

Doğumsal Optik Sinir Hastalıkları

CONGENITAL OPTIC DISC ANOMALIES

Nurgül YILMAZ*, Leyla Suna ATMACA**

* Arş.Gör.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD,

** Prof.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, ANKARA

Özet

Doğumsal optik sinir hastalıkları, nisbeten sık görülmesi, yanlışlıkla papilla ödemi ile karışması, bir kısmının görme alanı kusuru oluşturması, bazılarının merkezi sinir sistemi hastalıklarına, kazanılmış ve edinsel göz bozukluklarına eşlik etmesi nedeniyle önemlidir. İki taraflı olgular çocukluk döneminde zayıf görme ve şaşılık ile kendini gösterir, tek taraflı olgular ise okul öncesi dönemde duyuşal ezotropya ile ortaya çıkar. Görme prognozu doğumsal optik disk anomalisinin tipine bağlı olduğu için bu hastalıkların iyi tanınması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Optik sinir, Doğumsal hastalıklar

T Klin Oftalmoloji 2003, 12:53-60

Summary

Congenital optic nerve anomalies are important, because they are relatively common, some may be mistaken for papilloedema, some may give rise to visual field defects, some are associated with malformations of the central nervous system diseases, congenital and acquired ocular abnormalities. Bilateral optic disc anomalies present in infancy with poor vision and nystagmus, whereas unilateral optic disc anomalies present during the preschool years with sensory esotropia. These anomalies must be known well, because visual prognosis depends on the type of congenital optic disc anomaly.

Key Words: Optic nerve, Congenital anomalies

T Klin J Ophthalmol 2003, 12:53-60

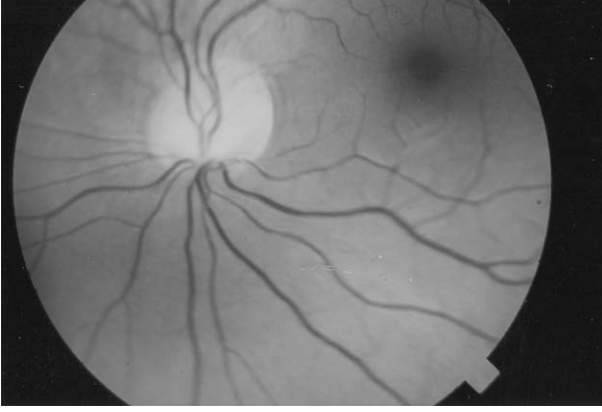
Eğik Disk (Tilted Disk)

Eğik disk, bölgesel optik sinir hipoplazisidir. Toplumun %1-2' sinde, kadın ve erkekte eşit oranda görülür. Kalıtsal değildir ve % 80 iki taraflıdır (1).

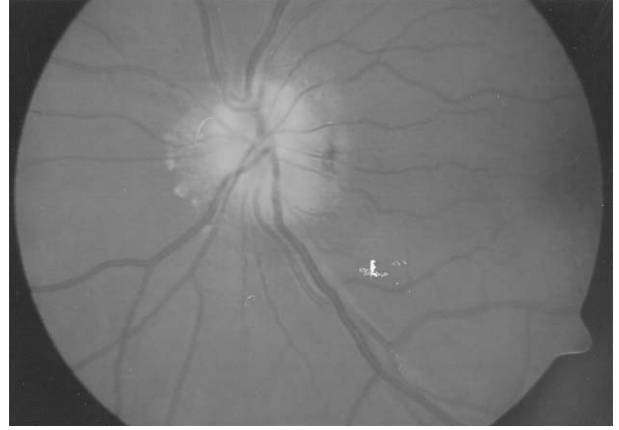
Hamileliğin 6. haftasında, fetal yarığın tam olmayan kapanması sonucu oluşur. Disk ve çevresindeki retinada, retina pigment epitelinde ve koroidde kolobom vardır. Sık görülen bulgular arasında; diskin eğik yerleşmesi (üst temporal optik disk kabarık, alt nazal disk arkada yerleşmiş), damarların eğik yerleşmesi (situs inversus), retina damarlarının anormal dallanması, retina- RPE-koroid hipoplazisi, diskin alt ve alt nazal kısmının konüsü ve stafilomu (Fuch's kolobomu) yer alır (Resim 1). Daha az görülen bulgular myelinize sinir lifi, lacquer çatlaklar, retina ven kök tıkanıklığı, papilla çevresi ve makulada retina altı kanamadır, düzenli aralıklarla oftalmoskopi muayenesi yapılmalıdır (2-5).

