

DERLEME

REVIEW

Optik Nöropatide Görme Alanı Paternleri

Visual Field Patterns in Optic Neuropathy

¹Medine GÜNDOĞAN / ORCID No: 0000-0003-3923-6988²Arzu ŞAHİN ŞEKERCİ / ORCID No: 0009-0006-6652-700X¹Uzm. Dr., Kayseri Şehir Hastanesi, Kocasinan-Kayseri, Türkiye²Asis. Dr., Kayseri Şehir Hastanesi, Kocasinan-KAYSERİ, Türkiye**Geliş Tarihi/Received:** 01/06/2024 **Kabul Tarihi/Accepted:** 10/08/2024 **DOI:** 10.37783/CRJ-0452**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Kayseri Şehir Hastanesi, Şeker Mah. Muhsin Yazıcıoğlu bulvarı, Kocasinan-KAYSERİ**Tel./Phone:** +905547602375 **E-posta/E-mail:** metedik21@gmail.com

ÖZ

Optik sinir çok çeşitli patolojik süreçlere karşı hassastır. Optik nöropatide, standart otomatik perimetri kullanan kantitatif görme alanı analizi, ilk tanıda, hastalığın ilerlemesinin izlenmesinde ve tedavi planlarının yönlendirilmesinde kritik öneme sahiptir. Edinsel görme alanı defektlerinde hızlı progresyon izlenirken, konjenital görme alanı defektlerinde progresyon izlenmeyebilir yada yavaş progrese olabilir. Konjenital veya edinsel optik nöropatide en sık görülen defekt santral defekt olmasına karşın hastalığa patognomonik olmayan birçok defekt tipi görülebilir. Optik nöropatiler içinde sık görülen iskemik optik nöropatide, genellikle arkuat defekt ile santral defekt görülür. Optik disk kolobomu veya optik pit gibi lokalize sinir hasarı ile seyreden disk bozukluklarında arkuat skotom veya çekosantral skotom gibi fiksasyon noktasının bulunduğu lokalize defektler görülebilir. Papilödem, peripapiller sıvı birikimi ve perimetride genişlemiş bir kör noktaya yol açar. Kompresif optik nöropatilerde santral, altitudinal defekt gibi spesifik olmayan defektlerle birlikte hemianopsi, kuadrionopsi gibi kadran defektleri de görülebilir. Çalışmalar, yapı-işlev ilişkisini belirlemek için optik koherens tomografi ve standart otomatik perimetrenin birlikte kullanımının nörooftalmolojik bozukluklarda klinik bakımı iyileştirdiğini göstermektedir.

Anahtar kelimeler: optik nöropati, görme alanı, arkuat defekt, kör nokta, santral defekt

Abstract

The optic nerve is susceptible to a wide variety of pathological processes. In optic neuropathy, quantitative visual field analysis using standard automated perimetry is critical in initial diagnosis, monitoring disease progression, and guiding treatment plans. While acquired visual field defects may progress rapidly, congenital visual field defects may not progress or may progress slowly. Although the most common defect in congenital or acquired optic neuropathy is the central defect, many defect types that are not pathognomonic to the disease can be seen. In ischemic optic neuropathy, which is common among optic neuropathies, arcuate defect and central defect are usually seen. In disc disorders with localized nerve damage, such as optic disc coloboma or optic pit, localized defects such as arcuate scotoma or cecocentral scotoma in which the fixation point is preserved may be observed. Papilledema causes peripapillary fluid accumulation and an enlarged blind spot in the perimetry. In compressive optic neuropathies, non-specific defects such as central and subtudinal defects may be observed, as well as quadrant defects such as hemianopsia and quadronopsia. Studies show that the combined use of optical coherence tomography and standard automated perimetry to determine structure-function relationships improves clinical care in neuro-ophthalmic disorders.

Keywords: optic neuropathy, visual field, arcuate defect, blind spot, central defect

