



Optik Disk Druseninde Mikrovasküler Değişiklikler: Olgu Sunumu

Microvascular Changes Associated with Optic Disc Drusen: Case Report

Özlem Biçer, Huban Atilla

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Optik disk drusen (ODD) diskte kabarıklığa ve sınırlarda silikleşmeye yol açması nedeniyle gerçek papilödem ile karışabilen önemli bir klinik antitedir. Baş ağrısı şikayetiyle kliniğimize başvuran 17 yaşındaki erkek hastaya, ayrıntılı oftalmolojik muayene, renkli fundus fotoğrafı, B-mod ultrasonografi (USG), fundus otofloresans (FOF), optik koherens tomografi (OKT) ve optik koherens tomografi anjiyografi (OKTA) görüntülemeleri ile görme alanı incelemesi yapıldı. Görme keskinliği her iki gözde 10/10 düzeyinde idi. Fundus muayenesinde bilateral optik disklerde kabarıklık ve sınırlarında silinme gözlemlendi. Bilateral optik disk drusen tanısı B-mod USG ile doğrulandı. FOF görüntülemesinde optik disk üzerinde hiperotofloresan alanlar görüldü. Optik sinir başı OKT taramasında her iki gözde de düzensiz sınırlı kabarık disk ve retina sinir lifi tabakasında incelleme gözlemlendi. Sol gözde nazal görme alanı kaybı saptandı. OKTA görüntülemesinde her iki gözde özellikle nazal peripapiller lokalizasyonunda fokal iskemik alanlar ile birlikte azalmış peripapiller ve maküler damar yoğunluğu saptandı. Bu olgu sunumunda OKTA'yı içeren multimodal görüntüleme yöntemleriyle bilateral ODD'nin klinik bulgularını ve yapısal özelliklerini değerlendirdik.

Anahtar Kelimeler: Optik disk drusen, optik koherens tomografi anjiyografi, görüntüleme yöntemleri, psödopapilödem, mikrovasküler değişiklikler

Abstract

Optic disc drusen (ODD) is an important clinical entity that is sometimes misdiagnosed as papilledema because of elevated and blurred disc margins. A 17-year-old male who presented with headaches underwent detailed ophthalmological examination as well as colored fundus photography, B-scan ultrasonography (USG), fundus autofluorescence (FAF), optical coherence tomography (OCT), optical coherence tomography angiography (OCTA), and visual field testing. His visual acuity was 10/10 in both eyes. Fundus examination revealed bilateral blurred and elevated optic disc margins. Diagnosis of bilateral ODD was confirmed with B-scan USG. FAF imaging revealed hyperautofluorescent areas on both optic discs. Optic nerve head OCT scans showed elevated irregular disc borders and thinning of the retinal nerve fiber layer in both eyes. On visual field testing, loss of the nasal visual field was detected in the left eye. OCTA imaging showed focal capillary dropout, especially in the nasal peripapillary area, in both eyes and reduced peripapillary and macular vessel density. In this case report, we evaluated the clinical findings and the structural features of bilateral ODD with multimodal imaging modalities including OCTA.

Keywords: Optic disc drusen, optical coherence tomography angiography, imaging modalities, pseudopapilledema, microvascular changes

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Özlem Biçer, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 595 62 48 E-posta: ozlembicer90@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-7638-4739

Geliş Tarihi/Received: 03.05.2019 **Kabul Tarihi/Accepted:** 25.06.2019

Cite this article as: Biçer Ö, Atilla H. Microvascular Changes Associated with Optic Disc Drusen: Case Report. Turk J Ophthalmol. 2019;49:300-304

Giriş

Pseudopapilödem, optik sinir başının anormal ve kabarık görünümünde olması ancak bu kabarıklığın kafa içi basınç artışına veya sinir lifi tabakasındaki ödeme bağlı olmamasıdır ve optik disk druseni (ODD) bu durumun önde gelen nedenidir.¹ Klinik çalışmalarda ODD'nin toplumda görülme sıklığı 1000'de 3,4 ile 24 arasında iken, histolojik incelemelerde %1 ve %2,4 olarak saptanmıştır.² Kadınlarda daha sık görülür ve genellikle bilateral olarak izlenmektedir.^{3,4} Çoğu hastada oküler ya da sistemik hastalıkla ilişkisi olmaksızın rutin muayenede tesadüfen ortaya çıkmaktadır.⁴