Sella ve endokrin bozukluklar eğik diske eşlik edebilir. Büyüme hormonu, tiroid uyarıcı hormon, vazopresin eksikliği, diabetes mellitus, septum pellucidum agenezi gibi orta beyin patolojileri görülebilir. Ayırıcı tanıda glokom, papilla ödemi, dejeneratif miyopi ve kiazmaya bası yapan hastalıklar önemlidir (6).

Miyopi ve orta derecede oblik astigmatizma sık görülür. Eğik disk ile bağlantılı görme alanı bozuklukları; dikey orta hatta uymayan üst temporal baskılanma, arkuat skotom, kör nokta genişlemesi ve görme alanının nazal daralmasıdır. Elektro okülo grafi ve elektro retino grafi hipoplazili alanda bölgesel hastalık gösterir, görsel uyarılmış potansiyel hemen tüm olgularda uzamış latans gösterir ve eğik diskteki en sık elektro fonksiyonel bozukluk budur. Fundus hipoplazisi olan bölgelerde daha fazla olmak üzere, papilla çevresi ve ekstra foveal koroid neovaskülarizasyonu görü-



Resim 1. Eğik disk.



Resim 2. Optik sinir drusenleri.

lebilir. Koroid neovaskülarizasyonu gelişse bile hastalığın seyri oldukça iyidir (7,8).

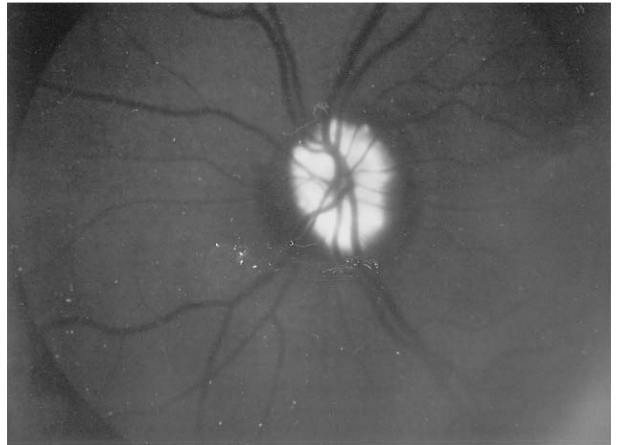
Optik Disk Drusenleri

Optik sinir başında hyaline benzer kalsifiye birikim vardır. Görülme sıklığı %0.3 olup, % 73 iki taraflıdır, düzensiz dominant kalıtım gösterir ve beyaz ırkı tercih eder (9).

Disk üzerindeki patolojik damardan protein sızması, retina pigment epitel göçü, nöroglial hücrelerde hyalin dejenerasyonu, aksonların dejeneratif ürünlerinin optik diskte toplanması patogeneze sorumlu tutulmuştur (10,11). Patogeneze sorumlu diğer mekanizma ise aksoplazma taşınımı ve aksonal kalsiyum metabolizmasındaki bozukluktur. Bu olay elektron mikroskopu ile de desteklenmiştir; lamina koroidaliste, tek tek veya kümeler halinde kalsifiye aksonal mitokondri tesbit edilmiştir. Bu kalsifiye mitokondriler drusenin ana kaynağıdır (10).

Retinitis pigmentosa ve angiooid streak optik disk drusenine eşlik eden hastalıklardır (12). Fundus muayenesi veya orbita bilgisayarlı tomografisi sonrası tesadüfen tanı alması nadir değildir. Optik disk drusenlerinin tanısında bilgisayarlı tomografi, optik koherans tomografi, tarayıcı laser tomografi, tarayıcı laser micropometri, laser biomikroskop ve tarayıcı laser polarimetri kullanılabilir (13-15).

Disk dokusu düzlemi altında yer aldıkları için oftalmoskopik olarak erken çocukluk döneminde drusenleri tesbit etmek güçtür, papilla ödemi ile karışabilir. Optik disk drusenleri, fizyolojik çukurluğun yokluğu, diskin pembe veya sarı renkte ve düzensiz sınırlı olması, kan damarlarının diskten çıkarılmaması gibi özellikleri ile erken dönem papilla ödeminde ayırt edilebilmektedir (Resim 2). Erken adolesan döneminde drusen, disk düzleminde izlenebilir. Floresein anjiografide papilla ödeminin aksine, optik sinir başından erken dönemde floresein sızıntısı görülmez ve geç bölgesel hiperfloresans görülür. Ayrıca red-free ışıpta otofloresans özelliği vardır (Resim 3) (16,11).



