



Açık Açılı Glokom Olgusunda Miyelinli Retina Sinir Liflerinin Progresif Kaybı

Progressive Loss of Myelinated Retinal Nerve Fibers in a Case of Open-Angle Glaucoma

Tristan Jurkiewicz¹, Théo Lereuil², Philippe Germain^{2,3}, Christophe Zech^{2,3}

¹Centre D'exploration De La Rétine Kléber (cerk), Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Lyon, Fransa

²Kléber Oftalmoloji Merkezi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Lyon, Fransa

³Vendôme Merkezi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Lyon, Fransa

Öz

Miyelinli retina sinir lifleri (MRSL), ektopik oligodendrositlerin retina ganglion hücre liflerini miyelinlemesinden kaynaklanan gelişimsel bir anomalidir. Bu miyelinli lifler bir patoloji yokken tipik olarak stabil seyrederek. Oküler hipertansiyon nedeniyle oftalmolojik muayene yapılan bir hastada tek taraflı MRSL'ler olduğunu belirledik. Sekiz yıllık takip süresi boyunca retina sinir lifi tabakasında progresif bir azalma ve MRSL'lerde seyrekleşme gözlemledik ve bunun hastanın tedaviye uyumunun iyi olmamasına ve takiplere düzenli devam etmemesine bağlı olduğunu düşündük. Bu hastada nöropati kontrol edilemediğinden elde edilen bulgular hastalığın doğal seyrine işaret etmektedir. MRSL'lerin benzer şekilde progresif olarak kaybolduğu Behçet hastalığı, hipofiz adenomu ve açık açılı glokom olgularında gözlenmiştir. MRSL'leri olduğu bilinen hastalarda, miyelinli sinir liflerinin kaybolması klinisyenleri olası optik sinir hasarı konusunda uyararak, altta yatan nedeni belirlemek için ileri incelemeye yöneltilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Açık açılı glokom, miyelinli retina sinir lifleri, glomatöz optik nöropati

Abstract

Myelinated retinal nerve fibers (MRNFs) result from a developmental anomaly in which ectopic oligodendrocytes myelinate retinal ganglion cell fibers. These fibers typically remain stable over time in the absence of pathology. We identified unilateral MRNFs in a patient during an ophthalmological examination associated with ocular hypertension. Over an 8-year follow-up period, we observed a progressive decrease in the retinal nerve fiber layer and a rarefaction of MRNFs, which we attributed to the lack of regular follow-up and treatment compliance. The absence of neuropathy control in this patient makes this description close to the natural evolution of the disease. Similar progressive disappearance of MRNFs has been observed in cases of Behçet's disease, pituitary adenoma, and open-angle glaucoma. In patients with known MRNFs, their disappearance should alert clinicians to potential optic nerve damage and prompt further examinations to determine the underlying cause.

Keywords: Open-angle glaucoma, myelinated retinal nerve fibers, glaucomatous optic neuropathy

Giriş

Miyelinli retina sinir lifleri (MRSL), sınırları iyi tanımlı olmayan beyaz çizgili yamalar şeklinde görünür. Bu nadir ve çoğunlukla iyi huylu konjenital anomali, retina ganglion hücre liflerinin miyelinlenmesine neden olan ektopik oligodendrositlerden kaynaklanmaktadır. Prevalansları düşüktür ve %0,34 ile %1,03 arasında değişmektedir.^{1,2} İlişkili başka bir patoloji yoksa stabil kalma eğilimindedir.³ Literatürde, MRSL'lerin en sık şaşılık, anizometropi ve/veya ambliyopi ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.^{4,5,6}

MRSL'ler görmeyi etkilemez, ancak miyelinin maskeleme etkisi nedeniyle optik koherens tomografi (OKT) görüntülerinde interferansa neden olabilirler. Yaygın olduğunda, OKT yazılımı bu odakları yanlış yorumlayarak büyük bir papilla olduğunu düşünebilir ve bu da otomatik merkezlemenin yanlış yapılmasına neden olabilir.⁷ MRSL'lerin tüm optik siniri kapladığı bildirilen bir olguda olduğu gibi, açık açılı glokom tanısının gecikmesine neden olabilirler.⁷ MRSL'ler glomatöz nöropati riskinde artış ile ilişkili olmasa da, akraba evliliği sonucu doğan çocuklarda bir sendrom olarak bildirilmiştir.⁸ Bu olgu sunumunda MRSL'lerin seyrekleşmesi ile ilişkili progresif glomatöz nöropati gelişen nadir bir olgu sunulmakta ve bunun klinik etkileri tartışılmaktadır.

