dejeneratif miyopinin aksine refraksiyon kusuru ilerleyici değildir (2).

Çalışma grubumuzdaki hastalarda elimizde renk görmeyi değerlendirecek başka bir test olmadığı için Ishihara testi ile değerlendirildi ve hastaların hiçbirinde renk görme bozukluğu saptanmadı. Önceki çalışmalarda (3,8) tilted diskli olgularda renk görme bozukluğu bildirilmemektedir. Yine önceki çalışmalarla (3,8) uyumlu olarak hastalarımızın hiçbirinde afferent pupiller defekt saptanmadı.

Tilted disk olgularında görme alanı normal olabileceği gibi çeşitli görme alanı bozuklukları da sap-

tanabilir. Genellikle kabul edilen görüş, değişikliklerinin sadece nöroretinal hipoplaziye bağlı değil aynı zamanda iç retina tabakası, optik sinir ve proksimal görme yollarında yer alan bozukluklara bağlı olarak geliştiği şeklindedir. Çalışmamızda en sık görülen görme alanı değişikliği üst temporal kadranopsi (%33.3) olmakla beraber fundus görünümü itibarıyla tipik inferonazal hipopigmen-tasyon gösteren tilted diskli 6 olgumuzda görme alanları Goldmann primetrisi ile normal olarak saptanmıştır. Hamada (3), olgularının yarısında görme alanı değişiklikleri ile fundus anomalisi arasında ilişki kurulamadığını belirtmiştir. Bizim olgularımızın ise %75.8'inde hipopigmente fundus değişikliklerinin lokalizasyonu arasında bir uyum mevcuttur. Bitemporal hemianopsi, kadranopsi şeklindeki görme alanı defektleri kiyazmal sendrom ve kafa içi yer kaplayan patolojilerle benzerlik gösterdiğinden gereksiz nöroradyolojik incelemelere yol açabilmektedir (3-5, 7, 9). tilted diskli olgularımızda temporal kadranopsi veya hemianopsi tarzındaki görme alanı defekti vertikal orta hatla sınırlı değildi. Kiyazmal sendromda ise temporal görme alanı defekti vertikal orta hatla sınırlıdır (7).

Intrakraniyal bası yapan lezyonlarla ayırıcı tanıda görsel uyarılmış potansiyellerin yardımcı olup olmayacağı tartışma konusudur (3-6, 7,9). Hamada ve ark (3) fokal 4.5° maküler uyarım ve soluk obje ile elde edilen GUP ile 7 olgunun 6'sında genliklerde azalma, üçünde latansta uzama saptamışlardır. VVljngaarde ve Von Linth (9) bitemporal hemianopsisi olan beş tilted diskli olgularda GUP değişikliklerini araştırmış, olguların dördünde latansta uzama saptarken belirgin görme alanı değişiklikleri olan bir olguda normal latans ve konfigürasyon elde etmiştir. Görme alanı bozuklukları GUP ölçümlerinde latans uzaması, genlik azalması veya konfigürasyon bozulması ile kendini gösterebilmektedir (10-12). Çalışma grubumuzda 26 gözde (%78.8) desen değişimli uyarımla GUP değişiklikleri saptandı ve bunların 22'sinde görme alanı bozuklukları izlendi. 7 gözde (%21.2) ise normal latens ve konfigürasyonda GUP ele edildi. Görme alanı defekti saptanmayan 4 gözde desen değişimli uyarımla latans uzaması saptanırken, görme alanı değişiklikleri saptanan 5 gözde de normal latans ve genlikte GUP ölçümleri saptandı. Bu bulgular ışığında tilted diskte desen değişimler uyarımla latans uzaması tarzında GUP değişiklikleri saptanmış ancak görme alanı değişiklikleri ile GUP değişiklikleri arasında doğrudan paralellik kurulamamıştır.

