

Glokomu Taklit Eden Klinik Tablolar

Optic Neuropathies Mimicking Glaucoma

Üzeyir GÜNENÇ, Oya DÖNMEZ

Geliş Tarihi - Received: 06.11.2015

Kabul Tarihi - Accepted: 09.11.2015

Glo-Kat Özel Sayı 2016;11:47-51

Yazışma Adresi/Correspondence Adress:

M.D. Professor, Uzeyir GÜNENC

Dokuz Eylül University Faculty of Medicine,
Department of Ophthalmology, Izmir/TURKEY

Phone: +90 532 342 37 36

E-Mail: ugunenc@deu.edu.tr

ÖZ

Patolojik optik disk çukurlaşmasının en sık nedeni glokom olsa da konjenital, travmatik, toksik, iskemik, enflamatuar veya basıya bağlı çeşitli nörooftalmolojik hastalıklarda izlenebilir. Hastaların yaklaşık %20'sinde optik disk çukurlaşması nedeniyle yanlış teşhis konulduğu ve antiglokomatöz tedavi başlandığı bildirilmiştir. Glokomatöz ve nonglokomatöz optik disk çukurlaşmasını ayırmak ve doğru teşhis koymak büyük önem arz eder. Bu yazıda glokomatöz ve nonglokomatöz hastalıklar hastalıkların klinik ve morfolojik özelliklerinden bahsedilmiş ayırıcı tanının nasıl yapılması gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Glokom, Morning Glory sendromu, optik disk çukurlaşması.

ABSTRACT

While glaucoma is the most common cause of optic disc cupping, it can also be seen in congenital, traumatic, toxic, ischemic, inflammatory and compressive optic neuropathies. Previous studies indicated that ~20% of patients were misdiagnosed with glaucoma. Hereby, we describe the clinical and morphological properties of glaucomatous and nonglaucomatous optic disc neuropathies and how to make differential diagnosis.

Key Words: Glaucoma, Morning Glory syndrome, optic nerve.

GİRİŞ

Patolojik optik disk çukurlaşması genellikle glokoma bağlı olsa da konjenital, travmatik, toksik, iskemik, enflamatuar veya basıya bağlı çeşitli nörooftalmolojik hastalıklarda izlenebilir.¹⁻⁴ Literatürde yaklaşık %20 hastaya optik disk çukurlaşması nedeniyle yanlış teşhis konulduğu ve glokom tedavisi gördüğü belirtilmiştir.^{2,3} Ayırıcı tanı yapmak büyük önem arz eder. Anamnezde ani görme kaybı olması, oküler motilite bozukluklarının bulunması nonglokomatöz hastalıklar lehine iken, oftalmolojik muayenede hastanın görme keskinliğinin disk çukurlaşmasına nazaran iyi seviyede olması glokom lehinedir.⁵ Görme keskinliği, renkli görme düzeyi ve görme alanı defekti optik disk çukurlaşması ile korelasyon göstermiyorsa nörolojik hastalıklar akla gelmelidir.⁵ Optik disk muayenesi detaylı şekilde yapılmalı ve yeni disk analiz programları ile yapılan tetkikler değerlendirilmelidir.⁵

Optik sinir başı retina sinir lifi tabakası (yüzeysel tabaka), prelaminer tabaka (ara tabaka) ve lamina kribroza (derin tabaka) olmak üzere 3 tabakadan oluşur.⁶ Bu tabakaları etkileyen vasküler ve enflamatuar olaylar disk patolojisi olarak karşımıza çıkabilir. İç karotis arter ve oftalmik arterin uzantılarından oluşan kapiller ağ kan akımından sorumludur.

