

# Tek Yaraflı Yalancı Çift Optik Disk Görünümünü Bir Tilted Disk Sendromu Vakasında Optik Sinir, Retinal Ramar ve Skleral Kresent Anatomisi

## *Anatomy of Optic Nerve, Retinal Vessels and Scleral Crescent in a Case of Tilted Disc Syndrome with a Unilateral Pseudodouble Optic Disc Appearance*

Mualla Şahin HAMURCU<sup>1</sup>

Mahmut Sinan ABİT<sup>1</sup>

Erkut KÜÇÜK<sup>1</sup>

Ahmet KARAKURT<sup>1</sup>

1- Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, Ankara

Geliş Tarihi - Received: 07.08.2015

Kabul Tarihi - Accepted: 09.04.2016

Ret-Vit Özel Sayı 2017;25: 276-279

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

E-mail: sinanabid@gmail.com

Phone: 0506 603 5730

## ÖZ

Tilted disk sendromu, kadın ve erkekleri eşit etkileyen embriyolojik dönemde optik çanağın kapanma defekti sonucu gelişen konjenital optik sinir anomalisidir. Çoğunlukla bilateral, hereditör olmayan bu anomalide optik sinir başının süperotemporalde yukarı kalkması inferonazalde posteriora yer değiştirmesi sonucu uzun aksının oblik yönlendiği oval bir optik sinir başı görülür. Hafif-orta derecede miyopik astigmatizma, görme alanı defektleri, majör retinal damarların situs inversusu, inferior ve ya inferonazal kresent ve ya konus eşlik eden diğer bulgulardır.

Sunduğumuz olguda her iki gözde görme azlığı şikâyeti ile başvuran 62 yaşında bayan hastada ileri derecede eğik görünümü optik sinir başı ve sendromun diğer elemanları olan situs inversus ve inferonazal kresentin eklenmesiyle yalancı çift optik sinir başı görünümü tespit edildi. Anatomik yapıların gözden geçirilmesiyle bu ilginç görünümü tarif ettik.

**Anahtar kelimeler:** Optik sinir, konjenital anomali

## ABSTRACT

Tilted disc syndrome is a result of incomplete embryonic closure of optic cup equally affects men and women. It is bilateral, non-hereditary congenital optic nerve head anomaly in which the superomedial optic disc is elevated and the inferonasal disc is posteriorly displaced to form an oval-shaped disc with its long axis obliquely oriented. The anomaly is associated with mild to moderate myopic astigmatism, visual field defects, situs inversus of the major retinal vessels, inferior or inferonasal crescent or conus .

In this case we present a 62-year-old woman complained about low vision in both eyes. On funduscopy extreme disc tiltation with scleral crescent and situs inversus appeared falsely as double optic disc. With explanation of detailed anatomy we represent this unique appearance.

**Key words:** Optic nerve, congenital anomaly

## GİRİŞ

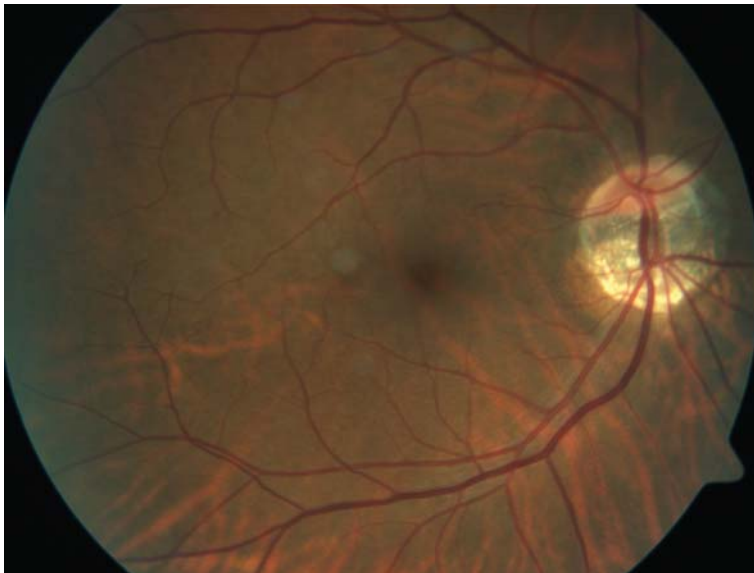
Tilted disk sendromu genellikle bilateral görülen, her iki cinsi eşit etkileyen optik sapın veziküle yanlış insersiyosu sonucu oluşan konjenital bir optik sinir anomalisidir. Beraberinde sıklıkla bulunabilen miyopiye ait görme keskinliği azalması ile birlikte eğik görünümlü, oval D şeklinde bir disk mevcuttur. Diskin süperotemporalinin eleve inferonazalinin ise posteriora yer değiştirdiği bu klinik durum aynı zamanda retinal damarların situs inversusu ve skleral kresent ile birliktelik gösterir. Bu anatomik yapıların gösterdiği çeşitlilik ve birbiriyle ilişkisi değişik fundoskopik görünüm kombinasyonları oluşturabilmektedir. Sunduğumuz vakada disk-damar-kresent componentleri, birbiriyle ilişkisi sonucunda ilginç bir şekilde yalancı çift optik disk görünümü oluşturmaktaydı. Bu görünümün şifrelerini anatomik özelliklerine göre açıklamayı hedefledik.