Cite this article as: Jurkiewicz T, Lereuil T, Germain P, Zech C. Progressive Loss of Myelinated Retinal Nerve Fibers in a Case of Open-Angle Glaucoma. *Türk J Ophthalmol.* 2025;55:105-108

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Tristan Jurkiewicz, Centre D'exploration De La Rétine Kléber (cerk), Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Lyon, Fransa

E-posta: tristan.jurkiewicz1@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0009-0002-6272-3944
Geliş Tarihi/Received: 26.09.2024 Kabul Tarihi/Accepted: 21.02.2025

DOI: 10.4274/tjo.galenos.2025.88027

Olgu Sunumu

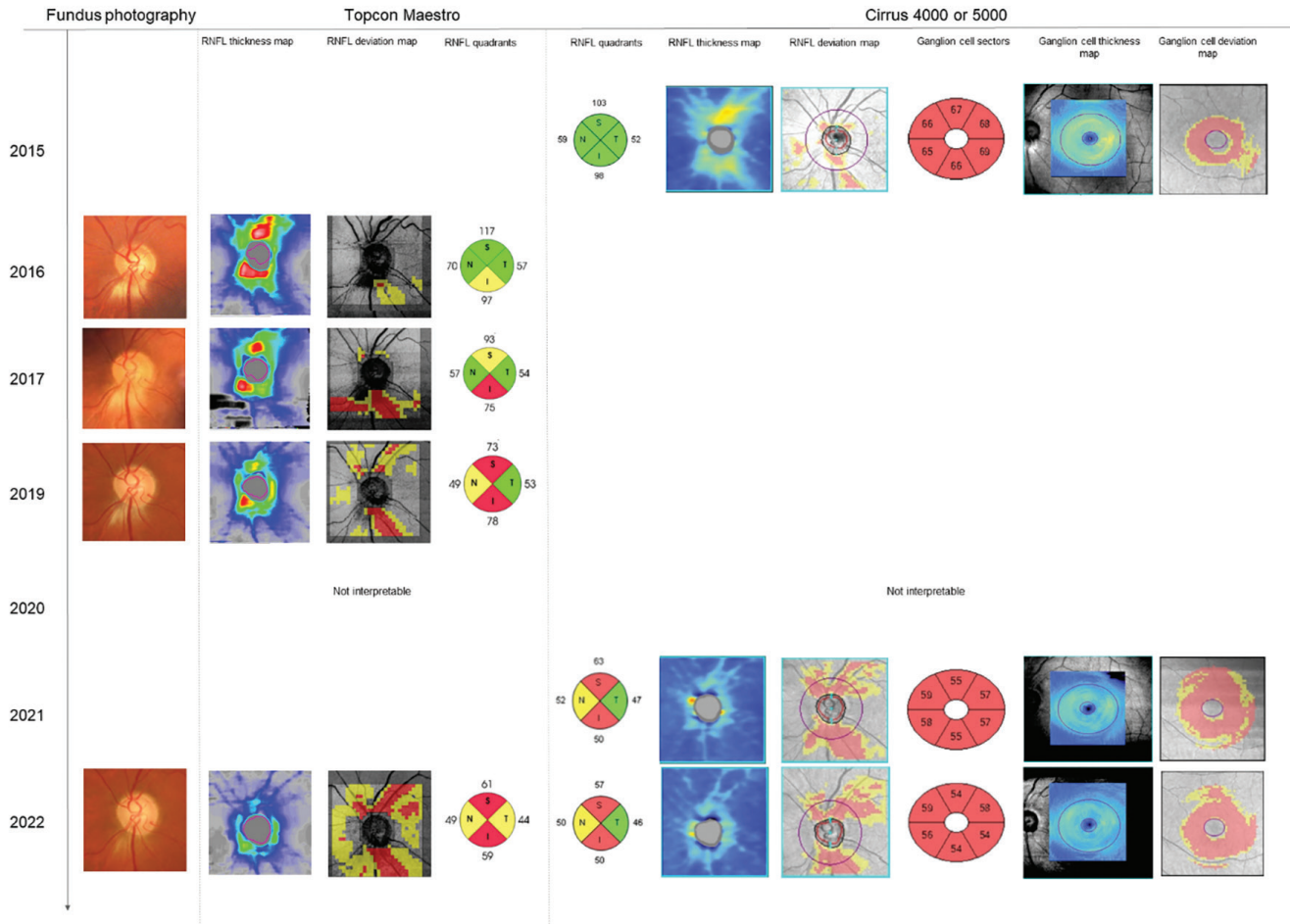
Kırk yedi yaşında kadın hasta, gözlük reçetesinin yenilenmesi için başvurdu. Hastanın çocukluk döneminde sol gözde şaşılık ameliyatı öyküsü vardı. Yapılan muayenede her iki gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 20/20 idi. Hava üflemleri tonometri ile ölçülen göz içi basıncı (GİB) sağ gözde normaldi (13 mmHg; pakimetri 516 µm) ancak sol gözde orta derecede oküler hipertansiyon mevcuttu ve bu bulgu Goldmann aplanasyon tonometrisi (23 mmHg; pakimetri 518 µm) ile doğrulandı. Fundus muayenesinde sol göz inferior optik sinir bölgesinde MRSL'ler saptandı. Ön segment muayenesi her iki gözde normaldi ve iridokorneal açısı açıktı.