Glokomatöz optik disk çukurluğunda vertikal elongasyon mevcut olup geniş koryoretinal atrofiler vardır. Nöroretinal kenar (rim) soluk değildir. Çentiklenme vardır ve lamina kribroza belirgindir. Santral retinal arter ve ven nazale itilmiştir. Kapillerde süngü belirtisi vardır.^{7,8}

Nonglokomatöz optik disk çukurlaşma nedenleri konjenital veya fizyolojik çukurlaşma, optik kolobom, optik pit, optik disk hipoplazisi, çarpık disk, optik disk druzeni, morning glory sendromu, septo-optik displazi, iskemik optik nöropati, şok optik nöropati, travmatik optik nöropati, herediter (Leber) optik nöropati, basıya (anevrizma, tümör) bağlı optik nöropati, radyasyon optik nöropati ve metanol zehirlenmesine bağlı optik nöropatiye bağlı olabilir.^{1,2,4,9-12}

Konjenital ve fizyolojik disk çukurlaşması olan olgularda ISNT kuralı aranır. Rim kalınlığı sırasıyla en fazla inferior>superior>nasal>temporaldir. Glokomatöz gözlerde rim kaybı genellikle superior ve inferior'dadır, vertikal elongasyon izlenir. Fizyolojik çukurluk genellikle merkezde, yuvarlak ya da horizontal eksenli ovaldir. Bu olgularda görme alanı normaldir.¹³

Kolobom, embriyolojik fissürün distal ucunun kapanmaması sonucu ortaya çıkar.¹⁴ Hastalarda progresif çukurlaşma görülebilir ancak görme alanı nonprogresiftir. CHARGE sendromu, Goldenhar sendromu veya Aicardi sendromu gibi çeşitli multipl sistemik anomalilere eşlik eden bir bulgu olabilir.¹⁵⁻¹⁷

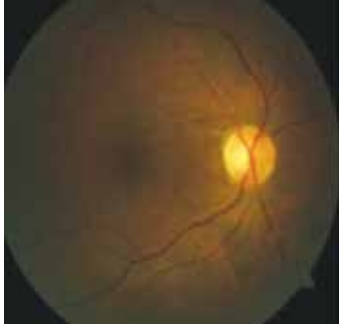

Optik pit konjenital (%74) veya akkiz (%15) olabilir. Gelişim sırasında nöroektodermal herniasyondan kaynaklanır. %50 olguda parasantral veya arkuat görme alanı defekti eşlik eder. Pitin lokasyon ve büyüklüğü ile görme alanı kaybı korele değildir (Resim). %25-75 oranında seröz dekolman izlenir.^{18,19}

Optik sinir hipoplazisi, tek veya çift taraflı olabilir. Optik disk merkezi ile fovea arasındaki uzaklığın optik disk çapına olan oranının 3'ün üzerinde olması tanıyı kesinleştirir.²⁰ Orta ya da hemisferik beyin defektlerinde veya çeşitli endokrinolojik bozukluklarda görülebilir. De Morsier sendromu; septo-optik displazi, optik sinir hipoplazisi, septum pellucidum atrezisi ve pitiuter cücelik ile karakterize bir klinik tablodur.²¹

Tablo 1.

Morning Glory Anomalisi	Posterior Stafiloma
Huni ekskavasyon	Derin çanak çukur
Büyük sınırları belirsiz disk	Rölatif olarak normal, sınırları belirgin disk
Santralde vasküler yapılar	Glial ve vasküler anomaliler yok
Embriyolojik: 4. Hafta	Embriyolojik: 5. ay
Defekt: Distal Optik Stalk	Defekt: Posterior Sklerada
Çok zayıf	50 <

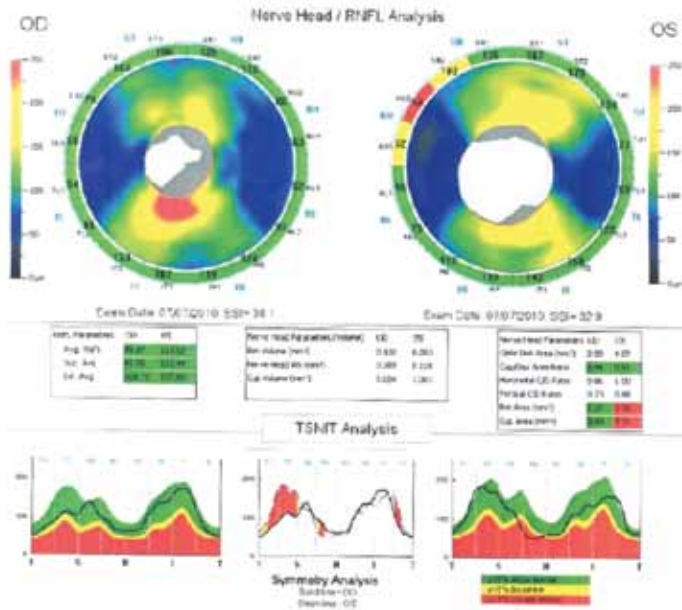
Tablo 2.

