

Optik Nöropatiler*

Tülay KANSU¹

Bu panelde çocukluk çağı optik nöropatileri, erişkin optik nöropatileri, tanı ve tedavi konusu ayrıntılı olarak gözden geçirilmiştir. Bu kısımda konu terminoloji, klasifikasyon, optik sinirin anatomisi, damar yapısı, atipik optik nevritle, optik nevritle karışabilen durumlar, son yıllarda optik nevrit konusunda değişen veya tartışmalı olan kavramlar yönünden ele alınacaktır.

Terminoloji ve Klasifikasyon

Optik nöropati terimi optik siniri etkileyen tüm durumlar için kullanılan genel bir terimdir ve aşağıdaki hastalık gruplarını kapsar¹:

- 1-İnflamatuar (demyelinizan, infeksiyöz, otoimmün)
- 2-İskemik optik nöropatiler
- 3-Kompresif - infiltratif
- 4-Toksik - nutrisyonel
- 5-Travmatik
- 6-Radyasyona bağlı
- 7-Herediter nedenler

Optik nevrit terimi ise optik sinirin inflamasyon, demyelinizasyon veya infeksiyon sonucu oluşan birinci grup hastalıkları için kullanılır.

Geliş :24.12.1993

Kabul:30.12.1993

Yazışma: Tülay Kansu

Hacettepe Ü. Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı
Nöro-Oftalmoloji Ünitesi

* TOD Ankara Şubesi'nin 24.12.1993 tarihli mini panelinde tebliğ edilmiştir

1 Prof Dr. Hacettepe Ü. Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı Nöro-Oftalmoloji Ünitesi

Anatomi

Optik sinir, gözden kiyazmaya kadar 50 mm uzunluğundaki sinir lifleri demetidir ve dış kısmında pia, araknoid ve dura gibi beyin zarlarıyla çevrilidir. Retina gangliyon hücrelerinin uzantıları olan aksonlar lamina kribrozanın gerisinde myelinle kaplanmış olarak bu demeti oluştururlar. Sinirin, optik sinir başı (optik disk, papilla) olarak adlandırılan intraoküler kısmı 1 mm, intraorbital kısmı 20-30 mm, intrakanaliküler kısmı 0.5-8 mm, intrakranial kısmı 3-16 mm kadardır.²

Optik sinir başı içinde aksonlar, astrositler, kapiller damarlarla ilişkili hücreler ve fibroblastlar vardır. Optik sinir başına geçit veren skleral kanal ne kadar genişse ortaki fizyolojik çukur da okadar genişir.

Vasküler Yapı

Optik sinir başı oftalmik arterin dalları olan 8-15 adet kısa posterior silier arterler tarafından beslenir. Kribriform plağa yakın olan kısmı ise hemen bütün kanlanmasını koroideal dolaşımdan sağlar. Sinirin yüzeyinde santral retinal arterden beslenen bir kapiller pleksus vardır ki aynı zamanda retinanın iç yarısını besler. Sinirin intrakranial kısmı lateralde internal karotid arter, yukarda anterior karotid ve anterior komünikan arterler ve aşağıda posterior komünikan arterlerden kan alır.²

Son Gelişmeler

Son yıllarda optik nöropatiler konusundaki bilgilerimiz gözden geçirildiğinde bu konudaki

en önemli gelişmenin moleküler biyolojinin Leber'in hereditör optik nöropatisi tanısına getirdiği yeni bilgiler olduğu söylenebilir. Genetik analizler Mitokondrial DNA defektini ve genlerdeki nokta mutasyonun özellikle 11778 ve 3460, muhtemelen de 15257 ve 14484 numaralı pozisyonlarda olduğunu göstermiştir.⁴

