

# Bilateral Optik Disk Druzeni\*

## Bilateral Optic Disc Drusen

Halil İbrahim ZİRİĞ<sup>1</sup>, Hülya GÖKMEN SOYSAL<sup>2</sup>, Zeliha YAZAR<sup>2</sup>

### Olgu Sunumu

### Case Report

#### ÖZ

Bu olgu ile optik diskte silikleşmeye yol açması nedeniyle yalancı papilödem sebepleri arasında yer alan optik disk druzeni (ODD) ile ilgili klinik özelliklerin gözden geçirilmesi amaçlandı. Rutin poliklinik muayenesi için başvuran 8 yaşındaki kız çocuğun muayenesinde bilateral optik disk sınırları silik, kabarıklık ve retinal damarlarda aşırı kıvrım artışı olduğu tespit edildi. Fundus bulguları papilödem görüntüsü ile uyumlu bulundu. Kırmızıdan yoksun filtre ile minimal otoflüoresans izlenen, FFA'da diskte sızdırma tespit edilmeyen ve orbita ultrasonografisi bulguları bilateral optik disk druzeni ile uyumlu bulunan hasta, gömülü optik disk druzeni olarak değerlendirildi ve komplikasyon gelişimi açısından takibe alındı. Optik disk druzeni, diskte kabarıklığa ve sınırlarında silikleşmeye yol açması nedeniyle gerçek papilödem ile karışabilen önemli bir klinik durumdur. Bizim olgumuzda olduğu gibi çocuklarda, optik disk derinlerine yerleşme eğilimindedir ve zamanla yüzeylenebilir. Özellikle gömülü optik disk druzenli olgularda B-mod ultrasonografi (B-mod USG) kolay ve güvenilir bir tanı yöntemidir. Papil sınırları silik olan hastaların ayırıcı tanısında akla getirilmesi, birçok testin gereksiz yapılmasını engelleyebilir. Hastaların komplikasyon gelişimi açısından takip edilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Optik disk druzeni, yalancı papil ödem.

#### ABSTRACT

In the current case, we aim to discuss the clinical features of the optic disc drusen (ODD) which is one of the common cause of pseudopapilledema since it leads to blurring of the optic disc margins. In a routine examination of an 8 years old girl, we observed that the optic discs were elevated and blurred bilaterally; also the retinal vessels were dilated and tortuous. The fundus appearance was found similar with the papilledema. Minimal autofluorescence was observed with the red-free filter, there was no leakage of the disc on the FFA and the findings of orbital ultrasonography were well-matched with the bilateral ODD. The patient was evaluated as a buried ODD and was taken under follow-up for development of possible complications. Optik disk druzeni is an important clinical entity that sometimes misdiagnosed as papilledema because of elevated and blurred disc margins. Optik disk druzeni has a tendency to be buried in the children as it is in our case and it may become visible over time. B-scan ultrasonography is a useful and reliable method for the cases with the buried ODD. Remembering ODD at the diagnosis of the patients with the blurred disc margins, may avoid the unnecessary application of many tests. It should not be forgotten that the patient must be followed up for possible complications.

**Key words:** Optik disk druzeni, pseudopapilledema.

**Ref-Vit 2011;19:205-208**

#### GİRİŞ

Optik disk druzeni (ODD) normal popülasyonda %2'lere varan oranlarda görülen ve daha çok bilateral (2/3-4/5) olarak izlenen konjenital bir disk anomalisidir.<sup>1-3</sup> Tipik olarak semptomsuz seyrederek, bu nedenle genellikle rutin muayenede tesadüfen saptanır. Yüzeyel yerleşimli ODD, disk yüzeyinde parlak sarı hyalin cismin görünümü nedeniyle oftalmoskopik olarak kolayca tanınabilir.

Ancak özellikle çocuklarda görülen şekliyle derin yerleşimli olan druzeni, yalancı papil ödeme sebep olmakta; optik diskte kabarıklık ve sınırlarında silikleşmeye yol açarak ayırıcı tanıyı güçleştirmektedir.<sup>2</sup> Biz de bu olgu ile yalancı papilödem sebeplerinin başında gelen optik disk druzeni ile ilgili klinik özellikleri gözden geçirmeyi hedefledik.

