

Optik Diskin Fötal Fissür Kapanma Defektleri*

Meltem F. SÖYLEV¹, Osman SAATÇI², Üzeyir GÜNENÇ¹,
Süleyman KAYNAK², Mehmet ERGİN³

ÖZET:

Fötal fissür kapanma defektlerinden olan optik pit, morning glory sendromu ya da optik disk kolobomu olan 20 olgunun 24 gözü klinik olarak değerlendirildi. 11 gözde optik pit, 10 gözde optik disk kolobomu, 3 gözde ise morning glory sendromu mevcuttu. Görme keskinliği 6 gözde 1.0, 5 gözde 0.5-0.9, 5 gözde 0.2-0.4 ve 8 gözde el hareketleri ile 0.1 arasında değişmekteydi. Görme alanı tetkiki yapılan 18 gözün 16' sında çeşitli görme alanı defektleri mevcuttu. Optik pit' li 11 gözün 8' inde seröz makula dekolmanı; optik disk kolobomu olan olguların 2' sinde seröz makula dekolmanı, birinde ise jukstapapiller subretinal neovasküler membran saptandı. Bu defektlerin klinik görünüm ve floresein anjiyografik özellikleri irdelendi ve ayırıcı tanı kriterleri belirlendi.

Anahtar Kelimeler: Morning glory sendromu, optik disk kolobomu, optik pit.

SUMMARY

FAULTY CLOSURE OF THE EMBRYONIC FISSURE OF THE OPTIC DISC

Twenty-four eyes of 20 patients with optic pit, morning glory syndrome or optic disc coloboma were evaluated clinically. Of the 24 eyes, 11 had optic pit, 10 optic disc coloboma and 3 morning glory syndrome. Visual acuity was 1.0 in six eyes and ranged from 0.5 to 0.9 in five, 0.2 to 0.4 in five and hand movements to 0.1 in eight eyes. There were various visual field defects in 16 of 18 patients who had undergone visual field testing. There were serous macular detachment in eight of 11 eyes with optic pit and in two of 10 eyes with optic disc coloboma. Juxtapapillary subretinal neovascular membrane was discovered in a patient with disc coloboma. The clinical and fluorescein angiographic features of these clinical entities were discussed. *Ret-vit 1995; 3:64-8*

:Key Words : Morning glory syndrome, optic disc coloboma, optic pit.

Fötal fissür kapanma defektlerinden olan optik pit, morning glory sendromu ve optik disk kolobomu oldukça nadir görülen konjenital optik disk anomalileridir. Bu hastaların hekimine başvurma nedenleri konjenital veya akkiz görme kaybı olabilir. Ancak hiçbir yakınma olmayan hastalarda da rutin göz muayenesi sırasında bu lezyonlar saptanabilir.

Bu lezyonların gerek oftalmoskopik görünümleri, gerekse neden oldukları görme ka-

yıpları, görme alanı defektleri veya oluşturdukları komplikasyonlar bazı oftalmolojik veya intrakraniyal patolojileri düşündürülebilir. Bu nedenle de hastalara gereksiz invaziv tetkik ve tedaviler yapılabilir 1,2.

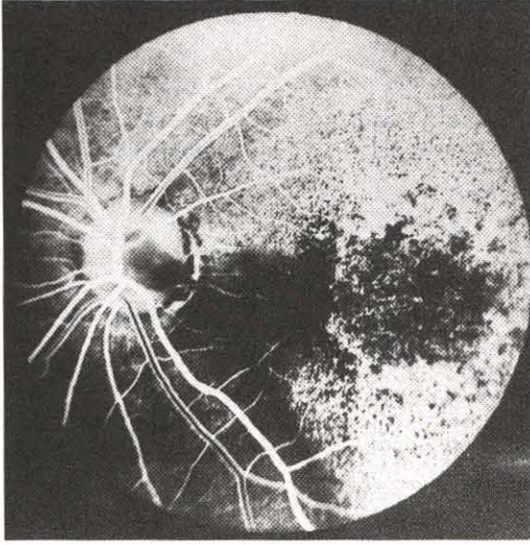
Bu çalışmada optik pit, morning glory sendromu veya optik disk kolobomu olan 20 olgunun klinik ve floresein anjiyografik özellikleri retrospektif olarak değerlendirildi ve ayırıcı tanı kriterleri belirlendi.