## OLGU SUNUMU

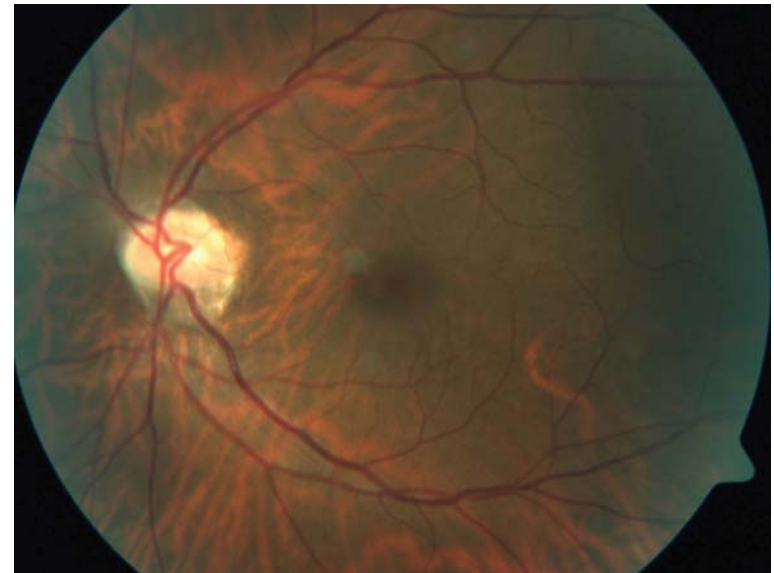
62 yaşında bayan hasta kliniğimize önceki hafta her iki gözde uzak görme azlığı nedeniyle başvurdu. Snellen eşeli ile en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözünde 16/20 (-2, 0/-3, 0 x

175) ve sol gözünde 18/20 (-2, 50 -3, 75 x 179) idi. Göz hareketleri her yöne doğal idi. Dış muayenede belirgin bir patolojiye rastlanmadı. Oküler yüzey ve gözyaşı film tabakası bozukluğuna rastlanmadı. Anterior segment muayenesi normaldi. Her iki göz içi basınç değerleri sağ ve sol gözde sırasıyla 12 ve 14 mmhg idi. Her iki pupil eşit ve reaktif. Renkli görme doğal, aksiyel uzunluk ölçümleri sağ gözünde 25, 8 mm sol gözünde ise 25, 6 mm idi.