OKT'de (Cirrus HD-OCT 4000; Carl Zeiss Meditec, Dublin, CA, ABD) retina sinir lifi tabakası (RSLT) normaldi, ancak sol gözde ganglion hücre tabakası kalınlığında hafif bir azalma vardı (Şekil 1). Üç ay sonra Goldmann aplanasyon tonometrisi (sağ gözde 10 mmHg ve sol gözde 21 mmHg) yapılarak tek taraflı oküler hipertansiyon tekrar doğrulandı. Görme alanı testi (Octopus Interzeag 1-2-3, Interzeag, Schlieren, İsviçre) tekrar tekrar denenmesine rağmen sonuç alınamamıştır. Konsültasyon sonunda hastaya latanoprost 50 µg/mL göz damlası (Monoprost;

Théa Pharma, Clermont-Ferrand, Fransa) reçete edildi. Bir ay sonra yapılan bir başka görme alanı testinde sol gözde nazal bölgede küçük bir defekti tespit edildi, ancak sonuçların yorumlanması için göz doktoru ile olan kontrol randevusuna gelmedi.

Sekiz ay sonra, konjonktivit nedeniyle başka bir oftalmoloji merkezine başvurdu ancak önceki muayeneleri hakkında bilgi vermedi. İlaçsız GİB, hava üflemleri tonometri ile ölçüldü. Sonuçlar sağ gözde normaldi (14 mmHg) ancak sol gözde GİB yüksekti (26 mmHg). OKT (Topcon 3D OCT-1 Maestro, Oakland, NJ, ABD) ile sağ gözde RSLT kalınlığının normal olduğu ancak sol gözde inferior temporal bölgede küçük bir defekt olduğu görüldü. On bir ay sonra sol gözde GİB yine yüksekti (27 mmHg) ve inferior temporal bölgede RSLT incelmisti. Sol göze lokal tedavi reçete edildi (latanoprost 50 µg/mL; Monoprost). İzlemde GİB 21 mmHg'ye düşmüştü ve hasta tedaviye uyumsuzluk durumunda ortaya çıkacak riskler hakkında bilgilendirildi. Tek taraflı oküler hipertansiyonun sekonder nedenlerini araştırmaya odaklanıldı.