Geliş:3.12.1994 Kabul:16.2.1995
Yazışma:Dr. Meltem Söylev, Erkan sok. 5/12 Narlıdere
İzmir

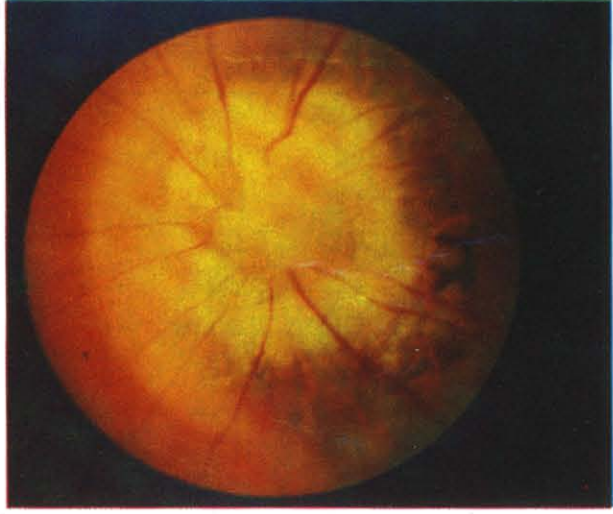
1 Uz Dr Dokuz Eylül ÜTF Göz Hastalıkları ABD
2 Doç Dr Dokuz Eylül ÜTF Göz Hastalıkları ABD
3 Prof Dr Dokuz Eylül ÜTF Göz Hastalıkları ABD
*TOD 28. Ulusal Kongresinde sunulmuştur.

GEREÇ VE YÖNTEM

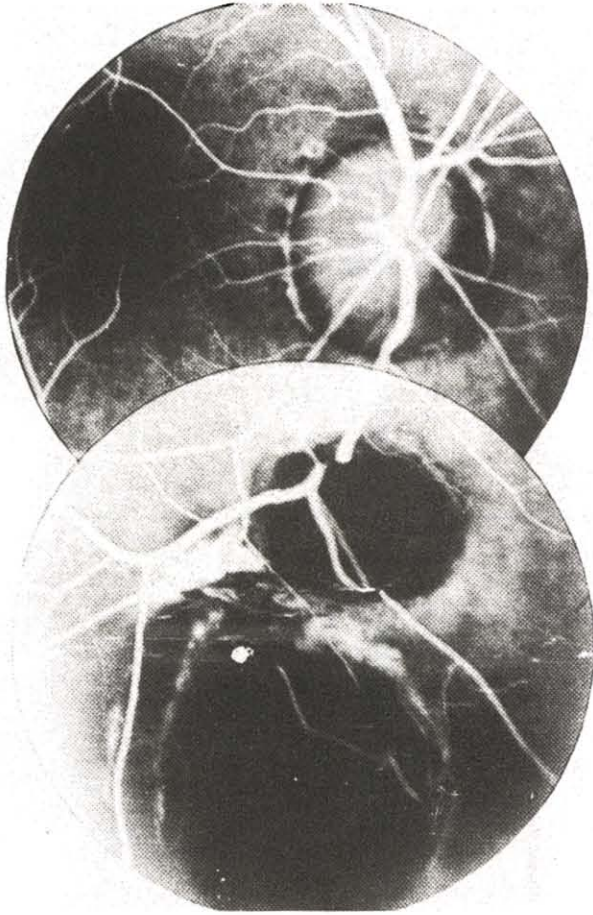
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı' nda optik pit, optik disk kolobomu ya da morning glory sendromu tanısı alan 20 hastanın (12 kadın, 8 erkek) 24 gözü çalışma kapsamına alındı.



Res 1: I: Optik piti olan bir olgunun FFA' sinde pit bölgesinde arteriovenöz dönemde tipik hipofloresans ve papillomaküler alanda, seröz makula dekolmanı sekeline ait yer yer maskelenme alanları ve pencere defektlerine bağlı hiperfloresan sahalar görlmektedir.



Res 2: Morning glory sendromu olan bir olgunun fundus fotoğraflarında geniş optik disk, santral glial hiperplazi, optik disk periferinden radial şekilde çıkan damarlar ve anüler peripapiller pigment düzensizliği görlmektedir.



Res 3: Optik disk kolobomunun koryoretinal kolobomla birlikte görldüğü olgunun anjiografik görünümü.

Tm olgular yař, cinsiyet, okler ve medikal ykleri ve nro-oftalmolojik incelemeleri ynnden deęerlendirildi. Ayrıca 18 olgunun Goldmann perimetresi ile yapılan grme alanları, 13 olgunun fundus floresein anjiografileri (FFA) ve fundus fotoğrafları da gzden geirildi (Res 1,2,3).

