

Tek Taraflı Peripapiller Miyelinli Sinir Lifleri, Miyopi ve Ambliyopi

UNILATERAL PERIPAPILLARY MYELINATED NERVE FIBERS, MYOPIA AND AMBLYOPIA

Özlem GÜRBÜZ*, Feyza ÖNDER**, İzzet CAN**, Gülcan KURAL***

* Uz.Dr., Ankara Numune Hastanesi Siteler Semt Polikliniği,

** Doç.Dr., Ankara Numune Hastanesi 1. Göz Kliniği,

*** Dr., Ankara Numune Hastanesi 1. Göz Kliniği, Klinik Şefi, ANKARA

Özet

Retina ve optik sinir başının miyelinli sinir lifleri; oftalmoskopik muayene ile tanının konulabildiği gelişimsel bir anomalidir. Beyaz ya da gri-beyaz yamalar halinde, tüysü kenarlı, sinir lifleri dağılımına uygun ve arkuat yerleşimli olarak izlenirler. Miyelinli sinir lifleri; izole bir bulgu olabileceği gibi, orta dereceli hipermetropi, emetropi, yüksek miyopi, şaşılık, nistagmus, kolobom, maküla hipoplazisi, tilted disk, Gorlin sendromu, relatif affarent pupilla defekti, keratokonus, polikori, nörofibromatozis ile birlikte görülebilir.

Literatürde, miyelinli retina sinir liflerinin unilateral miyopi, şaşılık ve ambliyopi ile birlikte görüldüğü bir klinik tablo tanımlanmıştır. Özellikle eşlik eden maküla patolojisinin saptanmadığı olgularda ambliyopi tedavisinin uygulanabileceği ancak prognozun değişkenlik gösterebileceği bildirilmiştir. Bu makalede, bu klinik tablonun saptandığı bir olgu sunularak, ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Miyelinli sinir lifleri, Miyopi, Şaşılık, Ambliyopi

T Klin Oftalmoloji 2000, 9:49-52

Summary

Myelinated nerve fibers of the retina and optic nerve head are ophthalmoscopically conspicuous developmental anomalies. These fibers appear as white or gray-white patches with frayed borders and arcuate shapes consistent with the distribution of the retinal nerve fibers. Myelinated nerve fibers may be an isolated finding or associated with numerous ocular abnormalities, including mild hypermetropia, emmetropia, severe myopia, strabismus, nystagmus, coloboma, macular hypoplasia, tilted disc, Gorlin's syndrome, relative afferent pupillary defect, keratoconus, polycoria, neurofibromatosis.

In literature, authors suggested the syndrome involving ipsilateral myelinated nerve fibers, myopia, strabismus and amblyopia. Especially patients with no macular involvement appear to be associated with a better response to amblyopia therapy but prognosis may be variable. In this study, we described the case involving these clinical findings and discussed it by comparing with the other ones in the literature.

Key Words: Myelinated nerve fibers, Myopia, Strabismus, Amblyopia

T Klin J Ophthalmol 2000, 9:49-52

Retina ve optik sinir başının miyelinli sinir lifleri, oftalmoskopik muayene ile tanının konulabildiği gelişimsel bir anomalidir. Karakteristik olarak; beyaz ya da gri-beyaz yamalar halinde, tüysü kenarlı, sinir lifleri dağılımına uygun olarak arkuat yerleşimli izlenirler. Miyelinli sinir liflerinin, göz kliniğine başvuran hastalardaki insidansı %3-6 olarak bildirilmiştir. Olguların %20'sinde bilateral olduğu ve erkeklerde daha sık görüldüğü bildirilmiştir (1,2).

Geliş Tarihi: 15.02.1999

Yazışma Adresi: Dr.Özlem GÜRBÜZ
Ziraat Mühendisleri Sitesi
4. Blok No: 33, 1. Cadde
06550, Yıldız-Çankaya, ANKARA

T Klin J Ophthalmol 2000, 9

Miyelinli sinir lifleri; izole bir bulgu olabileceği gibi, orta dereceli hipermetropi, emetropi, yüksek miyopi, şaşılık, nistagmus, kolobom, maküla hipoplazisi, tilted disk, Gorlin sendromu, rölatif affarent pupilla defekti, keratokonus, polikori, nörofibromatozis ile birlikte görülebilir.(3-7). Literatürde, miyelinli retinal sinir liflerinin unilateral miyopi, şaşılık ve ambliyopi ile birlikte oluşturduğu bir klinik tablo tanımlanmış (2,3,7-10) ve erken tanının, özellikle erken çocukluk çağındaki olgularda ambliyopi ve şaşılık tedavisi açısından önem taşıyabileceği bildirilmiştir (3,7).