Bir yıl sonra hedeflenen GİB (<18 mmHg) değerine ulaşamadı (sol gözde 22 mmHg). Hem superior ve hem inferior kadranda RSLT'de progresif incelme izlendi. Fundus



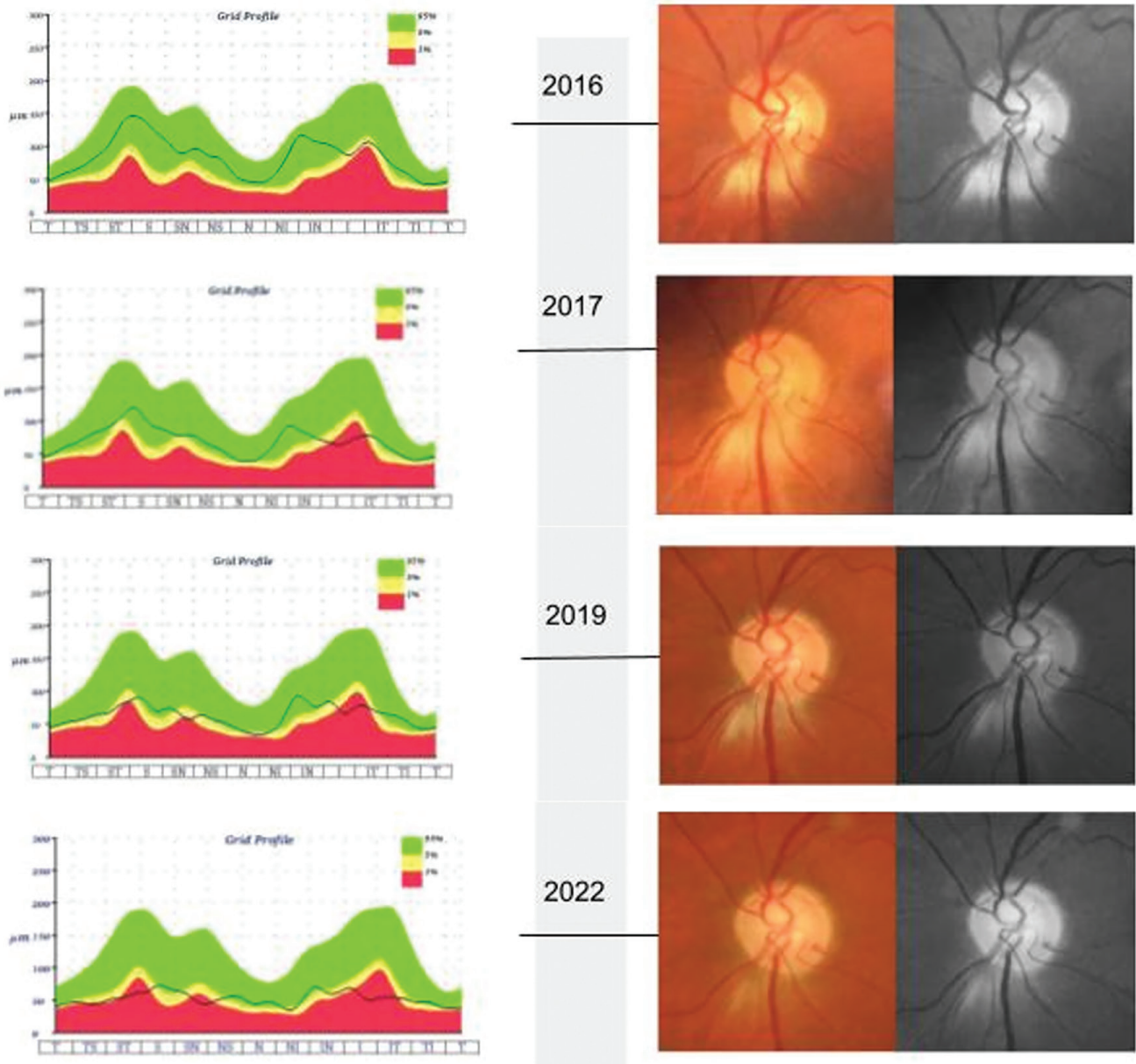
Şekil 1. Hastanın izlemlerinde retina sinir lifi tabakası ve ganglion hücrelerinin değişimi