SONUÇLAR

Olguların yařları 4 ile 66 arasında deęiřmekte olup ortalama 34.9 idi.

Olguların 3' nde morning glory sendromu, 9' unda optik pit, 8' inde ise optik disk kolobomu mevcuttu.

Optik pit, olguların 7' sinde tek, 2' sinde çift taraflıydı. Optik piti olguların grme keskinlikleri 3(%27.2) gzde 1.0, 8(%72.8) gzde ise 20 cm̄s ile 0.5 arasında deęiřmekteydi. Grme keskinlięi 0.5 ya da daha dřk olan olguların tmnde serz makula dekolmanı vardı. Serz makula dekolmanı saptanan olguların 4'  ani grme bulanıklıęıyla bařvurmuřtu. Tek taraflı optik piti olan olguların 3' nde rlatif afferent pupilla defekti (RAPD) vardı. Bu olguların 8' inin grme alanı mevcuttu, ancak çift taraflı 1 olguya bu tetkik yapılmamıřtı. 4 gzde santral skotom, 3 gzde kr nokta geniřlemesi, 2 gzde arkuat skotom, 1 gzde parasantral skotom saptandı. 2 gzde ise grme alanı defekti yoktu (Tablo 1).

Tablo 1
Optik pitli olguların klinik bulguları

Olgu Yaş	Cins	Göz	GK	RAPD	Komplikas	Görme alanı
1	66	E OS	5mps	+	SD	Kör nokta genişlemesi, parasantral skotom
2	62	E OD	Tam	-	-	Normal
3	65	K OS	Tam	-	-	Normal
4	29	K OD	0.5	-	SD	Arkuat skotom
5	30	E OS	3mps	-	SD	Kör nokta genişlemesi, Santral skotom
6	50	K OD	20cmps	+	SD	Santral skotom
7	20	E OD	0.2	+	SD	Arkuat skotom
8	25	E OD	1mps	-	SD	Kör nokta genişlemesi, santral skotom
		OS	1mps		SD	Santral skotom
9	18	K OD	Tam	-	-	-
		OS	0.3		SD	-

GK: Görme keskinliği, RAPD:Rölatif afferent pupilla defekti, OD: Sağ göz, OS:Sol göz SD:Seröz makula dekolmanı

Tablo 2
Optik disk kolobomlu olguların klinik bulguları

Olgu Yaş	Cins	Göz	GK	RAPD	Komplikas	Görme alanı
1	54	E OS	0.7	-	-	-
2*	45	K OD	Tam	+	-	Üst kadrın defekti
3	4	K OS	0.1	+	SD	Santral skotom
4	29	K OD	EH	+	SD	Santral skotom, nazal defekt
5	30	E OS	0.2	+	-	Kör nokta genişlemesi, üst kadrın defekti
6	12	E OS	0.6	-	SRNVM	-
7†	39	K OD	0.3	+	-	Üst temporal defekt
		OS	0.7		-	Üst temporal defekt
8	20	K OD	Tam	+	-	-
		OS	0.7		-	-

*Bu olguda koryoretinal kolobom da mevcuttu

†Bu olguda bilateral iris ve koryoretinal kolobom da mevcuttu

GK: Görme keskinliği, RAPD:Rölatif afferent pupilla defekti, OD: Sağ göz, OS:Sol göz

SD:Seröz makula dekolmanı, SRNVM: Subretinal neovasküler membran, EH: El hareketleri

Tablo 3
Morning Glory sendromlu olguların klinik bulguları

Olgu Yaş	Cins	Göz	GK	RAPD	Komplikas	Görme alanı
1	59	K OS	Tam	+	-	Kör nokta genişlemesi, alt nazal defekt
2	9	K OD	0.2	+	-	Santral skotom
3	35	K OS	3mps	+	-	Santral skotom

GK: Görme keskinliği, RAPD:Rölatif afferent pupilla defekti, OD: Sağ göz, OS:Sol göz

Optik disk kolobomu 6 olguda tek, 2 olguda ise çift taraflıydı. G3rme keskinlikleri, 6 g3zde 0.6-1.0 arasında, 4 g3zde ise el hareketleriyle 0.3 arasında deęişmekteydi. 6 olguda RAPD mevcuttu. Bilateral optik disk kolobomu olan bir olguda bilateral iris kolobomu ve koryoretinal kolobom da vardı. 1 g3zde ise optik disk kolobomu, koryoretinal kolobom ile birlikteydi. 1 g3zde jukstapapiller yerleşimli subretinal neovask3ler membran, 2 g3zde ise ser3z makula dekolmanı mevcuttu. G3rme alanı tetkiki 6 g3ze yapılmıştı. 4 g3zde 3st kadran defekti, 2 g3zde santral skotom, 1 g3zde nazal kadran defekti. 1 g3zde k3r nokta genişlemesi vardı (Tablo 2).