Literatürde, bu klinik tablo ile ilgili en önemli tartışma konusu ambliyopinin patogenezi ile ilgilidir (3,7-9,11-12). Bu çalışmada, miyelinli sinir lifleri ile birlikte unilateral miyopi ve ambliyopisi olan bir olgu sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

49

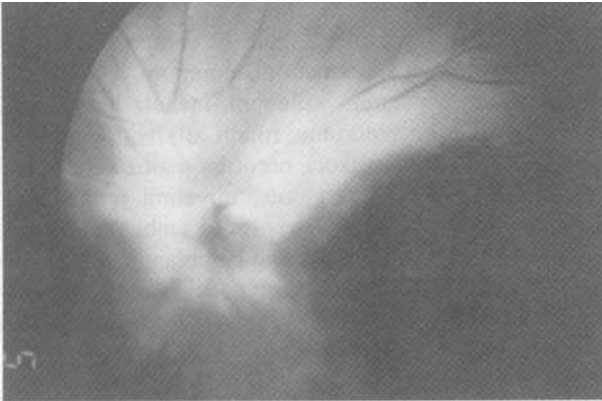
Olgu Sunumu

Sol gözünde az görme yakınması ile polikliniğimize başvuran 11 yaşındaki kız çocuğunun, öz ve soygeçmişinde bir özellik saptanmadı. Öyküden, sol gözündeki görme azalmasının ne zaman farkedildiği öğrenilemedi. Görme keskinliği sağ gözünde tam iken, sol gözünde 0.1 düzeyinde idi. Rölatif affarent pupilla defekti saptanmadı. Görme keskinliği $-2.00(-0.50 \times 90^\circ)$ diyoptri cam ile hastanın miyopisi düzeltildikten sonra 0.3 düzeyine çıkarıldı. Her iki gözün biyomikroskopik inceleme bulguları normal idi. İndirekt oftalmoskopik incelemede sağ fundus bulguları normal iken, sol fundusta optik diski 360° çevreleyen ve tamamen örten, üst arkadada daha yoğun olmak üzere alt arkadada da izlenen miyelinli retinal sinir lifleri saptandı (Şekil 1). Maküla normal olarak değerlendirildi. Goldman perimetresi ile yapılan görme alanı değerlendirmesinde sol gözde, miyelinli sinir lifleri dağılımına uygun olarak alt yarıda daha fazla olmak üzere üst yarıda da daralma saptandı (Şekil 2). Oküler motilite bulguları normal sınırlarda idi, troya veya forya saptanmadı.

Hastaya unilateral peripapiller miyelinli sinir lifleri, miyopi ve ambliyopi tanısı konuldu. Görme tashihi yapılarak klinik takibe alındı.

Tartışma

Normal prenatal gelişimde; optik trakt, kiazma ve optik sinir miyelinizasyonu santralden başlar, gebeliğin 5. ayında lateral genikülat cisimde, 6. veya 7. ayda kiazmada, 8. ayda optik sinirde izlenir ve doğumda veya birkaç hafta sonra lamina kribrozada son bulur (4). Gelişimsel bir anomali söz konusu olduğunda, miyelinizasyon lamina kribrozanın anterioruna uzanarak optik sinir başı ve retinada izlenebilir (2,13,14).



Şekil 1. Optik diski tamamen çevreleyen ve örten, üst arkadada daha yoğun olmak üzere alt arkadada da izlenen miyelinli retinal sinir lifleri.

Miyelinli sinir liflerinin patogenezi bilinmemektedir. Tansley, fare ve tavşan gibi lamina kribrozası iyi gelişmemiş hayvanlarda derin fizyolojik çukurluk ve retinal liflerde yoğun miyelinizasyon bulunurken, lamina kribrozası iyi gelişmiş olan hayvanlarda retinal miyelinizasyon bulunmadığını belirtmiştir (15). Lee ve Gonzalez; lamina kribrozadaki defektin miyelinli sinir liflerinin patofizyolojisinde etkili olabileceğini öne sürmüşlerdir. Yazarlar; skleranın korneoskleral limbusta şekillenip arkaya doğru uzanması nedeniyle lamina kribrozanın gelişiminin yaşamın ilk birkaç yılına kadar tamamlanmadığını, dolayısıyla lateral genikülat cisimden başlayarak öne doğru ilerleyen miyelinizasyonda özellikle, miyopik gözlerdeki aksiyel uzunluğun fazla olması nedeniyle bir dengesizlik oluşabileceğini bildirmişlerdir (16). Diğer bir görüş retina sinir lifleri miyelinizasyonuna ektopik oligodendrisitlerin yol açabileceği şeklindedir (2,3).