fotoğrafları ile glokomatöz optik nöropati doğrulandı ve MRSL'lerin seyrekleştiği görüldü (Şekil 2). Düzenli kontrol ve tedaviye uyumun önemli olduğu hatırlatılmasına rağmen, hasta takiplere düzenli devam etmedi. On ay sonra sol gözde GİB 21 mmHg idi ve hasta tedaviye uyum göstermediğini ifade etti.

Hasta, bir glokom uzmanı ile konsültasyon için ilk başvurduğu oftalmoloji merkezine yönlendirildi. Sol gözde GİB Goldmann aplanasyon tonometresi ile 26 mmHg olarak ölçüldü. OKT (Cirrus HD - OCT 5000; Carl Zeiss Meditec, Dublin, CA, ABD) miyozis nedeniyle yorumlanamadı ve hasta midriyatik göz damlası ile muayeneyi reddetti. Önceki tedavilerin

başarısız olması nedeniyle latanoprost 50 µg/mL (Monoprost) ve dorzolamid 20 mg/mL + timolol 5 mg/mL (Dualkopt; Théa Pharma, Clermont-Ferrand, Fransa) kombinasyon tedavisi başlandı.

On ay sonra, hala hedeflenen GİB'ye ulaşamadı (sol gözde 19 mmHg). Üst ve alt kadrantlarda RSLT incelenmesi ilerledi. Hasta, selektif lazer trabeküloplastiyi ve tedavi değişikliğini uyum sorunu nedeniyle kabul etmedi. Sekiz ay sonra GİB sol gözde 17 mmHg'ye geriledi. Sonuçların hastanın daha önce gittiği klinikte elde edilen sonuçlar ile karşılaştırılabilmesi için Topcon Maestro OKT ve fundus görüntüleme yapıldı.



Şekil 2. Topcon Maestro (3D OCT -1 Maestro, Oakland, NJ, ABD) ile ölçülen retina sinir lifi tabakasının değişimi ve fundus görüntüleri ile karşılaştırılması

Tartışma

Fundus görüntüleme ve OKT ile kontrolsüz glokomatöz optik nöropati ile ilişkili progresif MRSL'lerinde seyrekleşme olduğu gösterilen bir olgu sunulmaktadır. Hastanın tedavi uyumunun zayıf olması, MRSL'ler ve glokom hakkında önemli bilgiler elde edilmesini sağlamış ve hastalığın doğal seyrinin yakından gözlemlenmesine olanak vermiştir. Glokomatöz hasarın tek taraflı olması, diğer gözdeki stabil RSLT ile karşılaştırılmasına imkan sağlamıştır.

Bildiğimiz kadarıyla, MRSL'lerin regresyonu daha önce sadece iki makalede bildirilmiştir.^{9,10} Bunlardan ilkinde hastada diyabet, yüksek miyopi, ambliyopinin eşlik ettiği bilateral glokom öyküsü vardı ve GİB (>37 mmHg) yüksekti.¹⁰ Sellem ve Poli⁹ de olgumuza benzer şekilde tek taraflı oküler hipertansiyon ve MRSL görülen bir olguyu sunmuştur. Ancak, olgumuz, progresif RSLT incelenmesi ve MRSL seyrekleşmesi hakkında daha ayrıntılı bilgi vermektedir.

