



# Straatsma Sendromu: Görme Keskinliği Prognostik Faktörleri Dikkate Alınmalı mı? Olgu Sunumu

## Straatsma Syndrome: Should Visual Prognostic Factors Be Taken into Account? A Case Report

© Mehmet Orkun Sevik, © Aslan Aykut, © Niyazi Fatih Karaman, © Özlem Şahin

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### Öz

Straatsma sendromu, miyelinize retinal sinir lifi, miyopi ve ambliyopi triadından oluşmakta ve strabismus, nistagmus, hipoplastik optik sinir ve iris heterokromisi bu sendroma eşlik edebilmektedir. Anizometropinin derecesi, strabismusun varlığı, miyelinizasyonun genişliği, ve maküler tutulumun varlığı literatürde Straatsma sendromu olgularında ambliyopi için uygulanan kapama tedavisi sonrası görme keskinliği açısından kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir. Bu bildirinin amacı, kapama tedavisine farklı yanıtlar aldığımız iki Straatsma sendromu olgusunu sunmak ve tedavi yanıtlarını literatürde bildirilen kapama tedavisi sonrası görme keskinliğinin prognostik faktörlerine göre tartışmaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Ambliyopi, miyelinize retinal sinir lifi, straatsma sendromu, prognostik faktörler

### Abstract

Straatsma syndrome is the triad of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia and may be associated with strabismus, nystagmus, hypoplastic optic nerve, and heterochromia iridum. The degree of anisometropia, presence of strabismus, extent of myelination, and macular involvement have been reported to be associated with poor visual acuity after occlusion therapy for amblyopia in this syndrome. Here we present two cases of Straatsma syndrome with different responses to occlusion therapy and discuss their treatment responses according to prognostic factors for post-occlusion visual acuity.

**Keywords:** Amblyopia, myelinated retinal nerve fibers, straatsma syndrome, prognostic factors

### Giriş

Straatsma sendromu ilk olarak Straatsma ve ark.<sup>1</sup> tarafından 1979 yılında miyelinli retina sinir lifleri (MRSL) ile ilişkili tek taraflı miyopi, ambliyopi ve şaşılık görülen 4 hastadan oluşan bir olgu serisinde tanımlanmıştır. Artan literatür bilgisi ile birlikte MRSL, miyopi ve ambliyopi triadı artık Straatsma sendromu olarak kabul edilmektedir.<sup>2</sup> Ancak, şaşılık, nistagmus, hipoplastik optik sinir, heterokromi iridum gibi ek bulgular da bildirilmiştir ve bu bulguların varlığı sendrom tanısını değiştirmemektedir.<sup>2,3,4</sup> Ancak bu sendromun, miyopi yerine hipermetropinin izlendiği ve “ters Straatsma sendromu” olarak

adlandırılan bir varyasyonu da bildirilmiştir.<sup>5</sup> Genellikle tek taraflı olmakla birlikte bilateral geleneksel ve ters Straatsma sendromu olguları da literatürde yer almaktadır.<sup>2,6</sup>

Sendromun en zorlayıcı kısmı eşlik eden ambliyopinin tedavisidir. İleri düzeyde anizometropi, şaşılık, yaygın miyelinasyon ve maküla tutulumunun kapama tedavisinden sonra kötü görme keskinliği sonuçları ile ilişkili olduğu bildirilmektedir.<sup>3,7,8,9</sup>

Bu olgu sunumunda iki geleneksel Straatsma sendromu olgusu sunulmakta ve literatür bilgisine göre hastaların kapama tedavisine verdikleri yanıtlar tartışılmaktadır.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Mehmet Orkun Sevik, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: m.orkunsevik@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0001-7130-4798

**Geliş Tarihi/Received:** 30.03.2021 **Kabul Tarihi/Accepted:** 19.08.2021

**Cite this article as:** Sevik MO, Aykut A, Karaman NF, Şahin Ö. Straatsma Syndrome: Should Visual Prognostic Factors Be Taken into Account? A Case Report. Turk J Ophthalmol 2021;51:398-402