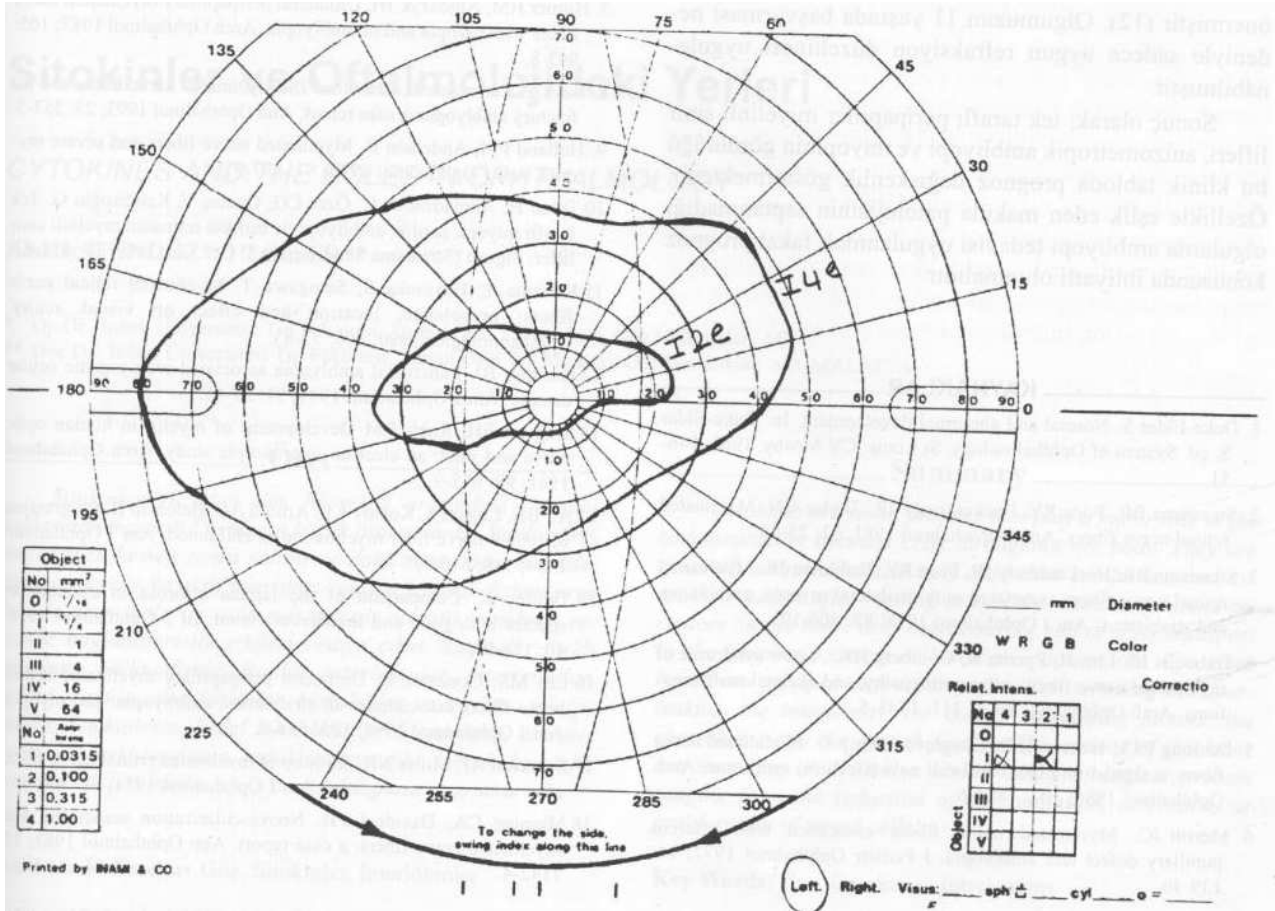
Miyelinli sinir lifleri; optik sinir başı ile devamlılık gösterip göstermemesine göre iki sınıfta incelenebilir. Optik sinir başı ile devamlılık gösteren miyelinli sinir lifleri genellikle optik sinir başını örterek sıklıkla alt temporal veya alt nazal kadranı etkileyecek şekilde uzanır. Optik sinir başı ile ilişkisi olmayan lezyonlarda istatistiksel bir fark saptanmamış olmasına rağmen daha çok alt temporal kadranda yerleşim gösterirler (2,11). Bizim olgumuzda, miyelinli sinir lifleri tüm optik disk çevresinde bulunuyordu ve üst arkadada daha yoğundu.