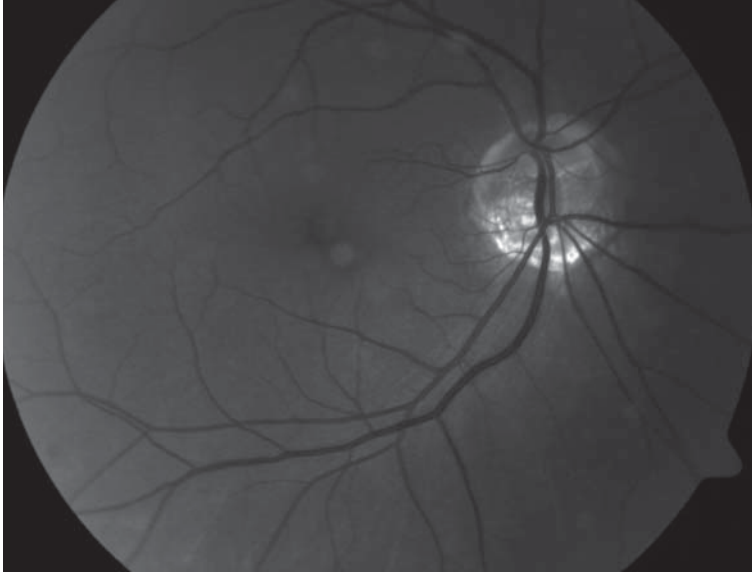
Fundoskopik muayenesinde bilateral tilted disk ve posterior stafinom tespit edildi. Sağ gözünde optik diskin sola göre daha belirgin ve ileri derecede inferonazal eğikliği ve inferonazal kresenti gözlemlendi. Optik diske ait inferior yerleşimli defektin şeklinin, aksonların daha yoğun olarak geçtiği optik disk süperior kısmına benzediği dikkatimizi çekti. Retinal damarların kresente deviasyonu ve skleral kanaldan retina yüzeyine geçerken izlediği yol birlikte değerlendirildiğinde resmin tamamı yalancı bir çift optik disk görünümü olarak karşımıza çıkmaktaydı (Şekil 1). Sol gözde de tilted disk sendromunun özellikleri gözlemlendi (Şekil 2). Sağ göz fluorescein anjiyografisinde retina pigment epitelyum ve koroidal atrofiye bağlı hiperfloresan görüntü elde edildi (Şekil 3).



Şekil 1: sağ göz tilted disk görünümü



Şekil 2: sol göz tilted disk görünümü



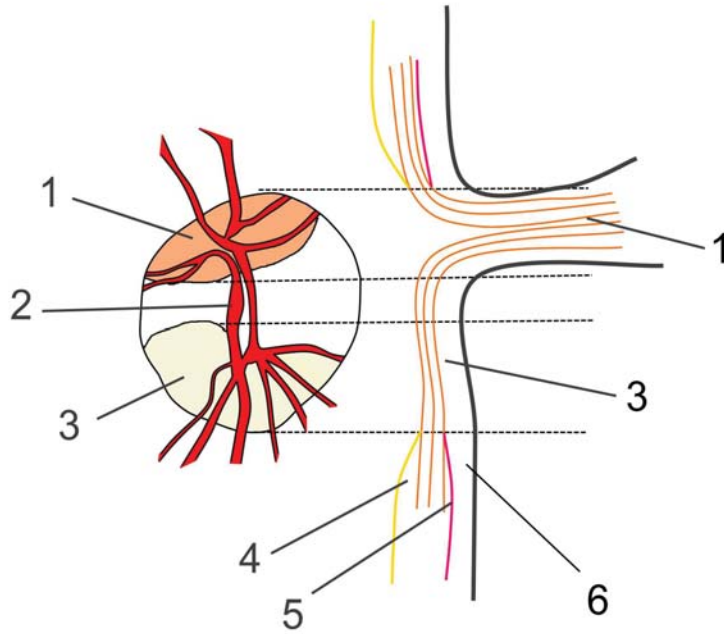
Şekil 3: sağ göz FFA

## TARTIŞMA

Tilted disk sendromu, optik sinir başının non-herediter konjenital bozukluğudur. Temelinde embriyolojik gelişim sürecinde kapanma defekti yatmaktadır.<sup>1, 2</sup> Optik diskin süperotemporalinin yukarı kalkması inferonazalinin posterioara kayması ile optik disk oval bir görünüm kazanır. Uzun aksı ise oblik yönelir.<sup>2</sup> Her iki cinstе eşit oranda rastlanıp genel popülasyonun %2'sinde, 5 diyoptriden yüksek miyopi hastalarının ise % 20'sinde görülür. %80 oranında çift taraflıdır.<sup>3</sup>

Oval görünüm ve oblik eksenin yanı sıra retinal damarların situs inversusu, inferonazal kresent, konjenital inferonazal konus, yine inferonazalde incelmış retina pigment epiteli ve koroid kendine has diğer anatomik özelliklerdir. Klinik olarak myopi, korneal ve ya lentiküler astigmatizma ve orta hatta sınırlı kalmayabilen bitemporal hemianopi, posterior stafilom, peripapiller atrofi sıklıkla karşımıza çıkabilmektedir.<sup>1-6</sup> Bazen görme alanı defekti glokomatöz ve ya kiazmal bir patolojiye bağlı görme alanı defektlerini taklit edecek şekilde görülebilir.<sup>7</sup> Ayrıca, tilted disk sendromunda maküler fonksiyon bozukluğunun görülebildiğini gösteren çalışmalar da mevcuttur.<sup>8-10</sup>