©Telif Hakkı 2021 Türk Oftalmoloji Derneği  
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

## Olgu Sunumları

### Olgu 1

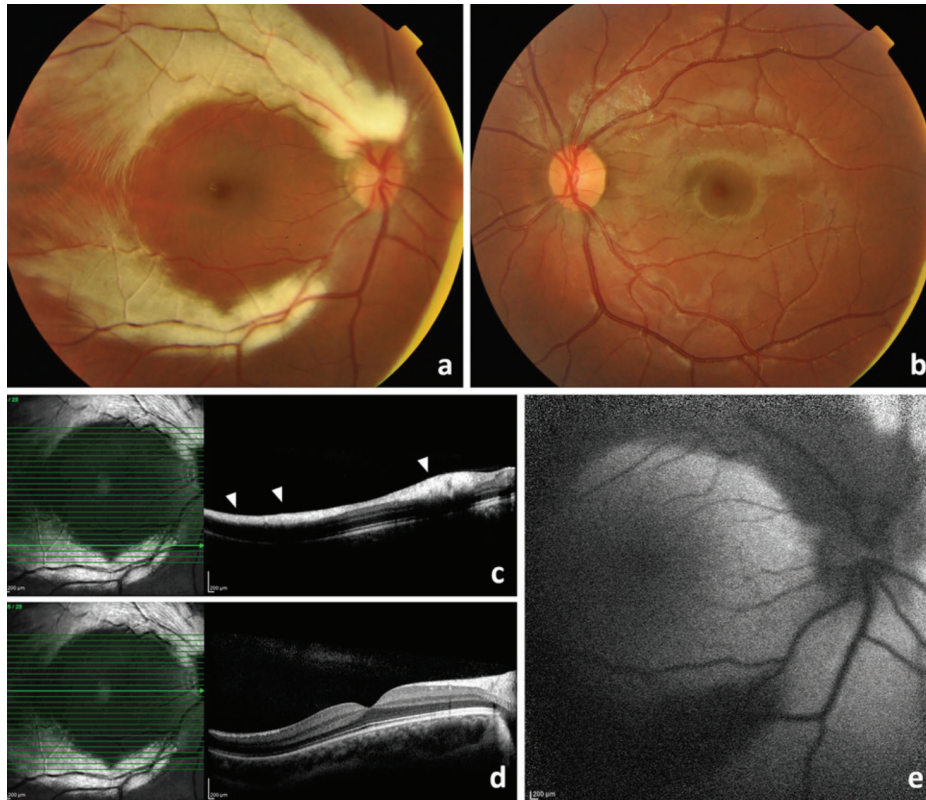
Sekiz yaşında kız çocuğu sağ gözde 1 yıldır süren bulanık görme öyküsü ile kliniğimize yönlendirildi. Hastanın aile öyküsünde özellik yoktu. Muayenede hastanın en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 6/120 ve sol gözde 6/6 idi. Sikloplejik refraksiyon sağ gözde -3,00 dioptri (D) ve sol gözde -0,25 D idi. Pupil refleksleri eşit ve simetrik, rölatif afferent pupilla defekti yoktu. Kapama-açma ve alternan kapama testleri hem uzak hem yakın fiksasyon için normaldi. Bilateral biyomikroskopik muayene ve Goldmann aplanasyon tonometrisi sonuçları normal sınırlar içindeydi. Sağ gözün dilate fundus muayenesinde üst arkat boyunca 5 saat kadranı MRSL ve alt arkat boyunca 4 saat kadranı MRSL görüldü. Maküla korunmuş, fovea refleksi ve optik disk normaldi (Şekil 1a). Sol gözün dilate fundus muayenesi normaldi (Şekil 1b). Spektral-domain optik koherens tomografi (SD-OKT; Heidelberg Spectralis, Heidelberg Engineering GmbH, Almanya) ile sağ gözde etkilenen alanlarda dış retina detaylarını gizleyen bir gölge oluşturan hiperreflektif MRSL izlenirken (Şekil 1c) fovea normal görünümdeydi (Şekil 1d). Sağ gözde fundus otofloresan (FOF) görüntüleme (Heidelberg Spectralis, Heidelberg Engineering GmbH, Almanya) MRSL'ye karşılık gelen alanlar hipootofloresan olarak saptandı (Şekil 1e). Sol gözde SD-OKT ve FOF'de anlamlı