Resim 3. Optik sinir drusenine bağlı otofloresans.

Optik disk drusenli olguların %64-87'sinde görme alanının konsantrik daralması, kör noktanın genişlemesi (%60) ve nazal kama şeklinde olan sinir lifi demeti kusurları izlenebilir. Nadir olarak optik disk üzerinde yüzeysel, kıymık kanama, vitreus kanaması ve retina altı kanama görülür. Bir olguda, postmortem optik atrofi tesbit edilmiştir (11).

Optik disk drusenine sekonder gelişen papilla çevresi koroid neovasküler membranı için potansiyel hemorajik komplikasyonlara rağmen Harris ve arkadaşları ışık koagülasyonu önermemektedir. Işık koagülasyonu kronik seröz ve kanamalı makula dekolmanı için ve genişleyen membranlar için önerilmektedir. Hiçbir girişim yapılmadan koroid neovaskülarizasyonlarının çoğu kendinden sessiz hale geçmekte, kanamalı makula dekolmanı sonrası 3.-4. ayda görme keskinliği eski haline dönmektedir (17).

Optik Sinir Piti

Optik sinirde krater-benzeri delik veya delikler vardır. Görülme sıklığı 1/11000'dir. Olguların %85'i tek taraflıdır. Belirli bir kalıtım şekli bulunmamıştır ve sistemik hastalıklarla beraberlik göstermez (18)

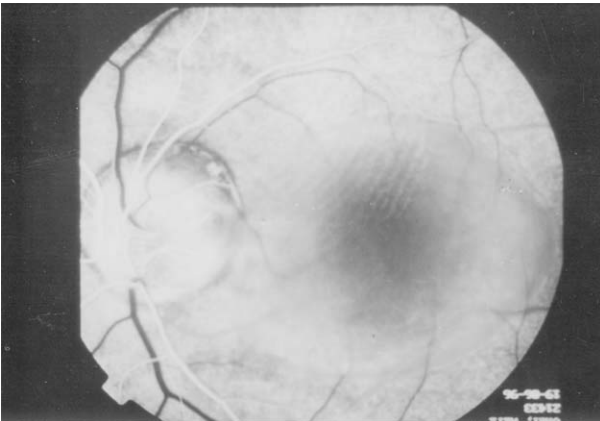
İlkel epitel papillasının kusurlu oluşumuna bağlı oluşabileceği bildirilmektedir, nadir olgularda fetal yarığın üst ucunun kapanma hatasına bağlı olarak da oluşabilmektedir (18). Genellikle bir

diskte bir delik vardır, iki veya üç delik nadirdir (19).

Pitlerin ½' sinden fazlası papillanın temporal kadranındadır, pit komşuluğunda pigment epitel değişiklikleri bulunur (9,10). Çoğu gri renkte olup, yarık, üçgen, poligon veya dörtgen şeklinde olabilirler (18,20).

Tek taraflı olguların %80' inde, optik sinir başı pitin olduğu tarafta daha geniştir. Etkilenmiş gözlerin %60'ında silio-retinal arter vardır (18,19). Olguların %80'nde arkuat skotom gibi görme alanı bozuklukları görülebilir (19). Olguların %52' inde seröz retina dekolmanı tesbit edilmiştir. Ani görme keskinliği azalmasının en büyük nedeni retina altı sıvı oluşumudur (18). Makula dekolmanı ise olguların %30-40'ında görülmektedir. Retinada şizis benzeri ayrılmadan sonra makulada kistik dejenerasyon ve arkasından lameller ve tam kat makula deliği oluşabilmektedir. Kist ve lameller makula deliği geride kırışmış bir makula bırakarak iyileşir. Kist oluşumu erken dönemlerde de görülebilir (21).

Floresin anjiyografide erken dönemde hipofloresans, geç dönemde olguların %50' sinde hiperfloresans görülmektedir (Resim 4a-b) (19). Makula dekolmanı sonrasında pigment toplanması için makula dekolmanı en az 6 yıldır devam ediyor olmalıdır. Makula kabarıklığı ve pigment epitel pencere defekti çok geniştir (22). Seyri iyi değildir. Diskin temporal sınırına ışık koagülasyonu uygulanması veya buğün tercih edildiği gibi



Resim 4a. Floresin anjiyografi erken evrede optik pitte hipofloresans ve makuladaki seröz dekolmanın görünümü.