Glokomatöz Disk Çukurlaşması	Nonglokomatöz Disk Çukurlaşması
50 yaş üstü	50 yaş altı
	

Resim 1: Büyük disk ve optik pit (sol).

Periventriküler lökomalazili çocuklarda optik sinir başı ekskavasyonu görülebilir.²² Prematüre bebeklerde gebeliğin 29-34. haftasında anoksik beyin hasarı gelişirse, optik radyasyonlardaki aksonal hasar çukurlaşmaya neden olur. Skleral plastisite küçük diske yol açar.²³

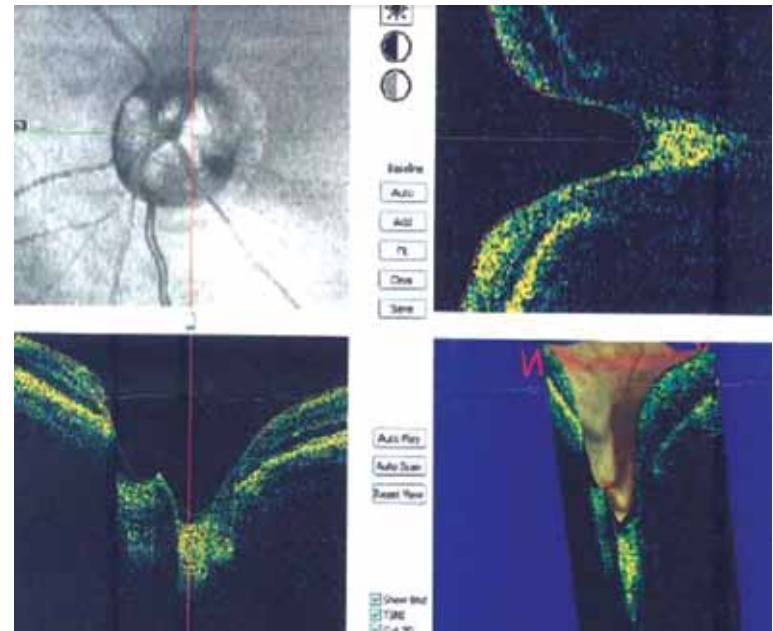
Çarpık disklerde ekskavasyon izlenebilir. Damarlar oblik yerleşimlidir. Çukur/disk oranını bu gözlerde belirlemek zordur. Yüksek miyop veya miyop astigmat şeklinde kırma kusurları eşlik edebilir. Vertikal aksa uymayan bitemporal hemianopsi şeklinde görme alan defekti saptanabilir.²⁴



Resim 2: OCT görünümü.

Leberin herediter optik nöropatisi, mitokondrial DNA'daki nokta mutasyonları sonucu hücrede ATP üretimi için en önemli yol olan oksidatif fosforilasyonun bozukluğu ile seyreden bir hastalıktır.²⁵ Hastalık erkeklerde daha sık görülür, bazı serilerde olguların %80-90'ı erkektir.²⁶ Genellikle 15 ile 35 yaş arasında tek gözde görme kaybı izlenen olgularda erken dönemde renk görme ciddi şekilde etkilenir. Görme kaybının olduğu akut hastalık evresinde retina sinir lifi tabakasında ödem, peripapiller telanjiektazi, optik diskte ödem veya hiperemi izlenebilir.²⁵ Görme alanında santral veya çekosantral skotomlar saptanabilir. Diğer optik nöropatlere kıyasla pupil refleksi kısmen korunmuştur.²⁵

Dominant optik atrofi en sık görülen heredite optik nöropatidir. Olguların yaklaşık %50'sinde OPA1 (3q29) gen mutasyonu saptanmıştır. Hastalık genellikle ilk dekatlarda sinsi şekilde başlar. Renk görme bozuklukları ve simetrik optik atrofi ile seyreder.