özellik izlenmedi. Optik biyometri ile değerlendirilen aksiyel uzunluklar (Lenstar, Haag - Streit, Koeniz, Switzerland) OD'de 25,02 mm ve OS'de 22,96 mm idi.

Hastaya, Straatsma sendromu ile ilişkili anizometropik ambliyopi tanısıyla en iyi gözlük düzeltmesi ile günde dört saat sol göz kapama tedavisi başlandı. Ancak, hastanın uyumuna ve ebeveynlerin kapama tedavisine aktif katılımına rağmen, ilk başvurudan 1 yıl sonra, hastanın EİDGK'si OD'de 6/120 olarak kaldı.

### Olgu 2

Altı yaşındaki erkek çocuk kliniğimize rutin muayene için başvurdu. Hasta öyküsünden 1 yıl önce başka bir klinik tarafından gözlükle düzeltme ve kapama tedavisinin önerildiği, ancak hastanın tedaviyi tolere edemediği öğrenildi. Aile öyküsünde özellik yoktu. Muayenesinde EİDGK sağ gözde 6/6, sol gözde 6/30 idi. Sikloplejik refraksiyon, sağ ve sol gözde sırasıyla -1,00 D ve -3,25 D idi. Pupil refleksleri eşit ve simetrik, rölatif afferent pupilla defekti yoktu. Bilateral biyomikroskopik muayene ve Goldmann aplanasyon tonometrisinde özellik saptanmadı. Kapama-açma ve alternan kapama testleri hem uzak hem yakın fiksasyon için normaldi. Sağ gözde dilate fundus muayenesi normaldi (Şekil 2a). Sol gözün dilate fundus muayenesinde optik diskin üst kısmını oblitere ederek başlayan ve üst arkat boyunca 6 saat kadranı uzanan MRSL saptandı.



**Şekil 1.** Olgu 1'in renkli fundus fotoğrafları, spektral domain optik koherens tomografi (SD-OKT) ve fundus otofloresan (FOF) görüntüleri. a) Miyelinli retina sinir liflerini (MRSL) gösteren sağ fundus görüntüsü. b) Sol fundus görüntüsü normal görünümündedir. c) Alt temporal vasküler arkat boyunca hiperreflektif miyelinli retina sinir lifleri (ok uçları) içeren bir retina bölümünün gösteren SD-OKT görüntüsü. d) Normal foveayı gösteren SD-OKT görüntüsü. e) FOF'de MRSL'ye karşılık gelen alanlarda hipootofloresans izlenmektedir