Resim 4b. Floresin anjiyografi geç evrede optik pitte hiperfloresans.

lanması veya bugün tercih edildiği gibi vitrektomi ve gaz tamponad uygulaması ile tedavi edilir (23).

Optik Disk Kolobomu

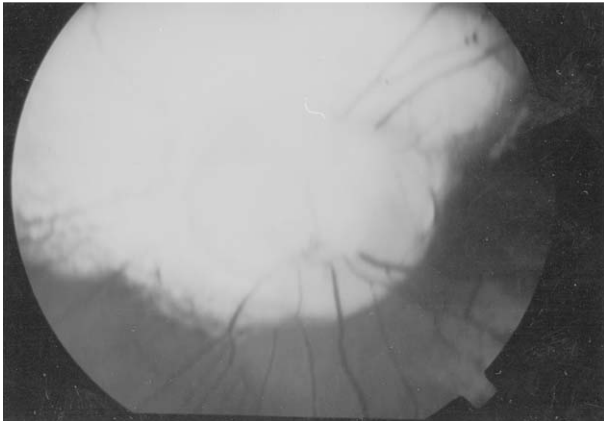
Kolobom gözde doğumsal veya sonradan oluşan yarıktır (19). Sporadiktir, fakat baskın, çekinik ve X'e bağlı çekinik kalıtım da gösterebilir. Çoğunlukla tek taraflıdır (24).

5.-7. haftada, proksimal fetal yarığın kapanma kusuruna bağlı oluşur (25). Optik sinir alt kısmında, çok geniş bir çanaklaşma vardır ve normal disk dokusu küçük bir üst parçayla sınırlıdır, bazen optik sinirde genişleyebilir (Resim 5) (19).

Görme keskinliği optik disk görüntüsünden bağımsız olarak azalır. Görme alanı üst yarısında kusurlar vardır. Diskin görüntüsü ve birlikte bulunan görme alanı kusurları yanlışlıkla normal tansiyonlu glokom ile karışmasına neden olur. Özellikle hafif optik disk kolobomu, derin fizyolojik çukurluk ile karıştırılabilir (19,25). Birlikte bulunan göz bulguları arasında; arka embriyotokson, non-regmatojen retina dekolmanı, şaşılık, nistagmus ve arka lentikonos sayılabilir. Ayrıca nörolojik bozukluklara da eşlik edebilir (19).

Morning Glory Sendromu

Optik diskin çok nadir görülen displastik kolobomudur. Genellikle tek taraflıdır. Sporadik olması, iris ve retina kolobomlarıyla beraberlik göstermemesi ve sistemik bağlantısının olmaması



Resim 5. Optik sinir kolobomu.

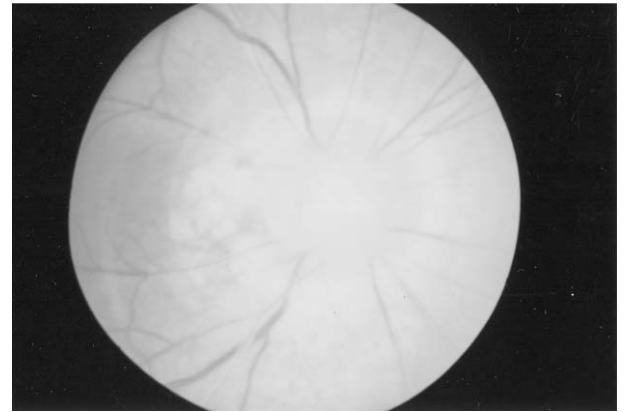
nedeniyle gerçekte optik disk kolobomundan ayrı bir bozukluktur (23).

Fetal yarığın anormal kapanması veya distal optik sapın ilkel optik kesecik ile olan bağlantı yerinin anormal gelişimi sonucu oluşmaktadır (23). Merkezinde beyaz glial doku bulunduran genişlemiş ve çanaklaşmış optik sinir başı görülür. Çanaklaşmanın kenarından, ışınal çıkan damarlar izlenir. Kolobom zeminden kabarık korioretina pigment bozukluğu halkasıyla çevrelenmiştir (Resim 6). Görme keskinliği tam-persepsiyon yok düzeyine kadar geniş bir yelpaze çizer (23). Hastalar tek gözde şaşılık ve az görme şikayeti ile başvururlar (25). Göz ve sistemik bozukluklar eşlik edebilir (24,26).