Kör noktada genişleme, parasantral skotomlar ve konsantrik daralma şeklindeki görme alanı değişiklikleri glokom olgularında da sıklıkla görülebilir. Bu nedenle tilted disk olgularının dikkatli bir fundus muayenesiyle

TILTED SENDROMUNDA GÖRSEL UYARILMIŞ POTANSİYEL DEĞİŞİKLİKLERİ VE KÜNİK ÖZELLİKLER

Tablo 1. Tilted diskli olgularda refraksiyoyi, görme alanı ve GUP bulguları.

(Kısaltmalar: GUP= görsel uyarılmış potansiyeller; N= Normal; PR= Desen değişimli uyarım; DF/Diffüz flaş uyarımı).

Hasta No Lezyon	Görme kısırlığı	Refraksiyon	G. Alanı Sağ	G. Alanı Sol	GUP Sağ	GUP Sol
1 Bilateral	10/10 5/10	-2.25 (-2.5 x 2.3) -7.25 (-5.5 x 17.3)	Normal	Kör noktada genişleme + konsantrik daralma + parasentral skotom	PR : latans uzaması + amplitüd düşüklüğü + konfigürasyonda W formasyonu DF : N	PR : latans uzaması + amplitüd düşüklüğü DF : N
2 Bilateral	10/10 10/10	-3 (-2.5 x 90) -1.5 (-2.5 x 90)	Temporal kuadrantopsi	Normal	PR : latans uzaması DF : N	PR : latans uzaması DF : N
3 Bilateral	10/10 10/10	-3.5 (-2.75 x 85) -1.25 (-2.5 x 90)	Temporal kuadrantopsi	Konsantrik daralma	PR : latans uzaması DF : N	PR : latans uzaması DF : N
4 Bilateral	10/10 10/10	-2.25 (-2 x 60) -1.25 (-2.75 x 30)	Konsantrik daralma	Üst temporal kuadrantopsi + konsantrik daralma + parasentral skotom	PR : latans uzaması + amplitüd düşüklüğü DF : N	PR : latans uzaması + amplitüd düşüklüğü DF : N
5 Sağ	10/10	-2.50 -0.75 x 153	Temporal hemianopsi		PR : latans uzama DF : N	DF : N
6 Bilateral	10/10 10/10	-2.75 (-2.25 x 55) -3.75 (-1.75 x 115)	Üst temporal kuadrantopsi	Üst temporal kuadrantopsi	PR : latans uzama DF : N	PR : latans uzama DF : N
7 Sol	10/10	-3.5 (-1.25 x 55)		Kör noktada genişleme		PR : N DF : N
8 Sağ	8/10	-2.25 (-5.75 x 30)	Kör noktada genişleme + üst nazal kuadrantopsi		PR : N DF : N	
9 Sağ	6/10	-3.75 (-2.0 x 178)	Üst nazal kuadrantopsi		PR : konfigürasyon düz + latans uzama DF : N	
10 Sol	6/10	-1.25 (-4.5 x 140)		Sol üst altitudinal defekt		PR : 60° da W formasyonu ve latans uzaması DF : N
11 Bilateral	10/10 10/10	-5.0 -2 (-2.3 x 165)	Kör noktada genişleme	Kör noktada genişleme	PR : N DF : N	PR : N DF : N
12 Bilateral	10/10 10/10	-3.25 -3.75	N	N	PR : latans uzama DF : N	PR : latans uzama DF : N
13 Sağ	10/10	-3.5 (-1.5 x 110)	Üst altitudinal defekt		PR : Konfigürasyon düz latans uzama DF : N	
14 Bilateral	10/10 10/10	+2 (-2.25 x 186) -0.50 x 180	Üst altitudinal defekt + kör noktada genişleme	Parasentral skotom	PR : Latans uzama DF : N	PR : Latans uzama DF : N
15 Sağ	2/10	-8.75 (-1.50 x 60)	Üst temporal kuadrantopsi		PR : Latans uzama DF : N	DF : N
16 Bilateral	8/10 10/10	-5.0 (-3.25 x 170) -3.5 (-2.3 x 180)	Kör noktada genişleme	Altitudinal defekt	PR : Latans uzaması DF : N	PR : Latans uzaması DF : N
17 Bilateral	7/10 1/10	-4 (-2.0 x 23) -1.5 (-2.5 x 155)	Üst temporal kuadrantopsi	Konsantrik daralma + parasentral skotom	PR : Konfigürasyon W + latans uzaması. DF : N	PR : latans uzaması DF : N
18 Bilateral	7/10 8/10	-2 (-3.5 x 170) -1.5 (-3.0 x 40)	Temporal hemianopsi + kör noktada genişleme	Temporal hemianopsi + kör noktada genişleme	PR : latans uzaması DF : N	PR : latans uzaması DF : N
19 Bilateral	10/10 10/10	-0.75 (-2.0 x 168) -2.25 (-3.3 x 125)	Üst temporal kuadrantopsi	Üst temporal kuadrantopsi	PR : latans uzaması DF : N	PR : latans uzama DF : N
20 Bilateral	10/10 10/10	-1.25 (-2.0 x 180) -1.5 (-2.25 x 20)	Üst temporal kuadrantopsi	Üst temporal kuadrantopsi	PR : N DF : N	PR : N DF : N