**Geliş Tarihi : 30/12/2009**

**Kabul Tarihi : 28/05/2010**

**Received : December 30, 2009**

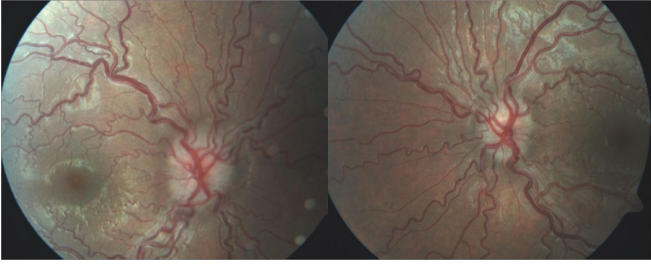
**Accepted : May 28, 2010**

\* Bu çalışma TOD 43. Ulusal Oftalmoloji Kongresinde (Antalya 2009) poster olarak sunulmuştur.

1- Ankara Numune Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği, Ankara, Asist. Dr.  
2- Ankara Numune Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, 2. Göz Kliniği, Ankara, Doç. Dr.

1- M.D. Asistan, Ankara Numune Training and Research Hospital 2st Eye Clinic Sıhiye Ankara/TURKEY  
ZİRİĞ H.İ., halilizirig@yahoo.com  
2- M.D. Associate Professor, Ankara Numune Training and Research Hospital 2st Eye Clinic Sıhiye Ankara/TURKEY  
SOYSAL H.G.,  
YAZAR Z., yzazar@gmail.com

**Correspondence:** M.D. Asistan, Halil İbrahim ZİRİĞ  
Ankara Numune Training and Research Hospital 2st Eye Clinic Sıhiye Ankara/TURKEY



**Resim 1:** Bilateral optik disk sınırları silik ve kabarıklık, damarlarda aşırı kıvrım artışı.

### OLGU SUNUMU

Rutin poliklinik muayenesi için başvuran 8 yaşındaki kız çocuğun muayenesinde her iki gözde optik disk sınırlarında silikleşme, kabarıklık ve retina damarlarında kıvrım artışı olduğu tespit edildi (Resim1). Ön segment ve göz içi basınçları normaldi. Görme keskinlikleri Snellen eşeline göre tashihsiz bilateral 10/10, pupil reaksiyonları normal, renkli görme doğaldı.

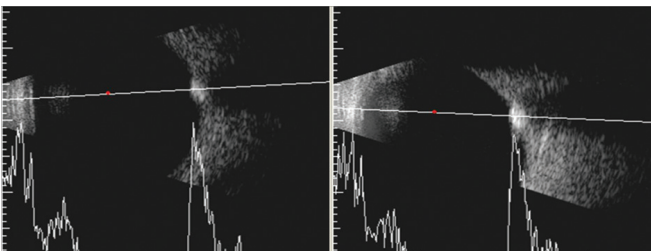
Hastanın refraksiyonu bilateral kompoze hipermetrop astigmat (+1.0+1.0 aks 15/+1.50+1.0 aks 130) olarak saptandı. Özgeçmişinde hiperaktivite nedeni ile 2 ay süresince metilfenidat kullandığı öğrenildi. Soygeçmiş sorgulanan hastanın evlatlık olması nedeniyle aile hikayesi ile ilgili bilgi elde edilemedi.

Papilödem ayırıcı tanısı için çekilen beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normal bulundu, yapılan lomber ponksiyonda beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı 170 mm H<sub>2</sub>O (Normal değerler; 60-200 mmH<sub>2</sub>O) olarak saptandı. Hastaya görme alanı testi yapılmaya çalışıldı ancak, küçük yaşı nedeniyle hasta görme alanı testine uyum sağlayamadı.

Orbita ultrasonografisi bulguları bilateral optik disk druzeni ile uyumluydu (Resim 2). Optik koherens tomografide optik disk başında kabarıklık ve druzene bağlı gölgelenme izlendi (Resim 3). Kırmızıdan yoksun görüntüleme (Resim 4) ile diskte minimal otoflöresans izlenen ve fundus flöresean anjiyografide (FA) diskte sızdırma tespit edilmeyen hasta, gömülü ODD olarak değerlendirildi ve komplikasyon gelişimi açısından takibe alındı (Resim 5).