Optik Sinir Hipoplazisi

Optik sinir lifleri ve ganglion hücrelerinde hipoplazi vardır. Optik disk normalden küçük olup, retina destek dokusu ve retina kan damarları normaldir (27).

Retina ganglion hücrelerinin fazla gelişimi sonrası apoptoziste, dolayısıyla optik sinir içindeki aksonal dejenerasyonda artma sonucu oluşmaktadır (28). Annenin alkol ve diüretikler, kinin, insülin gibi değişik ilaçlar kullanması, diabet olması, hamilelikte sitomegalovirüs enfeksiyonu geçirmesi, genç anne yaşı, hamilelik döneminin uzun sürmesi, ilk çocuğa hamile olunması ve sigara kullanılması optik sinir hipoplazisine neden olabilir (27).



Resim 6. Morning Glory Sendromu.

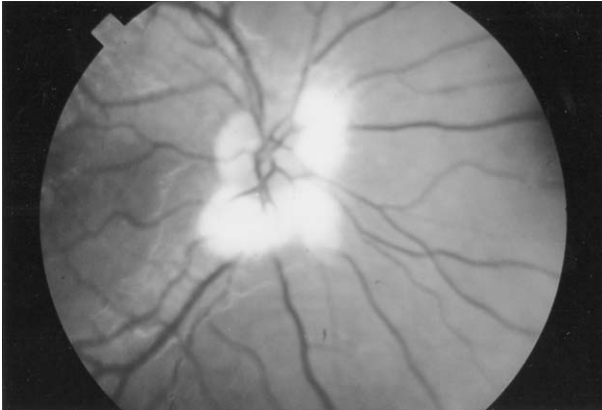
Normal retina damarlarının eşlik ettiği küçük ve keskin sınırlı disk, çevresinde çift halka işareti vardır, foveal refle kaybolmuştur. Elektro retino grafi ve elektro okulo grafi normaldir, görsel uyandırılmış potansiyelde ise amplitüdü azalmıştır. Ultrasonografide, B-modda optik diskin çapı 4mm'den daha küçüktür ve X-ray'de etkilenen tarafta daha küçük optik foramen görülebilir (25,27).

Eşlik eden göz, nörolojik ve endokrin bozukluklar vardır (19,25). Kısa boy, nistagmus ve optik disk hipoplazisi üçlüsü septo optik displaziyi oluşturur. De Morsier's sendromu olarakta bilinen bu durum septum pellucidum yokluğu, korpus kallosum agenezi ve üçüncü ventrikül displazisi gibi orta hat gelişim bozuklukları ile beraberdir. Görme keskinliği papillomakuler sinir lifi demetinin hipoplazisine bağlıdır. Yüksek hipermetropi, optik atrofi ve psödohipoplazi ayırıcı tanıda önemlidir (29).

Optik Sinir Aplazisi

Optik sinir aplazisinde optik sinir, ganglion hücreleri ve retina kan damarları tamamen yok olmuştur. Nadirdir ve genellikle tek taraflıdır. Kalıtsal değildir ve ırk, cinsiyet aile yatkınlığı yoktur. Sistemik bozukluk eşlik etmez (30).

Embriyonik gelişim optik sinir hipoplazisi ile aynıdır, fakat burada akson dejenerasyonu sonucu tüm retina ganglion hücreleri yok olmaktadır (27). Gözde genellikle ışık hissi olmayıp, mik-



Resim 7. Myelinize sinir lifi.

rooftalmiktir. Arka segment neovaskülarizasyonu bulunabilir (31).

Myelinize Sinir Lifi

Retina sinir lifini çevreleyen lipoprotein katmanı ve çevresinde oligodendrositler vardır. Duyu retinanın diğer elemanları normaldir. Oftalmik hastaların %0.57-0.98'ini oluştururlar. %80 tek taraflı olup, erkeklerde daha sık görülür (32).

Oligodendrositlerin ektopik olarak retinaya yerleşmiştir (33). Myelinize sinir lifleri normal liflerin şeklini takip eder ve düzensiz tüy gibi uzanırlar, retina kan damarlarını kapatabilirler veya kapatmazlar (Resim 7). Diskte başlayıp, çevreye doğru uzanan myelinizasyon, çevrede bulunan, bağımsız myelinizasyon adaları ve papilla çevresi myelinizasyon şeklinde görülebilirler (Resim 8). En sık optik sinirin alt temporal ve alt nazali, retinanın alt temporal kadranı tutulur.