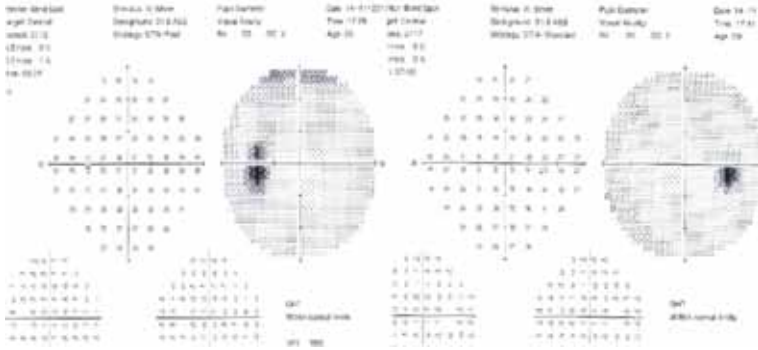


Resim 3: OCT : optik pit.

Diskromatopsinin derecesi ile görme keskinliği arasında bağlantı yoktur. Optik atrofi belirgin olmayabilir, sadece temporalde izlenebilir. En tipik görünüm, diskte soluklukla birlikte temporalde yüzeysel kapillerlerin izlenmemesi ve disk temporalinde üçgen şeklinde çukurlaşmadır.²⁵

Hipovolemik şoka bağlı iskemik optik nöropati; cerrahi sonrası uzun süren hipotansiyon, anemi, gastrointestinal sistem kanamaları, kafa içi basınç artışı yaratan trandelenburg pozisyonu sonrası izlenebilir.²⁷ Çukurlaşma arteritik anterior iskemik optik nöropati ile benzerdir.

Travma sonrası intraorbital optik sinirin gerilmesi sonucu intrakanaliküler kısımda traksiyon oluşur ve pial damarlar etkilenir. Optik iskemi gelişir ve aksonal nekroz sonucu çukurlaşma olur. Genellikle sığ ve diffüz çukurlaşma saptanır.²⁸



Resim 4: Görme alanı (Kör nokta genişlemesi).

Optik nörit atağı geçiren hastalarda tipik olarak ani görme kaybı gelişir, göz hareketleri ile ağrı mevcuttur. Belirgin diskromatopsi var olup görme keskinliği değişkendir.⁵ Genellikle optik atrofi izlenmekle birlikte bir kısım hastada çukurlaşma saptanabilir.⁴

Metanol toksisitesini takiben optik atrofi ve ekskavasyon gelişebilir. Beş altı gün içerisinde görme geri gelmezse körlük kaçınılmazdır.¹⁰

Radyasyon retinopatisi optik sinir iskemisine bağlı vazooklüzif bir hadisedir. Baş boyun kanserlerinde radyoterapi sonrası görülebilir. Olgularda glokomu taklit eden görme alanı defektleri ve çukurlaşma saptanabilir. Körlük radyasyon tedavisi sonrası aylar yıllar içerisinde olabilir ve görme kaybı anidir.⁵

Kompresif lezyonlar progresif görme alan kayıpları ve çukurlaşma ile seyredebilir ve bu olgulara yanlışlıkla glokom teşhisi konabilir.

Glokom ile ayırıcı tanısı yapılması gereken en önemli hasta gruplarından biridir. Yapılan bir çalışmada kompresif lezyonu olan 250 hastanın 16'sında çukurlaşma izlenmiş ve 5'ine yanlışlıkla glokom teşhisinin bulunduğu bildirilmiştir.²⁸ Optik sinirde çukurlaşmaya neden olan kompresif lezyonlar genellikle hipofiz adenomu, menenjiom, kraniyofarenjiom veya anevrizmadır.⁵ Bu olgularda optik sinir solukluğu segmental veya diffüz olabilir.