Morning glory sendromu, 3 olgumuzda da tek taraflıydı. Bu g3zlerin g3rme keskinlikleri, 3mps, 0.2 ve 1.0 idi. 3 olguda da RAPD mevcuttu. 2 olguda santral skotom, 1 olguda k3r nokta genişlemesi ve alt nazal kadran defekti vardı (Tablo 3).

TARTIŞMA

Optik pit ve optik disk kolobomunun f3tal fiss3r kapanma defektleri oldukları konusunda g3r3ş birlięi olmasına karřın morning glory sendromunun f3tal fiss3r kapanma defekti olup olmadığı tartıřmaldır. Apple³; morning glory sendromu ve optik piti ortak patogenezi, optik kolobomun varyantları olarak kabul etmekte ve bu g3r3ř3 klinik g3zlemleri ve histopatolojik alıřmaları ile desteklemektedir. Ancak, Manschot⁴ yaptıęı histopatolojik alıřmaya dayanarak, morning glory sendromunun mezodermal konjenital bir lezyon olduęunu ve n3roektodermal kapanma defektlerinden kaynaklanmadıęını 3ne s3rm3řt3r.

Bu konjenital anomaliler, neden oldukları g3rme keskinlięi, g3rme alanı kayıpları ve optik disk g3r3n3mleri nedeniyle bazı ok3ler ve n3rolojik hastalıklarla karıřabilir. Ayrıca g3rmeyi tehdit edebilecek komplikasyonlara neden olabileceklerinden tanınmaları ve takip-leri 3nem tařır.^{3,5}

Optik pitler oftalmoskopik olarak koyu renkli g3r3n3rlere, bu nedenle de pigmentli nev3s veya t3m3rlerle karıřtırılarak en3kleasyon yapılmıř olgular mevcuttur.⁶ Optik pitli olguların yaklařık yarısında eřitli g3rme alanı defektleri g3r3l3r.³ Bizim olgularımızda ise g3rme alanı defekti %78 oranında g3r3lm3řt3r. Bu oranın y3kseklięi g3rme alanı tet-

kiki yapılan olguların %78' inin ser3z makula dekolmanı olan olgulardan oluřmasıyla aıklanabilir.

FFA' de optik pit ve optik disk kolobomu sahalarında erken d3nemde hipofloresans, ge d3nemde ise boyanma izlenir. Pit veya kolobomla birlikte ser3z dekolman varlıęında, retina ya da koroid k3kenli permeabilite artıřının olmaması tipiktir. Ser3z makula dekolmanının yatıřmasından sonra geliřen pigmentasyon deęiřiklikleri nedeniyle FFA' de hiperfloresans ve yer yer maskelenme g3r3lebilir.⁷ Biz de olgularımızda FFA' de bu g3r3n3m3 saptadık.

Optik pitli olgularda, ser3z makula dekolmanı sıklıęı %40-50 arasında bildirilmektedir.⁸⁻¹⁰ Bizim serimizde ise bu oran %72.7 bulunmuřtur. Ancak optik pitte genellikle hastanın hekime bařvurmasına neden olan yakınma, ser3z makula dekolmanına baęlı g3rme azalması olduęundan, gerekte optik pitli olgularda ser3z makula dekolmanı g3r3lme oranı daha d3ř3k olabilir. Bizim 4 olgumuz ser3z makula dekolmanına baęlı ani g3rme bulanıklıęıyla bařvurmuřtu.

Morning glory sendromunda g3rme keskinlięi genellikle d3ř3kt3r.^{11,12} Bizim bir olgumuzda g3rme keskinlięinin 1.0 olması ilgintir. Morning glory sendromunda nonregmatogen retina dekolman sık g3r3len bir komplikasyondur.³ Bizim olgularımızda bu komplikasyona rastlamayıřımızın nedeni olgu sayımızın azlıęı veya takip s3resinin yetersizlięi olabilir.