Genellikle myelinizasyon sabit kalmasına rağmen, iskemi sonrası optik atrofi, multipl skleroz, demyelinizan hastalıklar, Behçet hastalığında tekrarlayan papillit ve vitritis sonrası, retina arter tıkanıklığı, hipofiz tümörleri, çinko, bakır, mangan, vitamin A, B12 ve E eksikliği olduğunda kaybolabilir (34-36). Floresein anjiyografi genellikle normal olup, nadiren telenjektazi gibi retina damar bozuklukları görülebilir (37). Myelinize sinir lifleri miyopi, anizometropik ambliyopi, şaşılık, nistagmus, makula aplazi ve kolobom gibi komplikasyonlarla beraber bulunabilirler (32).



Resim 8. Papilla çevresi myelinize sinir lifi.

Görme kaybı makula tutulumu veya tek taraflı yüksek miyopisi olan olgularda anizotropik ambliyopiden kaynaklanır. Görme alanı bozukluğu oftalmoskopik görüntü ile uyumsuz olarak daha az belirgindir (33).

Bergmeister Papillası

Hyaloid arterin doğumdan önce kaybolmaması sonucu oluşur. Arter ince bir hat şeklinde optik diskten lense uzanabilir ve arka lens kapsülüne genellikle alt nazalden (Mittendorf noktası) dokunur. Arter sağlam olabilir ve lense dokunduğu yerde kan içerebilir. Floresein anjiografide hyaloid arterin önden optik diske doğru yavaş ve gecikmiş doluşu izlenebilir (38).

Oftalmoskopik olarak optik disk üzerinde toplanmış beyaz glial doku, epipapiller membran ve fizyolojik çukurluğun kaybolması izlenebilir. Prematüre retinopatisi ve persistan hiperplastik primer vitreus Bergmeister papillası ile beraber görülebilen diğer göz bozukluklarıdır (18,39).

Aicardi Sendromu

İnfantil spazm, korpus kollosum yokluğu ve korioretina açıklığı vardır. Kadınların hastalığı olup, erkeklerde anne karnında ölümcüldür. Ailesel değildir ve X'e bağlı baskın kalıtım görülür. Olgular, ilk on yıl içinde solunum yolu enfeksiyonundan kaybedilir (24,40).

Her iki gözde, optik disk çevresinde toplanmış, kenarları zımba deliği gibi iyi sınırlı, az sayıda pigmentle çevrili, çok sayıda pigmentsiz korioretina açıklığı vardır. Disk yakınında gri pigmentasyon gösteren, zeminden yüksek glial doku izlenebilir (7,24). Şaşılık, persistan pupiller membran, mikrofthalmus gibi göz bulguları, korpus kallosum yokluğu, koroid pleksus papilloması gibi nörolojik bozukluklar, doğumsal omurga ve kaburga bozuklukları eşlik edebilir. Tanıda elektro ensefalo grafi, bilgisayarlı tomografi, göğüs ve omurga grafileri yardımcıdır (23,24,40).

Megalopapilla

Toplumun ortalama değerinden 3 standard sapma daha geniş (% 0.26) optik disk, geniş cup /

disk oranı ve normal göz içi basıncını tanımlayan genel bir terimdir (41).

Megalopapillanın sayısal değerini belirlerken ırk ve etnik grup önemlidir. Ayırıcı tanıda, normotensif glokom, optik disk kolobomu ve Morning Glory sendromu önemlidir. Orta hat yüz kusurları, bazal ansefalosel gibi beyin kusurları ve optik sinir gliomu eşlik eden diğer bozukluklardır (7,39,41). Görme keskinliği normal veya hafif azalmış olup, görme alanında hafif genişlemiş kör nokta izlenebilir (42).

Peripapiller Stafilom

Optik sinir çevresinde -8 diyoptriden -20 diyoptriye kadar değişebilen stafiloma benzer çukurlaşma vardır ve stafilom tabanında normal optik disk izlenebilir. Optik sinir çevresinde koroid ve retina pigment epitel atrofisi olabilir. Nadir görülür ve kalıtsal değildir. Peripapiller stafilom genellikle tek taraflı olup görme keskinliği azalmıştır, nadiren iki taraflı olup, görme keskinliği normaldir (43).