Tilted disk görünümüne esas sebep retinal ve skleral açıklıklar arasındaki orantısızlıktır. Normalde retinal ve skleral açıklıklar birbirine yakın dairesel alanlar olarak kabul edilebilir. Retinal ve skleral kanallar uyumlu olduğunda optik sinir başının yuvarlak ve sinir liflerinin birbirine benzer şekilde göz küresini terk ettiği gözlenebilir. Ancak retinal ve skleral açıklıklar eşit değilse retina sinir lifleri skleral açıklığa göre yönelmek zorunda kalacağından D şeklindeki bu açıklık üzerinde yığılacak ve kalabalıklaşmaya neden olacaktır. Oysa zıt tarafta incelmış retina pigment epiteli ve koroid katmanları nedeniyle sklera daha belirgin olarak görünecektir. Bu noktada skleral açıklığın retinal açıklığa uyum gösterememesi nedeniyle sinir lifleri gözü de terk edemeyeceğinden skleral kresent nihai beyazımsı görünümünü kazanmış olacaktır. Retinal damarlar izledikleri güzergâh tercihini yaparken en az dirençle karşılaşacakları anatomik lokalizasyona yönelirler. Dolayısıyla sinir liflerinin az olduğu kresente yönelirler. Daha sonra retinal yüzeye yönelirler. Olgumuzda optik sinir liflerin geçtiği D şekilli pembe oval alan ile buna zıt yönde morfolojik olarak optik sinir başına benzeyen açık renkli D şekilli kresent, retinal damarların optik sinir başından kresente yönelmesiyle sanki 2 küçük oval optik sinir başını birbirine bağlayan retinal damar otoyolu görünümü ile ilginç bir anatomik görünüm sergilemektedir (Şekil 4). Olgumuz tilted disk anatomisinin abartılı bir örneği olarak karşımıza çıkmıştır. Fundus muayenesinde ilk bakışta göze çarpan yalancı çift optik disk görünümü konjenital tilted disk sendromuna neden olan komponentlerin belirlenmesiyle kolaylıkla tariflenebilmiştir.



**Şekil 4:** Sağ göz tilted disk ve anatomik yapılar

1-retinal sinir liflerin yoğun geçiş gösterdiği D şekilli tilted optik sinir 2-Retinal damarlar optik sinirden çıktıktan sonra daha kolay bir güzergâh izleyebildiği skleral kresente yönelir 3-skleral kresent 4-retina 5-koroid 6-sklera

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Apple DJ, Rabb MF, Walsh PM. Congenital anomalies of the optic disc. *Surv Ophthalmol.* 1982;27:3-41.
2. Young SE, Walsh FB, Knox DL. The tilted disk syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1976;82:16-23.
3. Vongphanit J, Mitchell P, Wang JJ Population Prevalence of Tilted Optic Disks and the Relationship of This Sign to Refractive Error. *American Journal of Ophthalmology*, 2002;133, :679-85.
4. Curtin BJ. The posterior staphyloma of pathologic myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1977;75:67-86.
5. David Dorrell, The tilted disc, *British Journal of Ophthalmology*, 1978; 62:16-20
6. Gündüz A, Evereklioglu C, Er H, Hepşen IF. Lenticular astigmatism in tilted disc syndrome. *J Cataract Refract Surg.* 2002;28:1836-40.
7. Vuori, ML., Mäntyjärvi, M. Tilted disc syndrome may mimic false visual field deterioration. *Acta Ophthalmologica*, 2008;86: 622-5.
8. Leys AM, Cohen SY. Subretinal leakage in myopic eyes with a posterior staphyloma or tilted disc syndrome. *Retina.* 2002;22:659-65.
9. Moscos MM, Triglianos A, Rotsos T et al. Tilted disc syndrome: OCT and mfERG study. *Doc Ophthalmol.* 2009;119:23-8.
10. Donati MC, Miele A, Abbruzzese G, et al. Treatment of macular serous neuroretinal detachment in tilted disc syndrome: report of 3 cases. *Eur J Ophthalmol.* 2013;23:267-70.