Optik disk kolobomu koryoretinal kolobom ve iris kolobomu ile birlikte g3r3lebilmektedir.¹³ Bizim de bir olgumuzun her iki g3z3nde optik disk kolobomu ile birlikte koryoretinal kolobom ve iris kolobomu mevcuttu. Bir dięer olgumuzda ise optik disk kolobomuna koryoretinal kolobom eřlik etmekteydi. 3nk3 disk kolobomunun komplikasyonları arasında peripapiller subretinal neovask3ler membran, ser3z makula dekolmanı ve retina dekolmanı bildirilmektedir.^{12,14} Bizim serimizde ise optik disk kolobomlu bir g3zde jukstapapiller yerleşimli subretinal neovask3ler membran, 2 g3zde ise ser3z makula dekolmanı g3zlendi.

Hem optik pit, hem de optik disk kolobomunda oftalmoskopik olarak eks kavasyon g3r3lmesi ve g3rme alanı defektlerinin varlıęı glokomla karıřtırılmasına neden olabilir.^{15,16} Monok3ler direkt oftalmoskopla bu lezyonların kaviter 3zellięi iyi deęerlendirilemez, bino-

küler indirekt oftalmoskopide ise bazen görünümünün küçüklüğü nedeniyle optik pitler atlanabilir.² Bu nedenle biyomikroskopta +78 D Volk lensle veya Goldmann temas camı ile optik diskin değerlendirilmesi lezyonun tanınmasında yararlı muayene yöntemleridir.¹⁷

Gerek yakınması olmayan hastalara gereksiz invaziv tetkikleri yapmamak, gerekse gelişen komplikasyonlarda nedenin saptanarak tedavi planının ona göre yapılması açısından bu gelişimsel anomalilerin iyi tanınmaları gereklidir. Ayrıca olası komplikasyonlar açısından hastaların bilgilendirilmesi ve takip edilmesi uygundur.

KAYNAKLAR

1. Mamalis N, Mortenson S, Digre KB, White GL: Congenital anomalies of the optic nerve in one family. *Ann Ophthalmol* 1992; 24: 126-31
2. Corbett JJ, Savino PJ, Schatz NJ, Orr LS: Cavitory developmental defects of the optic disc. *Arch Neurol* 1980; 37: 210-3
3. Apple DJ: New aspects of colobomas and optic nerve anomalies. *Int Ophthalmol Clin* 1984; 24: 109-21
4. Manschot WA: Morning glory syndrome: a histopathological study. *Br J Ophthalmol* 1990; 74: 56-8
5. Menteş J, Erbakan G, Ateş H: Optik sinir pit' inin neden olduğu seröz makula dekolmanının fotokoagülasyonla tedavisi: *T Oft. Gaz* 1990; 20: 342-5
6. Ferry AP: Macular detachment associated with congenital pit of the optic nerve head. *Arch Ophthalmol* 1963; 70: 346-50
7. Gass JDM: Stereoscopic atlas of macular diseases, diagnosis and treatment. The CV Mosby Co, St. Louis, 1987, p: 730
8. Brown GC, Shields JA, Patty BE, Goldberg RE: Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in humans. *Ophthalmology* 1980, 87: 51-65
9. Gordon R, Chatfield RK: Pits in the optic disc associated with macular degeneration. *Br J Ophthalmol* 1969; 53: 481-9
10. Peksayar G, Akova YA, Bengisu Ü: Kongenital optik pit ve edinsel makülopatinin birlikte olduğu olgular. *T Oft Gaz* 1989; 19: 33-40
11. Steinkuller PG: The morning glory disc anomaly: Case report and literature review. *J Pediatr Ophthalmol* 1980; 17: 81-7
12. Beyer WB, Quencer RM, Osher RH: Morning glory syndrome. *Ophthalmology* 1982; 89: 1362-7
13. Pagon RA: Ocular coloboma. *Surv Ophthalmol* 1981; 25: 223-36
14. Yedavally S, Frank RN: Peripapillary subretinal neovascularization associated with coloboma of the optic nerve. *Arch Ophthalmol* 1993; 11: 552-3
15. Shields MB: Textbook of glaucoma. Williams and Wilkins, Baltimore, 1987, p: 94
16. Tezel G, Tezel TH, Gürsel E: Glökomla sıklıkla karışabilen olgular. *T Oft Gaz* 1992; 22: 30-9
17. Spoor TC: Atlas of optic nerve disorders. Raven Press, New York, 1992, p: 11