Bir hastaya glokom tanısı konulurken ayırıcı tanıda mutlaka kompresif lezyon düşünülmelidir. Oftalmolojik muayenede koroidal foldlar izleniyorsa kraniyal görüntüleme mutlaka istenmelidir.⁵

Optik disk drusen, prelaminar bölgede hyalin benzeri kalsifiye materyalden oluşan ufak bir kitle şeklinde karşımıza çıkar. Derine gömülü ve birden fazla olabilir. Flöresan anjiyografi çekimi öncesinde otoflöresans göstermesi tipiktir. Sinir lifi topografisine uygun görme alanı defektleri (kör noktada genişleme %60, alt nazal arkuat skotom %59) saptanabilir.²⁰

İskemik optik nöropatiler nonakut dönemde görüldüğünde glokom ile karıştırılabilir. Dev hücreli arterit arka siliyer arterlerin oklüzif arteritidir. Akut dönemde iskemiyeye bağlı olarak diskte ödem mevcutken daha sonra destek doku kaybına bağlı olarak çukurlaşma olur. Olguların %92'sinde aylar sonra optik diskte çukurlaşma saptanır.^{29,30} Nonarteritik iskemik optik nöropati olgularında ise % 2-14 oranında çukurlaşma izlenir.^{29,30} Görme alan defektleri arkuat veya altitudinal olabilir.

Morning glory anomalisinde huni tarzı ekskavasyon mevcuttur. Optik disk büyük ve sınırları belirsizken santralinde vasküler yapılar vardır. Posterior stafilomda ise derin çanak çukurlaşma izlense de diskin büyüklüğü normaldir ve sınırları belirgindir. Morning glory anomalisinde defekt distal optik stalkta iken posterior stafilomda defekt posterior skleradadır.⁵

Glokomatöz olmayan optik disk çukurlaşması 50 yaş altında izlenir. Görme, renk algılama ve görme alanı bozulması erken oluşur. Görme keskinliği 0.5'in altındadır. Görme alan kayıpları santral, çekosantral, hemianopsi veya arkuat olarak izlenebilir. Asimetrik renkli görme defekti ve afferent pupiller defekt bulunabilir. Olgularda baş ağrısı olabilir. Kraniyal görüntüleme yapılmalıdır. Progresyon izlenmez.³¹

Glokomatöz optik disk çukurlaşması genellikle yaşlı hastalarda görülür ve geç safhalara kadar görme keskinliği iyidir. Vertikal elonagasyon fazladır. Nazal basamak, arkuat defektler gibi horizontal görme alan kayıpları görülür. Genellikle aile öyküsü mevcuttur. Peripapiller atrofi daha belirgindir. Disk hemorajisi bulunabilir. Sinir lifi kaybı genellikle simetrikdir. Progresyon izlenir.³¹