Yüzeyel yerleşimli ODD oftalmoskopik muayenede sarı hyalin benzeri depozitlerin görülmesiyle kolayca tanınabilmektedir. Ancak özellikle çocuklarda daha sık görülen derin yerleşimli ODD muayene esnasında görülemediğinden karışabilecek daha ciddi tanımlarla ayırıcı tanı için ek görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç duyulmaktadır.⁵ Tanı koymak için ultrasonografi (USG), fundus otofloresans (FOF), optik koherens tomografi (OKT), floresein anjiyografi (FA) ve bilgisayarlı tomografi (BT) gibi çok çeşitli görüntüleme yöntemlerinden yararlanılmaktadır.^{6,7} Günümüzde optik koherens tomografi anjiyografisinin (OKTA) kullanıma girmesiyle herhangi bir kontrast maddesi kullanmadan peripapiller ve maküler retina damarları noninvaziv olarak görüntülenebilmektedir. Bu sayede optik sinir başı perfüzyonu ile ilgili daha detaylı bilgiler elde edilmektedir.⁸

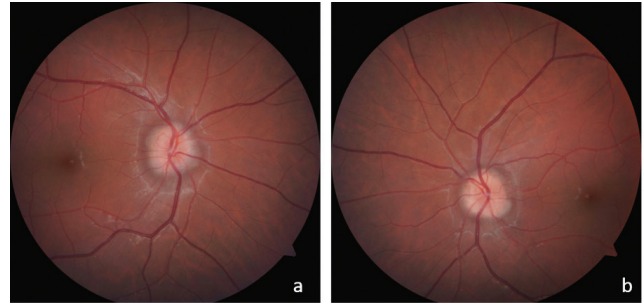
Biz de bu olgu sunumunda ODD tanısı koyduğumuz bir hastanın klinik özelliklerini ve tanı yöntemlerini sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

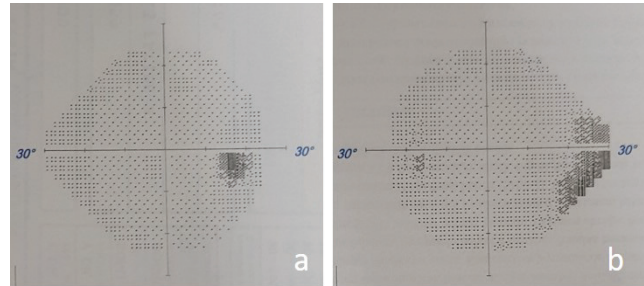
On yedi yaşında erkek hasta 2 aydır mevcut olan baş ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın bilinen bir sistemik hastalığı, travma öyküsü, aile hikayesi, ilaç ya da sigara kullanım öyküsü ve anne-baba akraba evliliği yoktu. Hastanın oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği her iki gözde tashihsiz 10/10 (0,0 LogMAR) düzeyinde bulundu. Her iki gözde pupillalar izokorik ve ışık refleksleri normaldi. Afferent pupil defekti izlenmedi. Ishihara kartları ile yapılan renkli görme testi her iki gözde doğaldı. Biyomikroskop ile yapılan ön segment muayenesi doğaldı. Göz içi basıncı sağ gözde 14 mmHg sol gözde 16 mmHg olarak ölçüldü. Fundus muayenesinde her iki gözde optik diskte kabarıklık ve sınırlarında silinme tespit edildi (Resim 1a, b).