doğru tanısı, bu olguların glokom yanlış tanısıyla uzun yıllar gereksiz antiglokom tedavi almasını da önleyecektir. Dikkat edilecek bir başka husus glokom olgularında göme alanı değişikliklerinin ilerleyici olmasına karşın tilted diskte stabil olmasıdır.

Sonuç olarak tilted diskli olgularda spesifitesi düşük olmakla birlikte patem reversal uyarımla latans uzaması tarzında GUP değişikliklerinin olması tilted disk tanısını desteklemektedir. Kiyazmal sendrom ve intrakraniyal patolojilerle ayırıcı tanıda iyi bir fundus muayenesiyle tilted diskin tipik özelliklerinin doğru değerlendirilmesi ve bu konjenital anomaliye eşlik eden klinik özelliklerin iyi bilinmesinin gereksiz nöroradyolojik tetkik ve tedavileri önleyebileceğine inanıyoruz.

Kaynaklar

1. Rüse D. The nasal fundus ectasie. *Acta Ophthalmol* 1975; 126 (suppl): 5-168.
2. Apple DJ, Rabb MF, Walsh PM. Congenital anomalies of the optic disc. *Surv. Ophthalmol* 1982; 27-1: 5-41.
3. Hamada T, Tsukaa T, Hiose T. Clinical and electrophysiological features of tilted disc syndrome. *Jpn J Ophthalmol* 1987;31:265-273.
4. Dimitrakos SA, Safran AB. La dysversion papillaire. *Ophthalmologica* 1982; 184:30-39.
5. Behrens-Baumann W., Luitzen K. Fundus heteretopicus. *Klin Mbl. Augenheilk.* 1992 200: 278-283.
6. Chung YM. Studies on tilted disc syndrome. *Nippon Gakkai Zasshi* 1983; 87(6): 422-430.
7. Shiraki K, Mimura O, Shimo-Oku M. Tilted disc syndrome. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 1980; 84(7): 529-536.
8. Hittner HM, Borda RP, Justice J. X-linked recessive congenital stationary night blindness, myopi and tilted discs. *J Ped Ophthalmol Strabismus* 1981; 18: 16-91.
9. Wijnngaarde R, Van Linth GHM. Electrodiagnosis of the tilted disc syndrome. *Documenta Ophthalmologica* 1981; 50: 359-369.
10. Blumhardt LD, Baret G, Halliday AM. The asymetrial visual evoked potential of pattern reversal in one half field and its significance for the analysis of visual field defes. *Br J Ophthalmol* 1977; 61:454-461.
11. Brigell MG, Celesia CG, Salvi F, Clark-Bash R. Topographic mapping of electrophysiologic measures in patients with homonymous heminopia. *Neurology* 1990; 40:1566-1570.
12. Plant GT, Kermod AG, Turano G, Moseley IF et al. Symptomatic retrochiasmal lesions in multiple sclerosis. *Neurology* 1992; 42: 68-76.