### TARTIŞMA

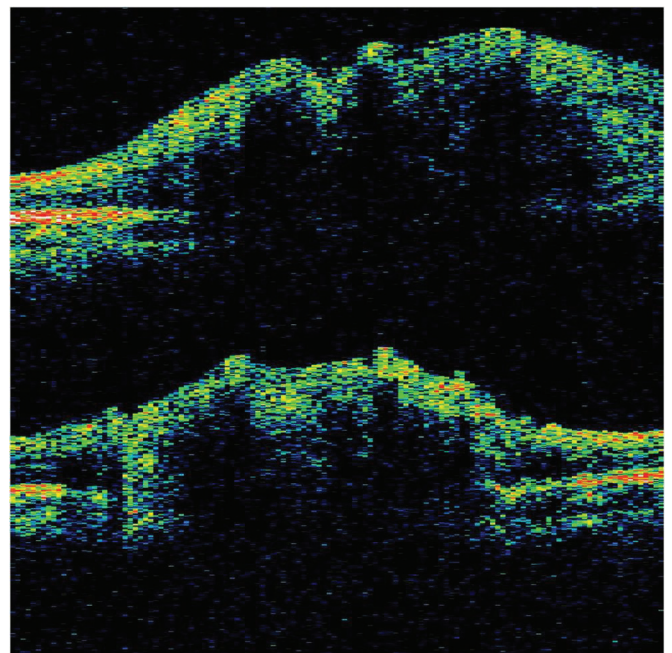
Optik disk druzeni optik sinir başının prelaminer alanında yerleşen, sıklıkla kalsifikasyon gösteren hyalin cisimlerden oluşan bir disk anomalisidir.<sup>3,4</sup>



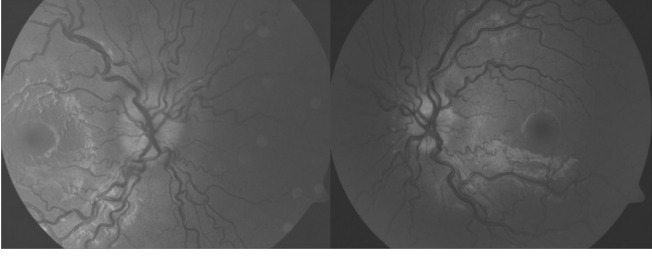
**Resim 2:** Hastanın her iki gözüne ait B mod ultrasonografide papilla önünde parlak, akustik gölge veren druzen görüntüsü.

Patogenezi tam olarak bilinmemekle beraber, akoplazmik akımda oluşan değişiklikler sonucunda meydana geldiği veya küçük skleral kanalı olan gözlerde görüldüğü düşünülmektedir.<sup>5</sup> Ancak Floyd ve ark., optik koherens tomografi (OKT) kullanarak skleral kanal çapını ölçtükleri bir çalışmada, ODD olan ve olmayan grubun skleral kanal çapları arasında fark olmadığını, hatta ODD'li hastaların ve bu hastaların birinci derece akrabalarının gözlerindeki skleral kanal ölçümlerinin daha geniş olduğunu göstermişlerdir.<sup>6</sup> Ayrıca ODD'li hastalarda optik sinir başı genellikle küçük olmasına rağmen bu hastalardaki refraksiyon kusurunun normal popülasyondan farklı olmadığı görülmüştür.<sup>3</sup>

Çocuklarda druzen bizim olgumuzda olduğu gibi derin yerleşimli olma eğilimindedir ve zamanla yüzeleşebilir.<sup>5,7</sup> Druzen genellikle bilateral olarak izlenmektedir (%69).<sup>8</sup> Toplumdaki sıklığı %0.3-%2.4 arasındadır. Ancak aile bireylerinde optik disk druzeni saptandığında bu oran 10 kat artmakta, kalıtım şekli ise düzensiz otozomal dominant geçiş olarak tariflenmektedir.<sup>3,5</sup> Yalancı papilödem sebepleri arasında en sık neden olarak karşımıza çıkan optik disk druzenine bağlı görmenin bozulması oldukça nadirdir,<sup>2,3</sup> ancak bazı olgularda ciddi görme kayıplarına neden olabildiği gösterilmiştir.<sup>5</sup> Özellikle arkada lamina kribrosa yakınına yerleşmiş druzenin, yüzeysel yerleşimli olanlara göre daha fazla görme kaybı yaptığı düşünülmektedir.<sup>8</sup> Optik disk druzeni yapısal bir anomali olmasına rağmen anormal kıvrımlanma artışı, erken dallanma anomalileri, koryoretinal kollateral damarlar gibi birçok vasküler anomali ile birlikte olabileceği gösterilmiştir.<sup>3</sup> Optik disk druzeni oftalmoskopik muayenede genellikle fizyolojik çukurluğu olmayan, soluk veya normal renkli, retinadan kabarıklık, kenarları yumru şeklinde, parlak (refraktil) birikimler şeklinde izlenir.<sup>3,5</sup>