Görme alanı Humphrey Field Analyzer III 750 (Zeiss Humphrey Systems) bilgisayarlı otomatize perimetride Swedish Interactive Thresholding Algorithm (SITA) standart 24-2 eşik (threshold) testi kullanılarak yapıldı. Buna göre sağ gözde skotom görülmezken sol gözde inferonazal kadranda belirgin görme alanı defekti saptandı (Resim 2a, b). B-mod USG'de (AVISO, Quantel Medical, Clermont-Ferrand, France) papilla önünde bilateral ODD ile uyumlu hiperekojen görünüm izlendi (Resim 3a, b). FOF (Heidelberg Retinal Anjiyografi 2, Heidelberg, Almanya) görüntülemesinde sol gözde daha fazla olmak üzere optik disk üzerinde oval hiperotofloresan alanlar tespit edildi

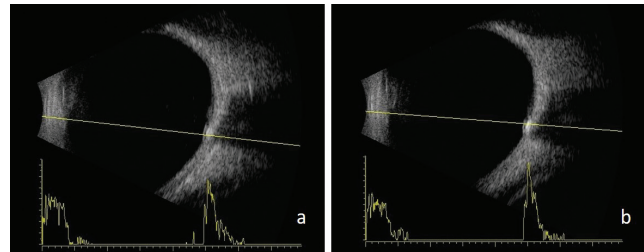
(Resim 4a, b). Spektral domain OKT'de (Cirrus, Carl Zeiss Meditec Inc, Dublin, CA, ABD) her iki gözde optik disk başında kabarıklık olmasına rağmen ortalama retina sinir lifi tabakası (RSLT) kalınlığı sağ gözde 69 μ m, solda 57 μ m ölçüldü (Resim 5a, b). Optik disk OKTA'da (RTVue XR "Avanti", Optovue, Fremont, California, USA) her iki gözde nazalde daha fazla olmak üzere retinal peripapiller tabakada kapiller akım kaybının olduğu alanlar ve damar yoğunluğunda azalma saptandı (Resim 6a-f). Maküla OKTA'da her iki gözde yüzeyel ve derin kapiller pleksus tabakalarında iskemiye düşündüren akım kaybının



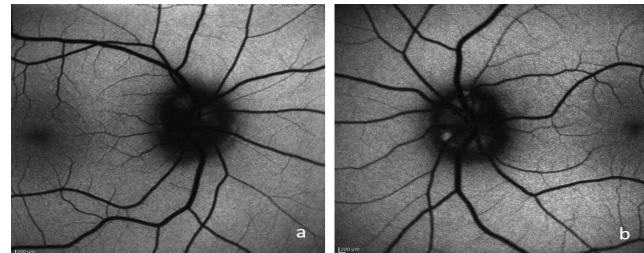
Resim 1. Optik diskte kabarıklık ve sınırlarında silinme a) sağ göz b) sol göz



Resim 2. Sağ (a) ve sol (b) göz görme alanları, nazal bölgeyi tutan tek taraflı skotomu göstermektedir.



Resim 3. Ultrasonografide papilla önünde hiperekojen görünüm a) sağ göz b) sol göz

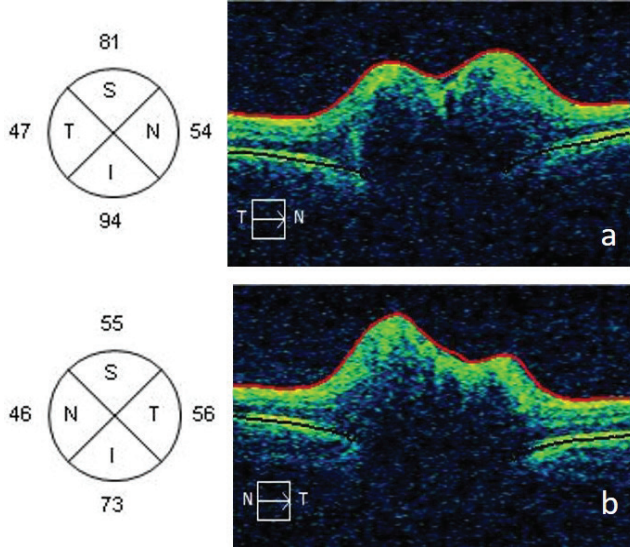


Resim 4. Fundus otofloresans görüntülemesinde diskte hiperotofloresans gösteren oval şekilli drusenlerin görünümü a) sağ göz b) sol göz