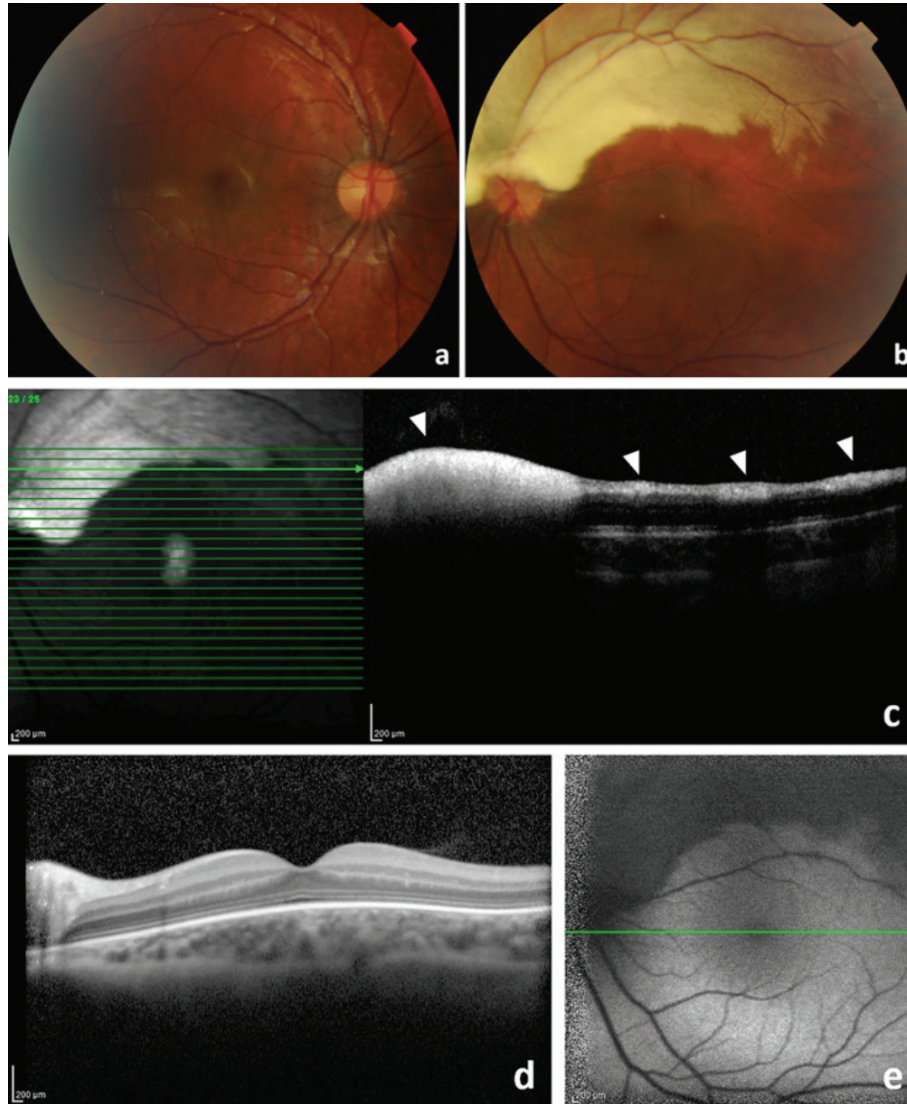
Maküla etkilenmemişti ve fovea refleksi normaldi (Şekil 2b). SD-OKT ile sol gözde etkilenen alanlarda dış retina detaylarını gizleyen bir gölge oluşturan hiperreflektif MRSL izlenirken (Şekil 2c) fovea normal görünümdeydi (Şekil 2d). FOF görüntülemeye sol gözde MRSL'ye karşılık gelen alanlarda hipootofloresans saptandı (Şekil 2e). Sağ gözde SD-OKT ve FOF'de herhangi bir bulguya rastlanmadı. Optik biyometri ile değerlendirilen aksiyel uzunluklar sağ gözde 24,40 mm ve sol gözde 25,51 mm idi.

Hastaya, Straatsma sendromu ile ilişkili anizometropik ambliyopi tanısıyla en iyi gözlük düzeltilmesi ile günde üç saat sağ göz kapama tedavisine başlandı. Hastanın uyumu ve ebeveynlerin kapama tedavisine aktif katılımı ile, hastanın EİDGK'si ilk başvurudan 1 yıl sonra sol gözde 2 sıra artarak 6/15'e yükseldi.

## Tartışma

Nadir görülen bir lezyon olan MRSL, Straatsma ve ark.<sup>10</sup> tarafından yapılan ve 3.968 ardışık otopsinin dahil edildiği büyük bir çalışmada, bireylerin sadece %0,98'inde ve gözlerin %0,54'ünde tespit edilmiştir. Retina sinir liflerinin dağılımını izleyen çoğunlukla beyaz ya da gri-beyaz renkli, tüysü kenarlı alanlar olarak görülür. Bunlar genellikle izole bulgular olmakla birlikte çeşitli oküler ve sistemik bozukluklarla ilişkili de olabilmektedir.<sup>3</sup> MRSL genellikle asemptomatiktir ve görme fonksiyonu üzerindeki etkisi lezyonun yerleşimine ve büyüklüğüne bağlı olarak oldukça değişkendir.<sup>3</sup>