Yine son yıllarda kayda değer bir diğer konu 1988 de başlayan ve 1991 de sonlanan çok merkezli Optik Nöropati Tedavi çalışmasının (ONTT) sonuçlarıdır. Bu çalışmanın sonuçları oral steroid tedavisinin yararı olmadığını, IV metil-prednizolon uygulamasının iyileşme sürecini kısalttığını ileri sürmektedir. Tavsiye edilen doz, görmesi 20/40 tan az olan hastalarda, 3 gün günde 1 gr IV metil-prednizolon, daha sonra 14 günde azaltılarak kesilecek şekilde günde 1mg/kg oral prednisone tedavisidir.⁵ Bu çalışmaya katılan hastaların iki yıl takip sonucunda IV metilprednisolon alan hastaların %7.5'unda (134 hasta), oral prednisone verilenlerin %14.7 sinde (129 hasta) ve plasebo grubunun %16.7 sinde (126 hasta) MS gelişmiş ve IV tedavinin 2 yıl içinde MS gelişme riskini azalttığı ileri sürülmüştür.⁶

İskemik optik nöropati, klasik formunda akut gelişen anterior optik nöropati olarak görülmesine rağmen daha nadir olarak atipik vakalarda posterior veya progresif olabileceği bildirilmiştir.^{7,8}

Bu tanıya varabilmek için diğer ihtimallerin ekarte edilmesi gerektiği vurgulanmalıdır.

Optik sinir konfigürasyonunun iskemik optik nöropati patogenizinde rol oynadığı görüşü ilk kez 1982 de ortaya atılmış, fizyolojik çukur küçük olduğu zaman iskemiye maruz kalan ve şişen aksonların skleral kanalda sıkışarak çok daha kolay iskemik semptom verebileceği ileri sürülmüştür.⁹

Bizim gözlemlerimiz bu bulguyu desteklemektedir.¹⁰ Progresif görme kaybı olan hastaların optik sinir kılıf dekompresyonundan yararlandığı bildirilmiştir.¹¹

Paranasal sinüs infeksiyonları inflamatuvar optik nöropatiye yol açabileceği görüşüyle yıllar önce hemen her vakada araştırılırken, geçen 20 yıl içinde bunun çok nadir bir etken olduğu görüşü hakim olmuş fakat son yıllarda yeniden bu konuda vaka raporları literatürde yer almaya başlamıştır.¹²⁻¹⁵

Atipik Optik Nevritler

Eğer hasta optik nevritin bilinen klasik tablosunu göstermiyorsa bu hastalarda atipik optik nevritleri ve optik nevritle karışabilecek diğer durumları düşünmek gerekir. Otoimmün optik nevrit terimi ilk kez 1982 de, tek veya iki taraflı optik nevrit bulguları olan, ANA'ları pozitif olmakla birlikte SLE'nin diğer özellikleri taşımayan kadın hastalarda tanımlanmıştır.¹⁶ Yüksek doz steroid tedavisinden yararlandıkları ancak idiopatik veya demiyelinizan optik nöropatlere kıyasla tedaviye daha dirençli oldukları bildirilmiştir.¹⁷

Yavaş progresif veya kronik optik nevrit

Optik nevrit klasik tablosunda akut başlayan bir hastalıktır. Yavaş progresif gelişen vakalarda öncelikle kompresif ve infiltratif bir lezyon düşünülmelidir. Nadir olarak demiyelinizan optik nöropatilerin kronik progresif olabileceği ve hatta MS'in ilk bulgusu olarak ortaya çıkabileceği bildirilmiştir.¹⁸

Bilateral optik nöropatiler hem hastayı hem hekimi çok sıkıntıya sokan bir konu olmaya devam etmektedir. Çocuklarda genellikle iyileşen parainfeksiyöz nedenler dışında birçok hastada bilateral görme kaybı ağır ve kalıcı olmakta, birçoğunda da etyoloji belirlenmemektedir.¹⁹

Leber'in hereditör optik nöropatisi tanısındaki gelişmeler şüphe edilen vakaların ayırd edilebilmesiyle bu konuya büyük ölçüde yardımcı olacaktır.

Yine atipik vakalar arasında idiopatik inflamatuvar perinevritler optik sinirde kalın-

laşmaya yol açarak kılıf menenjiomları ile karışan radyolojik görüntüler verebilirler.^{20,21}

Optik sinirin tümöral yapılarla infiltrasyonu veya metastazı iyi bilinmekle birlikte kanserin uzak etkisine bağlı paraneoplastik tutulum, özellikle bronş Ca ve lenfomalarda ancak 1984 ten beri bildirilmeye başlanmış ve paraneoplastik optik nöropati kavramı son yıllarda gelişmiştir.²²⁻²⁴

Paraneoplastik sendromların bir kısmında immün reaksiyona yol açan antijenler belirlenmişse de optik nöropatiler için bu henüz belli değildir.