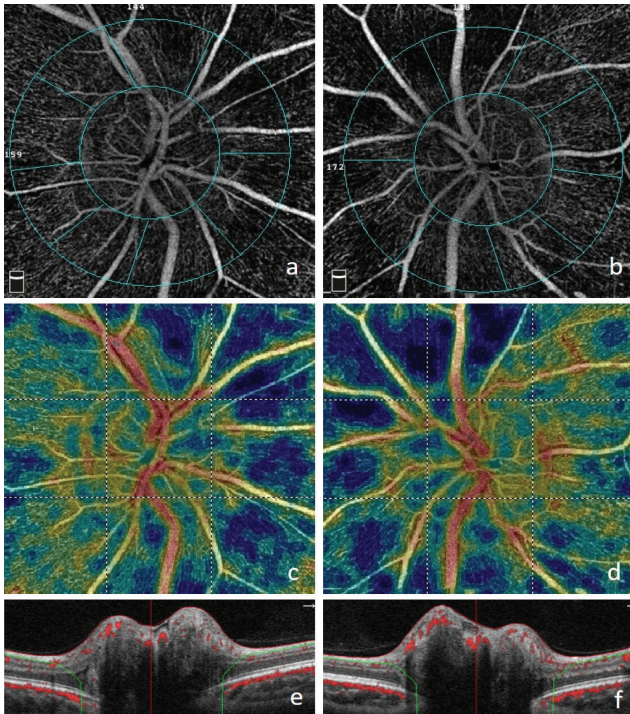
olduğu alanlar ile uyumlu damar yoğunluğunda azalma görüldü (Resim 7 a-f, Resim 8 a-f).

Tartışma

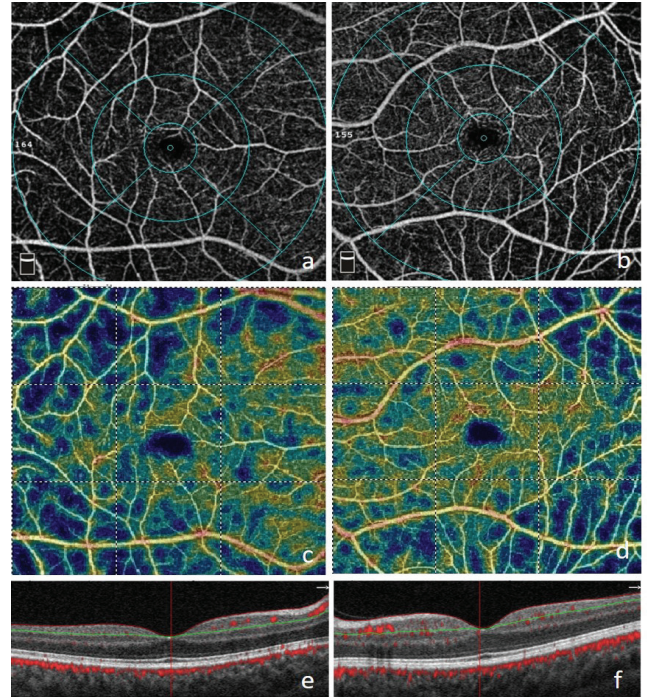
Optik disk drusen prevalansı erişkinlerde %0,2 ile %2 arasında iken, çocuklarda %0,37 ile %1 arasında olduğu bildirilmiştir.



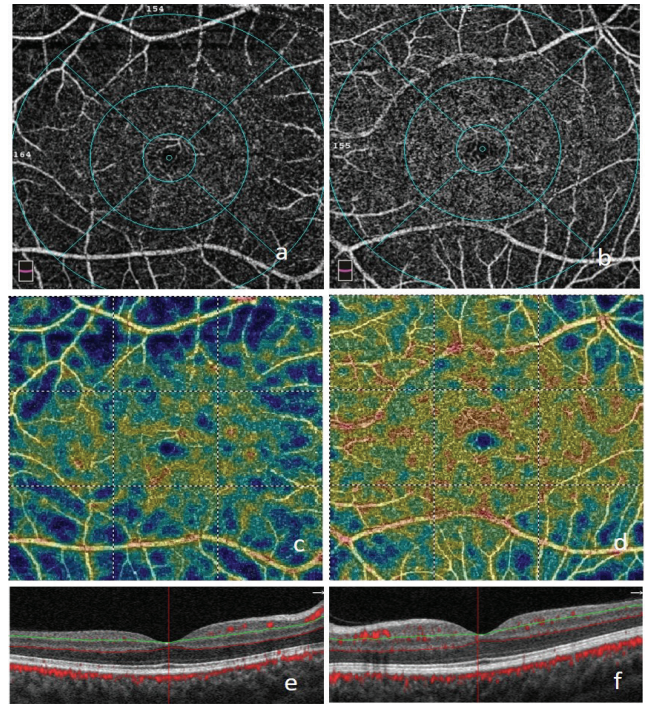
Resim 5. Optik koherens tomografide optik disk sinir başında kabarıklık ve retina sinir lifi tabakasının analizi a) sağ göz b) sol göz