**Resim 3:** Her iki gözde optik sinir başında kabarıklık ve druzene bağlı gölgelenme.



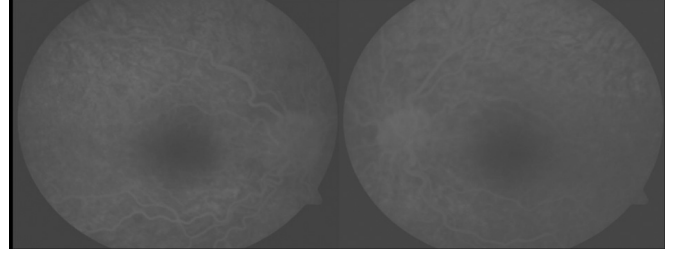
**Resim 4:** Kirmızıdan yoksun fotoğraf ile her iki diskte minimal otofloresans.

Yüzeysel druzenin oftalmoskopik olarak tanısı nispeten daha kolaydır; ancak derin yerleşimli druzeni optik sinir başında hafif kabarıklığa sebep olması ve ayrıca disk kenarlarında silikleşmeye yol açması nedeni ile gerçek papilödemden ayırmak hayli güçtür.<sup>9</sup>

Optik disk druzeninde gerçek papilödemden farklı olarak optik disk daha küçüktür, hiperemik değildir, otofloresans vardır, disk üzerinde dilate kapillerler yoktur, damarlar silinmemiştir ve net olarak izlenir, ayrıca spontan venöz pulsasyon görülür.<sup>3,5,9</sup> Gerçek papilödemde retina sinir lifi tabakası (RSLT) ödemli, ODD'de ise normal hatta incelmış olarak izlenir.<sup>3,5</sup> Gerçek papilödemde ODD'de olmayan venöz konjesyon ve eksudalara da rastlanmaktadır.<sup>5</sup> Tek taraflı geniş görme alanı defekti olan ODD'li hastalarda afferent pupil defekti görülebilir, bu nedenle papilödem ile ODD ayırıcı tanısında afferent pupil defektinin değeri yoktur.<sup>5,10</sup>

Derin yerleşimli optik disk druzeninin kesin tanısı B- mod ultrasonografi (USG), FA, bilgisayarlı tomografi (BT) gibi tetkikler aracılığı ile konur.<sup>3</sup> Bu yöntemler içinde en güvenilir olanı B-mod USG'dir. B-mod USG optik sinir başındaki kalsiyum birikintilerini derin yerleşimli bile olsa saptayabilir. Kalsiyum içeriğinden dolayı düşük gainlerde dahi papilla önünde parlak akustik gölge veren ODD görülebilir.<sup>3</sup> Ancak unutulmamalıdır ki optik sinir başındaki kalsifiye trombüs veya emboli, kalsifiye granüloma veya astrositoma gibi durumlar da ODD'yi taklit edebilir.<sup>8</sup> Optik disk druzenini göstermekte kullanılan bir diğer yöntem ise bilgisayarlı tomografidir (BT); ancak USG kadar hassas bir yöntem değildir, çünkü optik sinir başından 1.5 mm aralıklarla kesit alır ve küçük druzenleri atlayabilir. Optik disk druzeni şüphesi olan hastalarda BT hem pahalı hem de uygulaması zor bir yöntem olduğundan rutin tanıda kullanılmaz. FA, ODD'ni tespit etmede oftalmoskopiden daha iyi, ancak USG'den daha az başarılıdır.<sup>3</sup> FA'da enjeksiyon öncesi otofloresans saptanabilir. Otofloresans yüzeysel druzende tanıda yardımcı bir bulgu olmasına rağmen gömülü druzende ve optik ortamda opasiteler bulunduğu saptanamayabilir. Ayrıca astrositoma gibi bazı durumlarda da görüldüğünden tanı koydurucu değildir.<sup>5</sup>

Optik disk druzeninde özellikle FA'nin geç döneminde net olarak görülen hiperfloresans vardır ve sızıntı yoktur, papilödemde ise sızıntı vardır.<sup>3</sup> OKT erken dönem RSLT incelemelerini göstermede kirmızıdan yoksun fotoğ-



**Resim 5:** FA'de geç venöz dönemde diskte sızıntı yok.

raflara nazaran daha kullanışlı bir tekniktir. Nazal peripapiller RSLT, druzenin bu bölgeye daha sık yerleşmesinden dolayı daha fazla etkilenir veya RSLT yüzeysel druzende olduğu gibi tüm disk çevresinde incelmış olabilir.