Ülkemizde sık görülen Behçet hastalığında üveite bağlı inflamasyon veya papilödem sonrası progresif optik atrofi gelişimi sık gözlenmekle birlikte, akut optik nöropatiye bağlı görme kaybı nadir olarak bildirilmiştir.^{25,26}

Yine son yıllarda optik nöropati etyolojisinde ülkemizde sık görülmeyen ancak bazı bölgelerde endemik olan Lyme hastalığı konusunda yayınlar vardır^{27,28} ve AIDS' le ilişkili infeksiyöz durumlar, optik nöropati ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken nedenler arasına girmiştir.²⁹ Sarkoidozun optik nöropati yapma özelliği iyi bilinmekle birlikte bazen tanısı zor olmakta ve bu hastalıkta ülkemizde az görülmektedir.³⁰

Radyasyona bağlı optik nöropati genellikle yakın bölge radyoterapilerinden sonra 1-3 yıl içinde tek ya da iki taraflı ortaya çıkabilir. Bildirilen vakaların hemen hepsi retrobulber olarak tanımlanmıştır. Steroid veya hiperbarik oksijen tedavisinden yararlanabilirler.³¹

Böbrek yetmezliği olan vakalarda üremi veya iskemi nedeniyle disk ödemi ve görme kaybı gelişebilir. Bu hastalar diyaliz ve steroid tedavisinden yararlanabilirler.³²⁻³⁴

Amiodarone tedavisi sırasında tedaviye bağlı olduğu düşünülen bilateral iskemik optik nöropati vakaları bildirilmiştir. Tedavi sonlandırılmasına rağmen görme kaybı kalıcı olabilmektedir.³⁵

Optik nevrit ve MS ilişkisi

Bu konudaki prospektif çalışmalarda, optik nevrit geçiren hastaların uzun süreli takiplerinde MS geliştirme olasılığı %17 ile 75 arasında değişen sayılarda bildirilmiş ve optik nevrit geçiren kadınlarda %91.3, erkeklerde %44.8 oranında MS geliştirme riski olduğu ileri sürülmüştür.^{36,37}

MR' da demyelinize plakların görülmesi MS tanısını çok kolaylaştırmıştır. İzole optik nevritle gelen hastaların %41' inde MR bulguları normal geri kalan grupta da değişik büyüklük ve sayıda ovoid ve periventriküler demyelinize plağın varlığı bildirilmiştir.³⁸

Genel görüş, hasta bu konuda ısrarlı değilse MS olup olmadığını anlamak için MR yapılmasının gereksiz olduğudur. Çünkü bu safhada yapılacak bir MR normalse ileride MS gelişmeyeceğini düşündürmez, anormalse de bu MS gelişeceğinin bir belirtisi değildir.³⁹ Ancak tipik olmayan vakalarda ayırıcı tanı için tetkik zorunluğu varsa serebral tetkikler için MR tercih edilmelidir.

Optik nevritle karışabilen diğer durumlar

1960 lı yıllarda Cogan'ın "Nöro-oftalmolojide hiçbir hastalık optik nevritler kadar yanlış teşhis edilmemiştir" sözü, bugün görüntüleme yöntemlerinin tanıya sağladığı kolaylıklarla eskisi kadar geçerli olmamakla birlikte optik nöropatilerin tanı ve tedavisinde hala bazı güçlükler vardır. Kompresif ve infiltratif tümörlerin başlangıçta tanısı güç olabilir ve iyi muayene edilmediği ve şüphe edilmediği takdirde retrobulber nevritle karışabilirler. Çok yakın bir tarihte gördüğümüz bir hekim hastanın 10 yıl sol gözde artan görme kaybının diabetine bağlandığını ve nihayet radyolojik tetkik istendiğinde sfenoid kanat menenjiomunun teşhis edildiğini, ameliyattan sonra tümörün büyüklüğü ve zorluğu nedeniyle diğer gözün görmesi de kayb olduğu için tamamen karanlıkta kaldığını çarpıcı bir örnek olarak vermek istiyorum.