Resim 6. Optik koherens tomografi anjiyografide radyal peripapiller kapillerde akım kaybının olduğu alanlar a) sağ göz b) sol göz, renkli damar yoğunluğu haritasında mavi renkli alanlar ile uyumlu damar yoğunluğunda azalma c) sağ göz d) sol göz, B-scan optik koherens tomografi görüntüleri e) sağ göz f) sol göz



Resim 7. Optik koherens tomografi anjiyografide maküler yüzeyel kapiller plexus tabakasında akım kaybının olduğu alanlar a) sağ göz b) sol göz, renkli damar yoğunluğu haritasında mavi renkli alanlar ile uyumlu damar yoğunluğunda azalma c) sağ göz d) sol göz, B-scan optik koherens tomografi görüntüleri e) sağ göz f) sol göz



Resim 8. Optik koherens tomografi anjiyografide maküler derin kapiller plexus tabakasında akım kaybının olduğu alanlar a) sağ göz b) sol göz, renkli damar yoğunluğu haritasında mavi renkli alanlar ile uyumlu damar yoğunluğunda azalma c) sağ göz d) sol göz, B-scan optik koherens tomografi görüntüleri e) sağ göz f) sol göz

Çocuklarda prevelansın beklenilenden az olması kalsifikasyon göstermeyen ve derin yerleşimli drusen tanısında görüntüleme tekniklerinin kullanım zorluğu ile ilişkilendirilmiştir.⁹ ODD erken yaşlarda tipik olarak gömülüdür ve zamanla geç çocukluk çağında ortalama 12 yaşında yüzeyleşebilir.¹⁰

Patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, drusenin direkt olarak aksonal kompresyon sonucu retina sinir lifinde hasara yol açtığı, indirekt olarak vasküler kompresyon sonucu sinir lifi tabakasında iskemiye yol açtığı düşünülmektedir.¹¹ Literatürde ODD'ye bağlı nadiren de olsa nonarteritik anterior iskemik optik nöropati, koroid neovaskülarizasyonu, santral retinal arter ve ven tıkanıklıkları gibi vasküler komplikasyonların görülebildiği bildirilmiştir.¹²

Kovarik ve ark.'nın¹³ yapmış olduğu çalışmada papilödem şüphesi ile başvuran çocukların %76'sında psödopapilödem olduğu bildirilmiştir. Yanlış tanı hastaların gereksiz radyolojik görüntüleme ve lomber ponksiyon gibi invaziv ve pahalı tetkiklerle değerlendirilmesine yol açmaktadır. Bu nedenle tedavisi ve takibi birbirinden çok farklı olan psödopapilödemden papilödemden ayırıcı tanısını yapabilmek son derecede önemlidir. Fundus muayenesinde disk üzerinde dilate kapiller damarların yokluğu, disk çevresindeki damarların silinmemesi, diskin hiperemik olmaması ve peripapiller RSLT'de kalınlaşma görülmemesi ODD lehine olan bulgulardır.⁴ Çoğu zaman tanıyı doğrulamak için ek görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç duyulmaktadır.