Gömülü druzende ise sıklıkla RSLT normal olarak saptanır. RSLT hasarı ile görme alanı (GA) defektleri her zaman uyumlu değildir.<sup>3</sup> Yüzeysel yerleşimli ODD olan hastalarda GA defektlerine %73 oranında rastlanırken gömülü druzende olguların %36'sında GA defektleri saptanmıştır. Görme alanı defektleri; infernazal yerleşimli retina sinir lifi demetleri defekti (%73), konsantrik daralma (%20) ve kör nokta genişlemesi (%7) şeklinde olabilir.<sup>7</sup> Bu GA defektlerine; druzenin prelaminer retina sinir liflerine direk basısının, aksonal transportun küçük skleral kanal nedeniyle bozulmasının ve optik sinir başındaki iskeminin neden olduğu düşünülmektedir.<sup>9</sup>

Görme alanı defekti ODD'li hastalarda sık olmasına karşın genellikle yavaş ilerleyen özellikte olduğundan, hastalar bu duruma adapte olurlar ve bu defektleri hissetmezler.<sup>11</sup> Bu yüzden şiddetli GA defekti ve görme keskinliğinde azalma olan hastalarda bası yapan kitle olabileceği unutulmamalıdır.<sup>3</sup> Optik disk druzeni nadiren ağır görme kaybına neden olduğundan Beck RW ve ark. şiddetli görme kaybı olan ve retina bulgusu olmayan hastalarda bilgisayarlı tomografiyi önermektedirler.<sup>12</sup>

Söylev ve ark., 19 ODD'li olguda yaptıkları bir çalışmada, bilateral ODD'li olan 52 yaşındaki bir hastada BT ile kranial kitle saptamışlardır.<sup>10</sup> GA defekti erişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da bulunabilir. Yaş ilerledikçe druzenin büyümesi ve yüzeyleşmesi ile birlikte GA defektleri de büyüyebilir.<sup>9</sup>

Ayrıca ODD optik sinir başının değerlendirilmesini zorlaştırdığından ve glokomatöz GA defektlerini taklit edebildiğinden glokom ile karışabilmekte, bazen de glokom ile birlikte görülebilmektedir.<sup>13</sup> Böyle durumlarda sınırda göz içi basıncı ve ilerleyici GA defekti varsa antiglokomatöz tedavi önerilmektedir.<sup>3</sup>

Yaşam boyunca ODD'li hastalarda görme keskinliğini de etkileyebilen bazı oküler komplikasyonlar gelişebilmektedir. GA defektleri kadar sık olmasa da ODD'li gözlerde (%2-%10) retina yada vitreus hemorajileri görülebilmektedir.<sup>3</sup> Retina hemorajileri genellikle görmeyi etkilemezler ve iyi prognozludurlar, bu yüzden periyodik aralıklarla takipleri yeterlidir.<sup>14</sup>

Nedeni tam anlaşılmasada hem çocuklarda hem erişkinlerde ODD'ne ikincil koroidal neovaskülarizasyonlar (KNV) gösterilmiştir. Ancak bunların çoğu spontan çekildiğinden ve iyi görsel prognoza sahip olduklarından takip edilmeleri yeterlidir.<sup>5</sup> KNV görmeyi tehdit edecek şekilde hemorajiye, seröz makula dekolmanına neden oluyorsa veya yaygınsa lazer fotokoagülasyon önerilmektedir.<sup>5</sup> Görmesi azalmış KNV'li hastalarda fotodinamik tedavi ve antivasküler ajanlar (anti-VEGF) gibi yöntemler de kullanılabilir.<sup>5,14</sup> Ayrıca ODD'nin, non arteritik iskemik optik nöropati (NAİON) için bir risk faktörü olduğu gösterilmiştir.<sup>9</sup> Optik disk druzenine bağlı görme kayıplarına en sık neden olan NAİON, ODD ile birlikte olmayan NAİON'un aksine genç ve kardiyovasküler risk faktörü olmayan hastalarda görülmektedir.<sup>3</sup>

Purvin ve ark., gençlerde druzenin vasküler yapılar üzerine direk basısının meydana getirdiği iskemiye bağlı olarak NAİON geliştiğini, ileri yaşlarda retina sinir liflerinin incelenmesi sonrasında diskin daha az kalabalık olduğunu ve iskemi için risk yaratmadığını belirtmiştir.<sup>1</sup> Ayrıca unutulmamalıdır ki ODD optik sinirde sıkışma sonucu her çeşit vasküler tıkanıklığa neden olabilmektedir.<sup>3</sup>