Hamileliğin 5. ayında nöral crest hücrelerinden arka skleranın gelişim kusuru sonucu oluşur. Olgular emetrop olup, derin stafilom varlığında miyop olabilirler. Nörolojik bozukluklar eşlik edebilir. Ayırıcı tanıda Morning Glory Sendromu, optik disk kolobomu ve dejeneratif miyopi önemlidir (18,43).

Doğumsal Optik Disk Pigmentasyonu

Optik disk üzerinde retina damarlarını çevreleyen mezodermal dokudan veya nöroglial hücrelerin pigment epitele dönüşmesinden oluşur. Lamina kribroza içindeki veya önündeki melanin diske gri görüntü verir. Çok nadir görülür ve kromozom 17'nin kısa kolunda delesyon vardır. Görme keskinliği genellikle iyidir. Görme keskinliği düşük olan olgularda, optik sinir hipoplazisi gibi görmeyi düşüren başka optik disk bozuklukları olabilir (42,44).

Ayırıcı tanıda, retina cerrahisi, optik sinirin retrobulbar amputasyonu sonrası oluşan gerçek edinsel gri disk ve gecikmiş myelinizasyona bağlı optik disk pigmentasyonunu taklit eden nedenler önemlidir (44).

KAYNAKLAR

1. Apple DJ, Rabb MF, Walsh PM. Congenital anomalies of the optic disc. *Surv Ophthalmol* 1982; 27:3-41.
2. Cockburn DM. Tilted disc and medullated nerve fibres. *Am J Optom Physiol Opt* 1982; 59:760-1.
3. Giuffre G. Chorioretinal degenerative changes in the tilted disc syndrome. *Int Ophthalmol* 1991; 15:1-7.
4. Bottoni FG, Eggink CA, Cruysberg JR, Verbeek AM. Dominant inherited tilted disc syndrome and lacquer cracks. *Eye* 1990; 4:504-9.
5. Khairallah M, Chatti T, Messaoud R, Ladjimi A, Chachia N. Peripapillary subretinal neovascularization associated with tilted disc syndrome. *Retina* 1996; 16:449-51.
6. Toussaint P, Turut P, Milazzo S, Le Bihan S, Bego B. Aspects of the tilted disc syndrome. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1989; 89:267-8, 71-2.
7. Sowkka J, Aoun P. Tilted disc syndrome. *Optometry and Vision Science* 1999; 76(9):618-23.
8. Söylev MF, Koçak N, Saatçı AO, Durak İ, Kaynak S. Eğik diskte klinik değerlendirme. *Türk Oftalmoloji Gazetesi* 2000; 30(4):387-9.
9. Kanski JJ. *Clinical Ophthalmology*. 3th ed. Boston: Butterworth – Heinemann Ltd. 1994: 501.
10. Ford CS, Biller J, Weaver RG. Drusen-associated visual field defects and hemorrhages. *Southern Medical Journal* 1983; 76(8):1060-2.
11. Kamin DF, Hepler RS, Foos RY. Optic nerve drusen. *Arch Ophthalmol* 1973; 89:359-62.
12. Buys YM, Pavlin CJ. Retinitis pigmentosa, nanophthalmos, and optic disc drusen. *Acase report. Ophthalmology* 1999; 106:619-22.
13. Ramirez H, Blatt ES, Hibri NS. Computed tomographic identification of calcified optic nerve drusen. *Radiology* 1983; 148:137-9.
14. Tatlıpınar S, Kadayıfçılar S, Bozkurt B, Gedik Ş, Karaağaoğlu E, Orhan M, İrkeç M. Polarimetric nerve fiber analysis in patients with visible optic nerve head drusen. *J Neuro-Ophthalmol* 2001; 21:245-9.
15. Ocakoğlu Ö, Üstündağ C, Devranoğlu K, Köylüoğlu N, Oğuz V, Kendiroğlu G, Özkan Ş. Optik sinir başı druseninde optik diskin ve sinir lifi tabakası kalınlığının tarayıcı laser oftalmoskopi ve optik koherans tomografi yöntemleri ile incelenmesi. *Türk Oftalmoloji Gazetesi* 2001; 31(1):86-93.
16. Hitchings RA, Corbett JJ, Winkleman J, Schatz NJ. Hemorrhages with optic nerve drusen. *Arch Neurol* 1976; 33:675-7.
17. Harris MJ, Fine SL, Owens SL. Hemorrhagic complications of optic nerve drusen. *American Journal of Ophthalmol* 1981; 92:70-6.
18. Duane TD, Jaeger EA. *Clinical Ophthalmology*. Revised ed. Philadelphia: Harper & Row 1985; 3(8):5-11.