Straatsma miyelinli sinir lifleri olan gözlerde yaptığı elektron mikroskopik incelemede; duyu retina, optik sinir başı, pigment epitel ve koroidin normal olduğunu ancak mikrokistoid dejenerasyonun ve konsantrik lipoprotein lamellerinden oluşan miyelin tabakasının bulunabileceğini bildirmiştir (2).

Miyelinli sinir lifleri ile birlikte genellikle görme keskinliği azalmaz. Relatif skotomdan, absölu bir defekte kadar değişebilen ve miyelinli sinir lifi dağılımına uygun olarak izlenen görme alanı defektlerinin beklenenden daha küçük bir alanda saptanması, ışığın klinik görünümüne göre beklenenden daha fazla miktarda fotoreseptörlere ulaşabildiğini düşündürür (2,3). Bizim olgumuzda miyelinli sinir lifleri dağılımına uygun olarak alt kadranda daha fazla olmak üzere üst kadranda da daralma saptandı.

Miyelinli sinir lifleri genellikle stabil olmasına rağmen akut iskemik optik nöropatiyi takiben miyelinli sinir liflerinde atrofi gelişebileceği bildirilmiştir (17). Nadiren miyelinli sinir liflerinin bulunduğu alanda neovaskülarizasyon ve hemoraji gelişerek görme keskinliğinde azalma oluşabilir (18).

Miyelinli sinir lifleri, miyopi ve ambliyopi arasındaki ilişki karmaşıktır ve herbir kombinasyonun görsel



Şekil 2. Tek taraflı miyelinli sinir lifleri, miyopi ve ambliyopi.

prognosu deęiřkendir. Basit unilateral miyopi ve ambliyopi; ambliyopinin nadir bir formudur ve sıklıkla ambliyopi tedavisine iyi cevap verir. İzole miyelinli sinir lifleri ise sıklıkla tesadüfi olarak saptanan bir bulgudur ve iyi görme keskinlięi ile birlikte bulunur. Unilateral peripapiller miyelinli sinir lifleri, miyopi ve/veya ambliyopinin birliktelięi daha nadir görülür. Bu olgularda görme keskinlięi genellikle 1/10 veya daha düşük bir seviyededir ve ambliyopi tedavisine iyi yanıt vermez. Bu durum; basit unilateral miyopi ve ambliyopi veya izole miyelinli sinir lifleri klinik tablolarından farklıdır (7).

Unilateral peripapiller miyelinli sinir lifleri, miyopi ve/veya ambliyopi birliktelięindeki ambliyopinin patogenezini hakkında farklı görüşler öne sürülmüřtür (3,7-10,12). Bu olguların bir kısmında ambliyopi tedavisi ile klinik gelişme sağlanabilmesine karşın gelişme sağlanamayan bir alt grup mevcuttur. Bu olgularda maküler pucker, maküla pigment dispersiyonu ve anormal maküla refleksi gibi eşlik eden maküla patolojileri bulunabilir (7,16). Normal maküla görünümünün ambliyopi

tedavisine olumlu cevap alınma olasılıęını artırdığı bildirilmiştir (7). Holland ve Kodama; maküla tutulumu olmayan ve ambliyopi tedavisine yanıt alamadıkları hastalarda, anizometriyi ekarte ettiklerini bildirmişler ve bu durumu miyelinizasyonun nöral elementlerde oluşturabileceęi organizasyon bozukluęu ile açıklamışlardır (9,11). Straatsma ise olgularında ambliyopi tedavisine yanıt alamayışını organik bir komponentin varlığına bağlamış ve unilateral miyopinin, görmenin geliştięi erken dönemde oluşan unilateral görsel deprivasyon nedeniyle ortaya çıkabileceęini öne sürmüřtür (3). Lee ve Gonzalez'in 4 olguluk bir seride bildirdikleri sonuçlar da; bu olguların tedaviye dirençli oldukları şeklindedir. Yazarlar; kötü prognoza rağmen peripapiller miyelinli sinir lifleri bulunan olgularda genellikle eşlik eden aksiyel miyopinin siklopleji yapılarak tam tashihi-ni önermişlerdir (16). Kushner; miyelinli sinir liflerinin organik bir oküler hastalık olduğunu kabul etmiş ve fonksiyonel ambliyopinin eşlik edebileceęi düşüncesi ile uygun yařtaki olgularda ambliyopi tedavisi yapılmasını