B-mod USG, ODD tanısı koymada günümüzde geçerliliğini koruyan en güvenilir yöntemdir. FOF görüntüleme, yüzeyel drusen tanısı koymada oldukça faydalı bir yöntemken derin yerleşimli drusenlerin sadece %12-%27'sini tespit edebilmektedir. OKT ile RSLT'de kantitatif değerlendirme yapılarak objektif veriler elde edilmektedir. Peripapiller RSLT kalınlığının papilödem olan olgularda ODD'ye göre daha fazla olduğu bildirilmiştir. Derin yerleşimli ODD'de sıklıkla normal RSLT değerleri saptanırken, yüzeyel yerleşimli ODD'de peripapiller tüm kadrantlarda incelenen olduğu saptanmıştır.^{2,7,9} Bizim olgumuzda da RSLT'de incelenme mevcuttu.

Yüzeyel yerleşimli drusenlerin %73'ünde görme alanı defekti saptanırken derin yerleşimli drusenlerin %36'sında görülmüştür.¹⁴ Görme alanı defektleri çocuklarda (%11-%51) erişkinlerden (%50-%90) daha az görülmektedir. ODD'deki görme alanı defektlerinin ileri yaş, görme kaybı, drusenin yüzeyel ve kalsifiye olması ile ilişkili olduğu saptanmıştır.⁹ Çocuklarda ODD nedeni görme alanında en sık nazal defekt (%54), konsantrik daralma (%21) ve kör nokta genişlemesi (%18) görülmektedir. Ayrıca inferonazal yerleşimli retina sinir lifi demetleri defektlerinin superotemporale göre daha sık olduğu bildirilmiştir.¹⁵ Gaier ve ark.¹⁶ tarafından ODD'li bir olguda superonazal kadrantdaki görme alanı defektiyle uyumlu olarak inferotemporal alanda OKTA'da mikrovasküler incelenen olduğu saptanmıştır. Ayrıca maküladaki mikrovasküler incelenmenin sadece yüzeyel kapiller pleksusta gözlemlendiği bildirilmiştir. Bizim olgumuzda sadece sol gözde görme alanı defekti mevcutken her iki gözde de özellikle nazal peripapiller alanda damar yoğunluğunda azalma saptandı. Yüzeyel kapiller pleksusun

yanı sıra derin kapiller pleksus tabakasında da maküla damar yoğunluğunda azalma tespit edildi. Yüzeyel ve derin kapiller tabakadaki akım kaybı alanlarının farklı olması oldukça dikkat çekiciydi. Bu duruma sol gözdeki ODD'nin daha yüzeyel olması nedeniyle derin kapiller tabakaya baskı etkisinin daha az olması yol açmış olabilir.

Literatürde bildirilen güncel çalışmalarda ODD hastalarında optik sinir başı OKTA görüntülemesinde yüzeyel kapiller pleksus tabakasında kapiller incelenme, kapiller akım kaybı alanları ve damar yoğunluğunda azalma olduğu tespit edilmiştir.^{8,16} Cennamo ve ark.'nın¹⁷ yapmış olduğu çalışmada ODD hastalarının kontrol grubuna göre optik sinir başı OKTA'daki akım indeksi ve damar yoğunluğunun azaldığı tespit edilmiştir. Ayrıca OKTA bulgularının OKT'deki ganglion hücre tabakası kalınlığı ile pozitif korele olduğu saptanmıştır. ODD hastalarında OKTA ile yapılan akım oranı ölçümlerinin aksonal hasarın erken habercisi olabileceği vurgulanmıştır. Bizim olgumuzda diğer çalışmalardan farklı olarak optik sinir başının yanı sıra maküla OKTA'da da damar yoğunluğunda azalma olduğu görüldü. Bu nedenle OKTA ile tespit edilen azalan damar yoğunluğu alanları ileride gelişebilecek santral skotomun habercisi olabilir. Bu bulgular genişleyen optik disk druseninin sinir liflerine veya etrafındaki damarlara baskı yaparak akut ya da kronik iskemiye neden olduğu hipotezini desteklemektedir. Olgumuzda sol gözde FOF'de hiperotofloresansın belirgin olması, görme alanı defekti ve RSLT'deki incelenmesi nedeniyle yüzeyel drusen ile uyumludur. Ayrıca maküla OKTA'da derin kapiller pleksusun yüzeyel kapiller pleksus tabakasına göre daha az etkilenmiş olması mevcut verileri desteklemektedir.