MRSL'li hastalarda refraktif miyopiden ziyade sıklıkla aksiyel miyopi görülmektedir.<sup>1</sup> Literatürde miyelinsasyon ile oluşan bulanık görüntünün aksiyel miyopi ve ambliyopi



**Şekil 2.** Olgu 2'nin renkli fundus fotoğrafları, spektral domain optik koherens tomografi (SD-OKT) ve fundus otofloresans (FOF) görüntüleri. a) Sağ fundus normal görünümündedir. b) Miyelinli retina sinir liflerini (MRSL) gösteren sol fundus görüntüsü. c) Üst temporal vasküler arkat boyunca hiperreflektif MRSL (ok uçları) içeren bir retina kesitini gösteren SD-OKT görüntüsü. d) Pande de yeşil çizgi ile gösterilen ve normal foveaya karşılık gelen retina kesitinden geçen SD-OKT görüntüsü. e) FOF'de MRSL'ye karşılık gelen alanlarda hipootofloresans izlenmektedir

kısır döngüsünü başlatıp başlatmadığı veya bulbusun aksiyel uzunluğunun artmasının lamina kribrosanın geç kapanmasına neden olarak miyelinasyon ve ambliyopiye yol açıp açmadığı konusunda bir fikir birliği bulunmamaktadır.<sup>3,11,12,13</sup> Hayvan çalışmaları ve gözlemsel klinik çalışmalara göre gözüün gelişimi, sadece foveanın değil, retinanın geniş bir bölümündeki görüntü kalitesinden etkilenir.<sup>14</sup> Öte yandan, bulbus uzunluğunun artmasının kötü retina görüntü kalitesinden kaynaklandığı teorisi, ters Straatsma sendromu (ambliyopi, hipermetropi, MRSL ve şaşılık) olgularıyla çatışmaktadır ve miyelinasyon ve miyopi arasındaki etiyolojik ilişkinin güçlü bir ilişki olmayabileceğini düşündürmektedir.<sup>5,6</sup>

Straatsma sendromunun en kritik ve zorlu kısmı ambliyopi ve tedavisidir. Straatsma sendromunda ambliyopi için verilen kapama tedavisi sonrası elde edilen kötü görme sonuçlarıyla ilgili bazı faktörler vardır. Literatürdeki büyük serilere göre önemli bir prognostik faktör anizometri derecesi gibi görünmektedir. Hittner ve Antoszy<sup>7</sup> tarafından yayımlanan bir olgu serisinde, anizometri derecesi daha yüksek (ortalama -13,00 D) olan hastalar, daha düşük anizometri (ortalama -3,75 D) olan hastalara göre tedavi sonrası daha düşük görme keskinliğine sahip olma eğilimindedir. Diğer çalışmalarda da benzer eğilimler bildirilmiştir.<sup>3,8,9</sup> Olgularımızda her iki hastada da anizometri nispeten düşük olmasına rağmen (Olgu 1'de -2,75 D ve Olgu 2'de -2,25 D), Olgu 1'de anizometri derecesinin daha yüksek olması, tedavi sonrası görme sonucunun daha kötü olması ile ilişkili bulunmuştur. Ancak Olgu 1'de başlangıç görme keskinliğinin daha düşük olmasının bu sonucu etkilemiş olabileceği de unutulmamalıdır.