20-40 yaşları arasında optik nevritle karışabilecek diğer durumlar ve ayırıcı tanıda önemli olabilecek özellikler aşağıda özetlenmiştir:

Leber'in herediter optik atrofisi; Tek taraflı başladığı zaman optik nevritten ayırd etmek zordur. Genellikle kısa süre sonra ikinci göz belirti verir. Peripapiller telenjektazik mikroanjiopatiler ve disk etrafında sinir lifleri tabakasında ödemin (psödoödem) varlığı tanıya yardımcıdır. Mitokondrial DNA defektinin gösterilmesi ile kesin tanı yapılabilir. Görme kaybı kalıcıdır, nadiren spontan iyileşme bildirilmiştir.⁴⁰

Optik sinir drusen; özellikle tek taraflı olduğu ve nadiren görme kaybı ile birlikte olduğu zaman optik nevritle karışabilir. Eğer subretinal neovasküler membranla birlikte ise laser tedavisi gerekebilir.⁴¹

Büyük kör nokta sendromunda optik diskte tek taraflı ödem ve kör noktada büyüme vardır Görme kaybı yoktur veya çok minimaldir. Optik sinir vaskülitisi veya MEWD (Multiple White Dot Evanescent) sendromunun bir varyasyonu olabileceği düşünülen bu ilginç durum başlangıçta optik nevritle karışabilir. Genellikle aylar içinde spontan iyileşme görülür.⁴²⁻⁴⁴

Papilloflebit terimi genç sağlıklı kişilerde genellikle başka bir hastalık olmaksızın görülen ve spontan iyileşen benzer tablolar için kullanılmıştır. Terminoloji farklı olmakla sözü edilen tabloların klinik ve etyoloji açısından ayrımını yapmak zordur.

Nöroretinit daha çok çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür. Bilateral disk ödemi, görme kaybı ve karakteristik olarak makülda yıldız şeklinde eksudalar vardır. Etiyolojide viral etkenler düşünülmektedir. Bu hastalarda MS le herhangi bir ilişki gösterilmemiştir.⁴⁵

Diyabetik papillopati juvenil diabet hastalarında tek veya iki taraflı disk ödemi ve ortaderecede görme kaybı ile birlikte görülebilir. Genellikle aylar içinde spontan resolusyon söz konusudur.⁴⁶ Optik nöropati ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken diğer hastalıklar arasında santral seröz retinopati, iskemik optik nöropati, makulayı içine alan histoplazmozis, retina dekolmanı, retinal arter dal oklüzyonu, venöz staz retinopatisi, ven oklüzyonu ve papilödem gibi durumlar vardır ve bunların ayırd edici özellikleri aşağıda belirtilmiştir.⁴⁷

Santral seröz retinopati akut santral görme kaybı ile gelen hastada diskin normal olması ve makuladaki ödemin bazen gözden kaçabilecek kadar az olması nedeniyle retrobulber nevritle karışabilir. Genellikle spontan iyileşme söz konusudur, fakat damarlarda tekrarlayan sızma gözlenirse lazer tedavisi gerektirebilir.

İskemik optik nöropati genellikle 45 yaşın üzerine görülür. Nonarteritik tipte genellikle tek taraflıdır ve etkin bir tedavisi yoktur. Atherosklerotik hastalarda antiagregan tedavi verilmesi koruyucu olabilir. Arteritik tip daha yaşlı hastalarda ve daha nadir olarak görülür. ESR bakılması, biyopsi ve acil steroid tedavisi indikasyonu vardır.

Makulayı da içine alan **Histoplazmozis** vakalarında genellikle üveit ve vitrit birlikte görülür ve optik nevritle karışabilir.

Retina dekolmanı maküler bölgeyi içine almış ve ayrıntılı muayene edilmemişse retrobulber nevrit şüphesi yaratabilir. Acil cerrahi tedavi gerektirdiğinden ayırıcı tanısı önemlidir.