19. Barnard NAS. Congenital pit of the optic nerve. *Ophthalm. Physiol. Opt* 1989; 9:324-6.
20. Tong Yi, Wong Jing-xuan. Optic nerve head congenital pits Report of a case. *Chinese Medical Journal* 1985; 98(2):127-8.
21. Theodossiadis GP, Theodossiadis PG, Ladas ID, Zafirakis PK, Kollia ACK. Cyst formation in optic disc pit maculopathy. *Documenta Ophthalmologica* 1999; 97:329-35.
22. Theodossiadis GP, Panopoulos M, Kollia AK, Georgopoulos G. Long-term study of patients with congenital pit of the optic nerve and persistent macular detachment. *Acta Ophthalmologica* 1992; 70:495-505.
23. Yanoff M, Duker JS. *Ophthalmology*. Barcelona: Mosby International Ltd 1999; section 11(4.4):1-4.
24. Jacobs M, Taylor D. The systemic and genetic significance of congenital optic disc anomalies. *Eye* 1991; 5:470-5.
25. Onwochei BC, Simon JW, Bateman JB, Couture KC, Mir E. Ocular coloboma. *Survey Of Ophthalmol* 2000; 45:175-89.
26. Jensen PE, Kalina RE. Congenital anomalies of the optic disc. *American Journal of Ophthalmol* 1976; 82:27-31.
27. Dutton Z. Optic nerve hypoplasia in children. *British Journal of Ophthalmology* 1990; 74:300-4.
28. Provis JM, Van Driel D, Billson FA, Russel P. Human fetal optic nerve: overproduction and elimination of retinal axons during development. *J COMP Neurol* 1985; 238:92-100.
29. Acers TE. Optic nerve hypoplasia: septo-optic-pituitary dysplasia syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1981; 79:425-57.
30. Awan KJ. Ganglionic neuroretinal aplasia and hypoplasia: aplasia hypoplasia of optic nerve. *Ann Ophthalmol* 1976; 88(10):1193-202.
31. Lee BL, Bateman JB, Schwartz SD. Posterior segment neovascularization associated with optic nerve aplasia. *Am J Ophthalmol* 1996; 122(1):131-3.
32. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1981; 91(1):25-38.
33. Rosen B, Barry C, Constable IJ. Progression of myelinated retinal nerve fibers. *J Ophthalmol* 1999; 127(4):471-3.
34. Amemiya T. The eye and nutrition. *Jpn.J Ophthalmol* 2000; 44(3):320.
35. Chavis PS, Tabbara KF. Demyelination of retinal myelinated nerve fibers in Behçet's disease. *Doc Ophthalmol* 1998; 95(2):157-64.
36. Teich SA. Disappearance of myelinated retinal nerve fibers after a branch retinal artery occlusion. *Am J Ophthalmol* 1987; 103(6):835-7.
37. Leys AM, Leys MJ, Hooymans JM, Craandijk A, Malenfant M, Van Germeersch D, Priem H, de Laey JJ. Myelinated nerve fibers and retinal vascular abnormalities. *Retina* 1996; 16(2):89-96.
38. Wilson ME, Buckley EG, Kivlin JD, Ruttum MS, Simon JW, Magoon EH. Optic nerve disorders. *American Academy Of Ophthalmology* 1999-2000; 6:295-304.
39. Lee MS, Gonzalez C. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia and myopia. *Am J Ophthalmol* 1998; 125(4):554-6.

40. Altınbaşak Ş, Baytok V, Yalaz M, Önenli N. The Aicardi syndrome. A case report and review of the literature. The Turkish Journal of Pediatrics 1993; 35:305-12.
41. Maisel JM, Pearlstein CS, Adams WIL, Hcotus PM. Large optic disc in the Marshallese population. Am J Ophthalmol 2001; 57(1):51-3.
42. Kerrison JR. Hereditary optic neuropathies. Clin North Am 2001; 14(1):99-107.
43. Fernandez-Vigo J, Castro J, Diaz A, Cid MR. Ultrasonic forms of posterior staphyloma. Ann Ophthalmol 1990; 22(10):391-4.

44. Brodsky MC, Buckley EG, McConkie-Rosell A. The case of the gray optic disc. Survey of Ophthalmology 1989; 33:367-72.

Geliş Tarihi: 06.12.2001

Yazışma Adresi: Dr.Nurgül YILMAZ
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları AD,
Mamak, ANKARA