Daha önce görülen MRSL'lerin kaybolması, klinisyenleri olası optik sinir hasarı konusunda uyarmalıdır. Etiyolojiler arasında iskemik ataklar, Behçet hastalığı, hipofiz adenomu, retinal astrositom, Gorlin sendromu ve açık açılı glokom gibi çeşitli hastalıklar yer almaktadır.^{9,10,11,12,13,14,15} Bu hastalıklar, ganglion hücre tabakası hasarına neden olur. MRSL'lerin izlendiği tek taraflı oküler hipertansiyon olgularında sekonder nedenleri ekarte etmek için detaylı araştırma yapılması gerekir. RSLT incelenmesi ve MRSL'lerin anatomik seyrekleşmesi arasındaki ilişki, klinisyenleri progresif optik nöropati konusunda uyarmalıdır.

Etik

Hasta Onayı: Hasta onamı alınmıştır.

Beyan

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: T.L., P.G., Konsept: T.J., C.Z., Dizayn: C.Z., Veri Toplama veya İşleme: T.J., Analiz veya Yorumlama: T.L., P.G., Literatür Arama: T.J., Yazan: T.J., T.L., C.Z.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Cinar E, Zengin MO, Kucukerdonmez C. Prevalence and clinical characteristics of myelinated retinal nerve fibres: a cross-sectional study of Turkish individuals between 8 and 75 years. *Acta Ophthalmol.* 2015;93:e599-600.
2. Nangia V, Jonas JB, Khare A, Bhate K, Agarwal S, Panda-Jonas S. Prevalence of myelinated retinal nerve fibres in adult Indians: the Central India Eye and Medical Study. *Acta Ophthalmol.* 2014;92:e235-236.
3. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol.* 1981;91:25-38.
4. Lee MS, Gonzalez C. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia, and myopia. *Am J Ophthalmol.* 1998;125:554-556.
5. Chen J, Chen N, Zheng S. Large area of myelinated retinal nerve fibers. *Ophthalmology.* 2018;125:56.
6. Jurkiewicz T. Myelinated retinal nerve fibers, a complicating factor in amblyopia rehabilitation? *Cases.* 2023;2:11.
7. Ünsal E, Eltutar K, Müftüoğlu İK, Yıldız A, Kızılay O. Delayed diagnosis of glaucoma in a patient with myelinated nerves. *İstanbul Med J.* 2016;17:29-31.
8. Bozkurt B, Yıldırım MS, Okka M, Bitirgen G. GAPO syndrome: four new patients with congenital glaucoma and myelinated retinal nerve fiber layer. *Am J Med Genet A.* 2013;161A:829-834.
9. Sellem E, Poli M. Régression des fibres nerveuses rétiniennes myélinisées dans un cas de glaucome primitif à angle ouvert [Regression of myelinated retinal nerve fibers in a case of primary open-angle glaucoma]. *J Fr Ophtalmol.* 2017;40:1-3.
10. Sowka JW, Nadeau MJ. Regression of myelinated retinal nerve fibers in a glaucomatous eye. *Optom Vis Sci.* 2013;90:e218-220.
11. Teich SA. Disappearance of myelinated retinal nerve fibers after a branch retinal artery occlusion. *Am J Ophthalmol.* 1987;103:835-837.
12. Chavis PS, Tabbara KF. Demyelination of retinal myelinated nerve fibers in Behcet's disease. *Doc Ophthalmol.* 1998;95:157-164.
13. Bynke H, Bynke G. Atrophy of myelinated retinal nerve fibers following pituitary surgery. *Neuro-Ophthalmol.* 1989;3:179-185.
14. Bypareddy R, Takkar B, Lohchab M, Azad SV, Chawla R. Association of myelinated retinal nerve fibers with acquired mulberry retinal astrocytoma: coincidental or relational? *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* 2017;48:441-442.
15. de Jong PT, Bistervels JH, Cosgrove J, De Grip G. Les fibres à myéline dans le cadre du syndrome d'épithéliomatose naevobasocellulaire multiple (syndrome de Gorlin) [Myelin fibers in the multiple nevoid basal cell epitheliomatosis syndrome (Gorlin's syndrome)]. *Bull Soc Belge Ophtalmol.* 1985;211:119-124.