Retinal arter dal oklüzyonu yaşlı kişilerde atheroskleroz, gençlerde migren komplikasyonu olarak görülebilir ve retina bulguları çok belirgin olmadığı zaman optik

nevritle karışabilir. Nedenin araştırılması ve ileriye dönük koruyucu tedbirlerin alınması gereklidir.

Venöz staz retinopatisinde ve retinal ven oklüzyonlarında disk ödemi, venöz dolgunluk, hemoraji ve eksudalar anterior optik nöropati görüntüsü verebilir. Hemoraji ve eksudalar optik nevritte olduğundan daha yaygın bir şekilde retinaya dağılmıştır. Görüntü daha dramatik, fakat görme kaybı daha azdır.

Papilödemle anterior optik nöropati görünüşte aynıdır. Ayırıcı tanıda kullanılan en önemli iki özellik, papilödem bilaterale olması ve görme kaybının olmamasıdır.

KAYNAKLAR

1. Glaser JS: Acquired optic nerve disease. In Neuro-Ophthalmology. Ed JS Glaser. 2.nd edition. JB Lippincott Co. Philadelphia 1990; p:83-170
2. Anatomy and Physiology of the optic nerve. In Walsh and Hoyt's Clinicals Neuro-ophthalmology. Ed: NR Miller. 4 th edition. Vol 1 Williams and Wilkins Co. 1982; p:41-60
3. Goodwin JA: Optic nerve and chiasm: American Academy of Neurology. Neuro-ophthalmolgy course 1993; p:1-19
4. Newman NJ: Leber's hereditary optic neuropathy. New genetic consideration. Arch Neurol 1993; 50:540-8
5. Beck RW, Cleary PA, Anderson MA et al: A randomized controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis. N Engl J Med 1992; 326: 581-8
6. Beck RW, Cleary PA, Trobe JD et al (optic neuritis study group): The effect of corticosteroids for acute optic neuritis on the subsequent development of multiple sclerosis. N Engl J Med 1993; 329:1764-9
7. Hayreh SS: Posterior ischemic optic neuropathy. Ophthalmologica 1981; 189:29
8. Borchert M, Lessell S: Progressive and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 1988; 106: 433-9
9. Beck RW, Servars GL, Hayreh SS: Anterior ischemic optic neuropathy: XI. Cup-to disc ratio and its role in pathogenesis. Ophthalmology 1982 94:1505
10. Tezel G, Tezel TH, Kansu T: Nonarteritic ön iskemik optik nöropatide predispozan faktörler (basımda)
11. Sergott RC, Cohen MS, Bosley TM et al: Optic nerve sheath decompression may improve the progressive form of nonarteritic ischemic optic neuropathy. Arch Ophthalmol 1989; 107:1743-54
12. Takkanen J, Takkanen A: Otorhinolaryngological pathology in patients with optic neuritis. Acta Ophthalmol 1971; 49:649
13. Slavin M, Glaser JS: Acute severe irreversible visual loss with sphenothmoiditis. Arch Ophthalmol 1987; 105:345
14. Dale DAB, Mac Kenzie U: The complications of sphenoid sinusitis. J Laryngol Otol 1983; 97:661-79
15. Johnson LN, Hepler RS, Yee RD et al: Sphenoid sinus mucocele mimicking diabetic ophthalmoplegia and retrobulber neuritis. Am J Ophthalmol 1986; 102:111-5
16. Dutton JJ, Burde RM, Klingele TG: Autoimmuneretrobulber optic neuritis. Am J Ophthalmol 1982; 94:11-17
17. Kupersmith MJ, Burde RM, Warren FA et al: Autoimmune optic neuropathy: Evaluation and treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51:1381
18. Ornerod IEC, McDonald WI: Multiple sclerosis presenting with progressive visual failure. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1984; 47:943
19. Kansu T, Kırkalı P: Bilateral optik nöropatiler. Nöroloji Nöroşirürji Psikiyatri Dergisi 1986; 152-5
20. Dutton JJ, Anderson RL: Idiopathic inflammatory perioptic neuritis simulating optic nerve sheath meningioma. Am J Ophthalmol 1985; 100:424
21. Margo CE, Levy MH, Beck RW: Bilateral idiopathic inflammation of the optic nerve sheaths. Ophthalmology 1986; 96:200
22. Bennet WM: Bronchial carcinoma presenting with nonmetastatic bilateral papillitis. Br J Dis Chest 1986; 80:189-90
23. Boghen D, Sebag M, Michaud J: Paraneoplastic optic neuritis and encephalomyelitis. Arch Neurol 1988; 45: 353-6
24. Coppeto JR, Monteiro MLR, Cannarozzi DB: Optic neuropathy associated with chronic lymphomatous meningitis. J Clin Neuro Ophthalmol 1988; 8:39-43
25. Atmaca LS: Fundus changes in Behçet's disease. II nd Behçet's Day. University of Istanbul Publications. 1984; p:14-21