Sonuç olarak OKTA noninvaziv olması, kolay, hızlı ve pratik bir yöntem olması nedeniyle retina hastalıklarının yanında optik sinir hastalıklarının değerlendirilmesinde de daha yaygın bir şekilde kullanılmaya başlanmıştır. OKTA, ODD tanısında USG ve FOF'ye yardımcı tanı yöntemi olarak kullanılabilir. ODD genellikle asemptomatik seyretmesine rağmen optik sinir başı ve makülanın OKTA ile değerlendirilmesi oluşabilecek iskemik komplikasyonların erken saptanmasında önemli rol oynayabilir. Bunun için ODD hastalarını uzun süreli OKTA ile takibi yapılacak olan prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Özlem Biçer, Huban Atilla, **Konsept:** Özlem Biçer, Huban Atilla, **Dizayn:** Özlem Biçer, Huban Atilla, **Veri Toplama veya İşleme:** Özlem Biçer, Huban Atilla, **Analiz veya Yorumlama:** Özlem Biçer, Huban Atilla, **Literatür Arama:** Özlem Biçer, Huban Atilla, **Yazan:** Özlem Biçer, Huban Atilla.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Thompson AC, Bhatti MT, El-Dairi MA. Bruch's membrane opening on optical coherence tomography in pediatric papilledema and pseudopapilledema. *J AAPOS*. 2018;22:38-43.
2. Tuğcu B, Özdemir H. Imaging Methods in the Diagnosis of Optic Disc Drusen. *Turk J Ophthalmol*. 2016;46:232-236.
3. Thurtell MJ, Biousse V, Bruce BB, Newman NJ. Optic nerve head drusen in black patients. *J Neuroophthalmol*. 2012;32:13-16.
4. Auw-Haendrich C, Staubach F, Witschel H. Optic disk drusen. *Surv Ophthalmol*. 2002;47:515-532.
5. Lam BL, Morais CG Jr, Pasol J. Drusen of the optic disc. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2008;8:404-408.
6. Boldt HC, Byrne SE, DiBernardo C. Echographic evaluation of optic disc drusen. *J Clin Neuroophthalmol*. 1991;11:85-91.
7. Lee KM, Woo SJ, Hwang JM. Differentiation of optic nerve head drusen and optic disc edema with spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*. 2011;118:971-977.
8. Flores-Reyes E, Hoskens K, Mansouri K. Optic Nerve Head Drusen: Imaging Using Optical Coherence Tomography Angiography. *J Glaucoma*. 2017;26:845-849.
9. Rotruck J. A Review of Optic Disc Drusen in Children. *Int Ophthalmol Clin Fall* 2018;58:67-82.
10. Chang MY, Pineles SL. Optic disk drusen in children. *Surv Ophthalmol*. 2016;61:745-758.
11. Beck RW, Corbett JJ, Thompson HS, Sergott RC. Decreased visual acuity from optic disc drusen. *Arch Ophthalmol*. 1985;103:1155-1159.
12. Abegão Pinto L, Vandewalle E, Marques-Neves C, Stalmans I. Visual field loss in optic disc drusen patients correlates with central retinal artery blood velocity patterns. *Acta Ophthalmol*. 2014;92:286-291.
13. Kovarik JJ, Doshi PN, Collinge JE, Plager DA. Outcome of pediatric patients referred for papilledema. *J AAPOS*. 2015;19:344-348.
14. Wilkins JM, Pomeranz HD. Visual manifestations of visible and buried optic disc drusen. *J Neuroophthalmol*. 2004;24:125-129.
15. Noval S, Visa J, Contreras I. Visual field defects due to optic disk drusen in children. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2013;251:2445-2450.
16. Gaier ED, Rizzo JE, Miller JB, Cestari DM. Focal Capillary Dropout Associated With Optic Disc Drusen Using Optical Coherence Tomographic Angiography. *J Neuroophthalmol*. 2017;37:405-410.
17. Cennamo G, Tebaldi S, Amoroso F, Arvanitis D, Breve M, Cennamo G. Optical Coherence Tomography Angiography in Optic Nerve Drusen. *Ophthalmic Res*. 2018;59:76-80.