önermiştir (12). Olgumuzun 11 yaşında başvurması nedeniyle sadece uygun refraksiyon düzeltilmesi uygulanabilmiştir.

Sonuç olarak; tek taraflı peripapiller miyelinli sinir lifleri, anizometropik ambliyopi ve miyopinin görüldüğü bu klinik tabloda prognoz değişkenlik göstermektedir. Özellikle eşlik eden maküla patolojisinin saptanmadığı olgularda ambliyopi tedavisi uygulanmalı fakat prognoz konusunda ihtiyatlı olunmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Duke-Elder S. Normal and abnormal development. In: Duke-Elder S, ed. System of Ophthalmology. St Louis: CV Mosby, 1963: 646-51.
2. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. Am J Ophthalmol 1981; 91: 25-38.
3. Straatsma BR, Heckenlively JR, Foos RY, Shahinian JK. Myelinated retinal nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia, and strabismus. Am J Ophthalmol 1978; 88: 506-10.
4. Traboulsi EI, Lim JI, Pyeritz R, Goldberg HK. A new syndrome of myelinated nerve fibers, vitreoretinopathy, and skeletal malformations. Arch Ophthalmol 1993; 111: 1543-5.
5. De Jong PTV, Bistervels B, Cosgrove J, Grip G. Medullated nerve fibers: a sign of multiple basal cell nevi (Gorlin's) syndrome. Arch Ophthalmol 1985; 103: 1833-6.
6. Merritt JC. Myelinated nerve fibers associated with afferent pupillary defect and amblyopia. J Pediatr Ophthalmol 1977; 14: 139-40.
7. Hittner HM, Antoszyk JH. Unilateral peripapillary myelinated nerve fibers with myopia and/or amblyopia. Arch Ophthalmol 1987; 105: 943-8.
8. Buys Y, Enzenauer R, Crawford JS. Myelinated nerve fibers and refractory amblyopia: a case report. Ann Ophthalmol 1993; 25: 353-5.
9. Holland PM, Anderson B. Myelinated nerve fibers and severe myopia. Am J Ophthalmol 1976; 81: 597-9.
10. Tolun H, Ahmadzadeh C, Özer CG, Özateş V, Kendiroğlu G. Tek taraflı miyopi, şaşılık, ambliyopi ile birlikte retinanın miyelinli sinir lifleri olgusu (Straatsma Sendromu?) T. Oft. Gaz 1989; 19: 478-82.
11. Kodama T, Hayasaka S, Setogawa T. Myelinated retinal nerve fibers: prevalence, location and effect on visual acuity. Ophthalmologica 1990; 200: 77-83.
12. Kushner BJ. Functional amblyopia associated with organic ocular disease. Am J Ophthalmol 1981; 91: 39-45.
13. Magonn EH, Robb RM. Development of myelin in human optic nerve and tract: an electron microscopic study. Arch Ophthalmol 1981; 99: 655-9.
14. Ali BH, Logani S, Kozlov KL, Arnold AC, Bateman B. Progression of retinal nerve fiber myelination in childhood. Am J Ophthalmol 1994; 118: 515-7.
15. Tansley K. Comparison of the lamina cribrosa in mammalian species with good and indifferent vision. Br J Ophthalmol 1956; 40: 178-91.
16. Lee MS, Gonzalez C. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia, and myopia. Am J Ophthalmol 1998; 125: 554-6.
17. Schachat AP, Miller NR. Atrophy of myelinated retinal nerve fibers after acute optic neuropathy. Am J Ophthalmol 1981; 92: 854-6.
18. Minning CA, Davidorf FH. Neovascularization associated with myelinated nerve fibers: a case report. Ann Ophthalmol 1983; 15: 1142-4.