26. Kansu T, Kırkcalı P, Kansu E et al: Optic neuropathy in Behçet's disease. *J Clin Neuro Ophthalmol* 1989; 9:277-80
27. Farris BK, Webb RM: Lyme disease and optic neuritis. *J Clin Neuro Ophthalmol* 1988; 8:73-8
28. Schechter SL: Lyme Disease associated with optic neuropathy. *Am J Med* 1986; 81:143-5
29. Vinnard KE, Hamed LM, Glaser JS: The spectrum of optic nerve disease in human immunodeficiency virus infection. *Am J Ophthalmol* 1989; 107:373-80
30. Galetta S, Schatz NJ, Glaser JS: Acute sarcoid optic neuropathy with spontaneous recovery. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1989; 9:27-32
31. Kline LB, Kim JY, Ceballos R: Radiation optic neuropathy. *Ophthalmology* 1985; 92:118-20
32. Hamed LM, Winward KE, Glaser JS et al: Optic neuropathy in uremia. *Am J Ophthalmol* 1989; 108:30-5
33. Knox DL, Hanneken AM, Hollows FC et al: Uremic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 1988; 106:50-4
34. Sami JS, Jain IS, Dhar S et al: Uremic optic neuropathy. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1989; 9:131-3
35. Gittinger JW Jr, Asdourian GK: Papillopathy caused by amiodarone. *Arch Ophthalmol* 1987; 105:349-51
36. Ebers GC: Optic neuritis and multiple sclerosis. *Arch Neurol* 1985; 42:702-3
37. Rizzo JF III, Lessell S: Risk of developing multiple sclerosis after uncomplicated optic neuritis. A long term prospective study. *Neurology* 1988; 38:185-90
38. Beck RW, Arrington J, Murtagh R et al: Optic neuritis Study Group. Brain magnetic resonance imaging in acute optic neuritis. *Arch Neurol* 1993; 50:841-6
39. Jacobs L, Munschauer FC, Kaba SE: Clinical and MRI in optic neuritis. *Neurology* 1991; 41:15
40. Lessell S, Gise RL, Krohel JB: Bilateral optic neuropathy in a young man: Variation on a theme by Leber. *Arch Neurol* 1983; 40:2-6
41. Beck RW, Corbett JJ, Thompson HS et al: Decreased visual acuity from optic disc drusen. *Arch Ophthalmol* 1985; 103:1155-9
42. Gittinger JW, Miller NR, Keltner JL et al: Unilateral blurred vision and dilated retinal veins. *Surv Ophthalmol* 1987; 31:270-6
43. Fletcher WA: The big blind spot syndromes. *Ophthalmology Clinics of North America (neuroophthalmology)*. Ed: William T Shults 1991; p:531-46
44. Bahşi Y, Aydın P, Kansu T: Büyük kör nokta sendromu. 28. Nöroloji Kongresi, Marmaris 1992
45. Parmley VC, Schiffman JS, Maitland CG et al: Does neuroretinitis rule out Multiple sclerosis? *Arch Neurol* 1987; 44:1045-8
46. Barr CC, Glaser JS, Blankenship G: Acute disc swelling in juvenile diabetes. *Arch Ophthalmol* 1980; 98:2185-92
47. Sedwick LA: Optic neuritis. *Neurology Clinics* 1991; 9:97-114