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Golnik K. Nonglaucomatous optic atrophy. *Neurol Clin* 2010;28:631-40.
2. Bianchi Marzoli S, Rizzo JF III, Brancato R and Lessell S. Quantitative analysis of optic disc cupping in compressive optic neuropathy. *Ophthalmology* 1995;102: 436-40.
3. Piette SD and Sergott RC. Pathological optic disc cupping. *Curr Opin Ophthalmol* 2006;17:6.
4. Trobe JD, Glaser JS, Cassady J, et al. Nonglaucomatous excavation of the optic disc. *Arch Ophthalmol* 1980;98: 1046-50.
5. Moster M.L., Kay M.D. et al. The Neuro-ophthalmologic Differential Diagnosis. *Journal of Current Glaucoma Practice*, 2008;2:33-38.
6. Burgoyne CF. A biomechanical paradigm for axonal insult within the optic nerve head in aging and glaucoma. *Exp Eye Res.* 2011;93:120-32.
7. Kirsch RE, Anderson DR. Clinical recognition of glaucomatous cupping. *Am J Ophthalmol* 1973;75:442-54.
8. Read RM, Spaeth GL. The practical clinical appraisal of the optic disc in glaucoma: the natural history of cup progression and some specific disc-field correlations. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1974;78:OP255-74.
9. Kim MR, Park SE, Oh SY. Clinical feature analysis of congenital optic nerve abnormalities. *Jpn J Ophthalmol.* 2006;50:250-5.
10. Sekkata, Maillard P, Dupeyron G. Optic neuropathy in acute poisoning with methanol. *J Fr Ophthalmol* 1982;5:797-804.
11. Buono LM, Foroosan R, Sergott RC. Unexplained visual loss. *Surv Ophthalmol* 2003;48:626-30.
12. Ortiz RG, Newman NJ, Manoukian SV, et al. Optic disc cupping and electrocardiographic abnormalities in an American Pedigree with Leber's hereditary optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1992;113:561-6.
13. Zhang Yi-xin, Huang Hou-bin, Wei shi-hui. Clinical characteristics of nonglaucomatous optic disc cupping. *Experimental and Therapeutic Medicine* 2014;7:995-9.
14. Rack JH, Wright GF. Coloboma of the optic nerve entrance. *Br J Ophthalmol* 1966;50:705-9.
15. Pagon RA. Ocular coloboma. *Surv Ophthalmol* 1981;25:223-36.
16. Pagon RA, Graham JM, Zonana J, et al. Coloboma, congenital heart disease, and rhoanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J Pediatr* 1981;99:233-7.
17. Hoyt CS, Billson F, Ouvrier R, et al. Ocular features of Aicardi's syndrome. *Arch Ophthalmol* 1978;96:291-5.
18. Brown CC, Shields JA, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in humans. *Ophthalmology* 1980;87:51-65.
19. Shah S, Yee K, Fortun J, et al. Optic disc pit maculopathy: a review. *Int Ophthalmol Clin* 2014;54:61-78.
20. Alimgil L. Optik diskin konjenital anomalileri. *Turkiye Klinikleri J Ophthalmol-Special Topics* 2009;2:27-30.
21. de Morsier C. Etudes sur les dysraphies cranio-encephaliques. III. Agensis du septum lucidum avec malformation du tractus optique. La dysplasie septo-optique. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 1956;77:267-92.
22. Brodsky MC. Periventricular leukomalacia: an intracranial cause of pseudoglaucomatous cupping. *Arch Ophthalmol* 2001;119: 626 7.
23. Hackl S, Zeman F, Helbig H, et al. Optic disc morphology in premature infants. *Br J Ophthalmol.* 2013;97:314-7.
24. Young SE, Walsh FB, Knox DL. The tilted disc syndrome. *Am J Ophthalmol* 1976;82:16-23.
25. Sönmez Atmaca Pelin. Kahtsal Optik Nöropatiler. *Turkiye Klinikleri J Ophthalmol-Special Topics* 2009;2:68-73.
26. Newman NJ, Lott MT, Wallace DC. The clinical characteristics of pedigrees of Leber's hereditary optic neuropathy with the 11778 mutation. *Am J Ophthalmol* 1991;111:750-62.
27. Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. VIII. Clinical features and pathogenesis of post-hemorrhagic amaurosis. *Ophthalmology.* 1987;94:1488-502.
28. Kupersmith MJ, Krohn D. Cupping of the optic disc with compressive lesions of the anterior visual pathway. *Ann Ophthalmol.* 1984;16:948-53.
29. Hayreh SS. Pathogenesis of cupping of the optic disc. *Br J Ophthalmol* 1974;58:863-76.
30. Danesh-Meyer HV, Savino PJ, Sergott RC. The prevalence of cupping in end-stage arteritic and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology* 2001;108:593-8.
31. Fraser CL, White AJ, Plant GT, et al. Optic nerve cupping and the neuro-ophthalmologist. *J Neuroophthalmol.* 2013;33:377-89.