İzole anizometropik ambliyopili hastalarda, kapama tedavisi sonuçları genellikle değişkendir. Ellis ve ark.<sup>11</sup> MRSL hastalarında yoğun tedaviye rağmen kötü görme keskinliği sonuçları nedeniyle, bu hastalarda fonksiyonel ambliyopiye ek olarak organik bir etiyolojinin de mevcut olabileceğini öne sürmüşlerdir. OKT kullanılmaya başlanmadan önceki dönemde ait birkaç makalede bu hastaların fundus muayenelerinde makülanın anormal görünümde olduğu bildirilmiştir. Bu da tedavi sonrası görme keskinliğinin düşük olmasının altında yatan organik bir etiyoloji olduğunu düşündürmektedir.<sup>3,7,11</sup> Straatsma sendromlu 3 hastadan oluşan yakın zamanda yayımlanan bir olgu serisinde, kötü görme keskinliği, elipsoid zon (EZ) kaybı veya hasarı ile ilişkilendirilmiş ve kötü prognozlu hastalarda organik patolojinin bununla ilişkili olabileceği varsayılmıştır.<sup>15</sup> Ancak bizim her iki olgumuzda da EZ'nin normal olduğu görülmektedir (Şekil 1d ve 2d). Bu nedenle, EZ hasarı olan bir hastada tedavi yanıtının yetersiz olmasını beklemek mantıklı olsa da, EZ'si normal olan hastalarda tedaviye yanıtın iyi olacağı varsayılmamalıdır.

Straatsma sendromlu hastalarda şaşılığın eşlik etmesi, kötü görme sonucu ve daha yüksek derecede miyopi ile de ilişkili bulunmuştur.<sup>3,9</sup> Olgularımızda şaşılık yoktu ancak takdir edilebileceği gibi anizometri ve yüksek ambliyopi Olgu 1 gibi olgularda şaşılığa yol açabilmektedir ve şaşılık tek başına tedavi yanıtı için bağımsız bir faktör olarak kabul edilmemelidir.<sup>9</sup>

Konumlarına göre, üst temporal arkat boyunca (tip 1, en sık görülen tip); her iki temporal arkat boyunca (tip 2, en az görülen tip) ve optik disk ile sürekliliği olmayan (tip 3) olmak üzere üç tip MRSL tanımlanmıştır.<sup>11</sup> Bunlar arasında, tip 2 MRSL genellikle daha kötü prognozla ilişkilendirilmiştir.<sup>10,11</sup> Bu sınıflamaya dahil edilmemiş olsa da, maküler tutulum görülen yaygın MRSL olguları nadir olarak bildirilmiş ve ciddi fotofobi ve görme kaybı ile ilişkilendirilmiştir.<sup>16</sup> Bu sınıflamaya göre bildirdiğimiz Olgu 1, tip 2 MRSL'ye karşılık gelmektedir ve literatürle uyumlu olarak kapama tedavisi sonrası görme prognozu kötü olmuştur. Ancak yakın zamanda yayımlanan ve fundus muayenesinde tip 2 MRSL saptanan, EİDGK'si 20/400 ve 30 prizim dioptri (PD) ezotropyası olan bir hastaya yapılan yoğun kapama tedavisi ve kontakt lens düzeltmesinin EİDGK'nin 20/30'a artmasına, ezotropyanın ise 12 PD'ye gerilemesinde etkili olduğu bildirilmiştir.<sup>4</sup>

MRSL'den etkilenen alanların daha geniş olmasının, daha yüksek miyopi ve düşük görme keskinliği ile ilişkili olabileceği yapılan çalışmalarda gösterilmiştir.<sup>8,13</sup> MRSL'li 12 hastayla yapılan bir çalışmada, tedavi sonrası kötü görme keskinliği, fovea çevresinde saat kadranı cinsinden miyelinasyon derecesi ile ilişkilendirilmiştir. Bu çalışmaya göre, 5 saat kadranı ve daha az retina tutulumu olan hastalar en iyi iyileşmeyi, 9 saat kadranı ve daha fazla retina tutulumu olan hastalar ise en kötü sonuçları göstermektedir.<sup>8</sup> Bizim olgularımızda da benzer şekilde 9 saat kadranı tutulumu olan hastanın (Olgu 1) sonuçları daha kötüydü. Ancak bu sınıflama, retinal tutulumu alan bazında değerlendirmediği için dikkatle kullanılmalıdır.