Sistemik hastalıklardan sadece psödoksantom elastikum (PKE), oküler hastalıklardan ise retinitis pigmentosa ve anjioid streaks (PKE ile birlikte veya birlikte olmayan) ile anlamlı birliktelikleri gösterilen ODD'nin aynı zamanda birçok sistemik ve oküler hastalıkla da rastlantısal birliktelikleri gösterilmiştir.<sup>3</sup> Olgumuzun özgeçmişinde bulunan metilfenidat kullanımının papilödem veya yalancı papilödem ile birlikteliğini gösteren herhangi bir çalışmaya rastlanılmamıştır.

Sonuç olarak ODD erişkinlerde olduğu kadar çocuk yaşlarda da saptanabilen doğumsal bir disk anomalisidir. Bu durum genellikle selim seyirlidir. Özellikle gömülü optik disk druzeninde olduğu gibi diskte kabarıklığa neden olmakta ve papilödeme benzemesi nedeni ile tanı karmaşasına yol açmaktadır.

Yalancı papilödem olarak adlandırılan bu duruma en sık ODD neden olmaktadır. Optik disk druzeni gerçek papilödemde olmayan bazı oftalmoskopik bulgular, FA bulguları ve B-mod USG ile ayırtedilebilir. Ancak kafa içi kitle şüphesi olan hastalarda görüntüleme yöntemlerinden kaçınılmamalıdır. Optik disk druzeni genellikle semptomsuz seyretmesine rağmen görmeyi tehdit edebilen potansiyel komplikasyonlar barındırması nedeniyle periyodik aralıklarla takip edilmeli, hasta ve hasta yakınları bu komplikasyonlar hakkında bilgilendirilmelidir.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Purvin V, King R, Kawasaki A, et al.: Anterior ischemic optic neuropathy in eyes with optic disc drusen. Arch Ophthalmol. 2004;122:48-53.
2. Rosenberg MA, Savino PJ, Glazer JS.: A clinical analysis of pseudopapilledema. I. Population, laterality, acuity, refractive error, ophthalmoscopic characteristics, and coincident disease. Arch Ophthalmol. 1979;97:65-70.
3. Auw-Haedrich C, Staubach F, Witschel H.: Optic disc drusen. Surv Ophthalmol. 2002;47:515-532.
4. Kurz-Levin MM, Landau K.: A comparison of imaging techniques for diagnosing drusen of the optic nerve head. Arch Ophthalmol. 1999;117:1045-1049.
5. Morris RW, Ellerbrock JM, Hamp AM, et al.: Advanced visual field loss secondary to optic nerve head drusen: Case report and literature review. Optometry. 2009;80:83-100.
6. Floyd MS, Katz BJ, Digre KB.: Measurement of the scleral canal using optical coherence tomography in patients with optic nerve drusen. Am J Ophthalmol. 2005;139:664-669.
7. Wilkins JM, Pomeranz HD.: Visual manifestations of visible and buried optic disc drusen. J Neuro-Ophthalmol. 2004;24:125-129.
8. Boldt HC, Byrne SF, DiBernardo C.: Echographic evaluation of optic disc drusen. J Clin Neuroophthalmol. 1991;11:85-91.
9. Aumiller MS.: Optic disc drusen: complications and management. Optometry. 2007;78:10-16.
10. Söylev MF, Saatçi AO, Arslan AK, ve ark.: Optik disk druzeninin komplikasyonları ve birlikte görüldüğü oküler ve sistemik hastalıklar. Ret-Vit. 1996;1:457-462.
11. Mustonen E.: Pseudopapilloedema with and without verified optic disc drusen. A clinical analysis II: visual fields. Acta Ophthalmol. 1983;61:1057-1066.
12. Beck RW, Corbett JJ, Thompson HS, et al.: Decreased visual acuity from optic disc drusen. Arch Ophthalmol. 1985;103:1155-1159.
13. Uğurlu ŞK, Sefi N, Maden A.: Primer açık açılı glokomu taklit eden optik sinir druzeni. T Klin Oftalmol. 2000;9:265-268.
14. Romero J, Sowka J, Shechtman D.: Hemorrhagic complications of optic disc drusen and available treatment options. Optometry. 2008;79:496-500.