Sonuç olarak, Straatsma sendromu hastalarında, özellikle yüksek anizometri, şaşılık, tip 2 miyelinasyon, yaygın miyelinasyon ve maküla tutulumu gibi kötü prognostik bulguların olması, kapama tedavisi sonrası kötü görme keskinliği sonuçları ile ilişkili görünmektedir. Ancak, literatürde bu kötü prognostik faktörlere sahip hastalarda bile beklenmedik şekilde iyi yanıt veren bazı bildiriler bulunmaktadır.<sup>4,17</sup> Bu nedenle tüm Straatsma sendromlu hastalara iyimser yaklaşılması ve uygun refraktif düzeltmeyle yoğun ambliyopi tedavisi verilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

#### Etik

**Hasta Onayı:** Bildirilen iki olgunun da yasal vasilerinden onay alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

#### Yazarlık Katkıları

Konsept: M.O.S., A.A., Ö.Ş., Dizayn: M.O.S., A.A., Ö.Ş., Veri Toplama veya İşleme: M.O.S., N.F.K., Analiz veya Yorumlama: M.O.S., A.A., Ö.Ş., Literatür Arama: M.O.S., N.F.K., Yazan: M.O.S., N.F.K.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

**Finansal Destek:** Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

## Kaynaklar

1. Straatsma BR, Heckenlively JR, Foos RY, Shahinian JK. Myelinated retinal nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia, and strabismus. *Am J Ophthalmol.* 1979;88:506-510.
2. Juhn AT, Houston SK, 3rd, Mehta S. Bilateral Straatsma syndrome with nystagmus. *Retin Cases Brief Rep.* 2015;9:198-200.
3. Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI. Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia: a review. *Surv Ophthalmol.* 2007;52:588-596.
4. Vide-Escada A, Prior Filipe H. Unusual Straatsma Syndrome - How dogmatic is a bad prognosis? *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2017;8:71-73.
5. Wang Y, Gonzalez C. Unilateral myelinated nerve fibers associated with hypertropia, strabismus and amblyopia? Reverse straaatsma syndrome? *Binocul Vis Strabismus Q.* 2008;23:235-237.
6. Shenoy R, Bialasiewicz AA, Al Barwani B. Bilateral hypermetropia, myelinated retinal nerve fibers, and amblyopia. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2011;18:65-66.
7. Hittner HM, Antoszyk JH. Unilateral peripapillary myelinated nerve fibers with myopia and/or amblyopia. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:943-948.
8. Kee C, Hwang JM. Visual prognosis of amblyopia associated with myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol.* 2005;139:259-265.
9. Yalcin E, Balci O, Akingol Z. Association of extensive myelinated nerve fibers and high degree myopia: case report. *Indian J Ophthalmol.* 2013;61:606-607.
10. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol.* 1981;91:25-38.
11. Ellis GS, Jr., Frey T, Gouterman RZ. Myelinated nerve fibers, axial myopia, and refractory amblyopia: an organic disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1987;24:111-119.
12. Lee MS, Gonzalez C. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia, and myopia. *Am J Ophthalmol.* 1998;125:554-556.
13. Schmidt D, Meyer JH, Brandi-Dohrn J. Wide-spread myelinated nerve fibers of the optic disc: do they influence the development of myopia? *Int Ophthalmol.* 1996;20:263-268.
14. Flitcroft DI. The complex interactions of retinal, optical and environmental factors in myopia aetiology. *Prog Retin Eye Res.* 2012;31:622-660.
15. Bass SJ, Westcott J, Sherman J. OCT in a Myelinated Retinal Nerve Fiber Syndrome with Reduced Vision. *Optom Vis Sci.* 2016;93:1285-1291.
16. Kreidl KO, Lin DY, Egbert JE. Myelination of the macula associated with disabling photophobia. *Arch Ophthalmol.* 2003;121:1204-1205.
17. Summers CG, Romig L, Lavoie JD. Unexpected good results after therapy for anisometric amblyopia associated with unilateral peripapillary myelinated nerve fibers. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1991;28:134-136.