Giriş

Optik nöropatiler anatomik veya etiyolojilerine göre sınıflandırılabilir. Klinik sunumları, tanıları, seyirleri ve tedavileri bakımından farklılık gösterirler. Optik nöropatilerin teşhisinde görme alanı sıklıkla kullanılan bir testtir, özellikle hastalığı tanımlama ve izleme açısından görme alanı dikkatli değerlendirilmelidir. Görme alanı eksiklikleri, nörooftalmolojik hastalıkları olan kişiler arasındaki yasal körlüğün önemli bir kısmını oluşturur. Optik nöropati birçok görme alanı defekti ile seyredebilir. Bunlar herhangi bir belirli hastalık durumu için patognomonik olmamasına rağmen, tanı için yol göstericidir. Hastalıklar konjenital ve edinsel optik nöropatiler olarak sınıflandırılır. Konjenital optik sinir anomalileri optik disk ve peripapiller retina görünümü ile ayırt edilir. Genel olarak bu anomaliler, optik disk boyutu veya konformasyonundaki anormalliklere ve diskte genellikle bulunmayan doku varlığına göre gruplandırılabilir. Edinsel optik nöropatiler; inflamatuvar iskemik kompresif metabolik ve santral sinir sistemi kaynaklı patolojileri içermektedir. Afferent görme yolunu etkileyen nörooftalmolojik bozuklukları olan tüm hastalarda görme alanı değerlendirmesi yapılmalıdır.¹

Konjenital ve Herediter Optik Sinir Hastalıkları

1.1. Konjenital Optik Disk Anomalileri

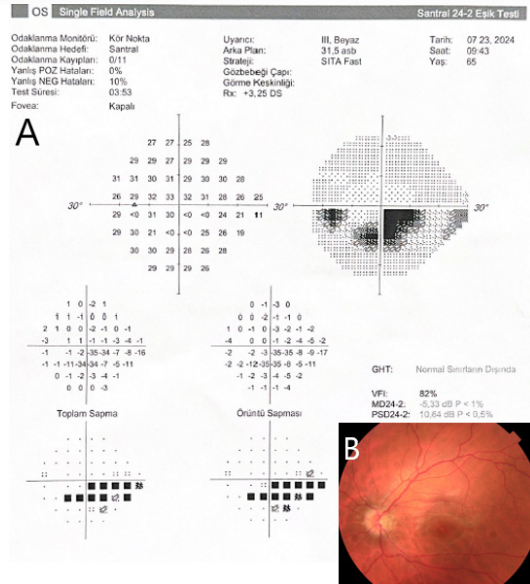
Optik sinir aplazisi ve hipoplazisi

Optik sinir aplazisi; optik sinir, retinal kan damarları, optik sinir lifleri ve retinal gangliyon hücrelerinin konjenital yokluğu ile karakterize yaşam boyu görme kaybı ile giden, nadir, nonherediter bir anomalidir.¹ Total görme kaybı dolayısıyla görme alanında total kayıp mevcuttur.

Optik sinir hipoplazisi; optik sinir aksonlarının sayıca azlığı, glial dokuların ve retinal vasküler sistemin normal gelişimi ile seyreden optik diskin konjenital bir anomalisidir. (Resim 1) Görme keskinliği 20/20 ile ışık hissi arasında değişebilir.² Görme fonksiyonu zamanla bozulmaz. Görsel yolların olgunlaşmasının sonucu olarak görsel fonksiyonda hafif bir iyileşme meydana gelebilir.³

Optik sinir hipoplazisinde çeşitli görme alanı defektleri meydana gelir. Bunlar;

- Santral depresyon: Papillomaküler liflerin yöneldiği fiksasyon noktasının etkilenmesi sonucunda görsel duyarlılığın azalması ile meydana gelir.



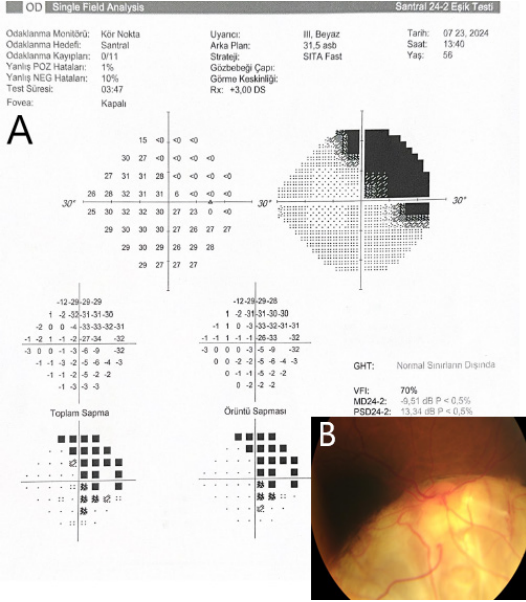
Resim 1: Optik sinir hipoplazisi olan hastada santral defekt (A) fundus fotoğrafı, çift halka görünümü (B)

- Nazal kama: Temporal retinadaki ganglion hücrelerinden köken alan aksonların etkilenmesiyle apeksi fizyolojik kör noktaya doğru bakan görme alanı defekti meydana gelir. Yatay meridyenin bir tarafında duyarlılığın azalması ve diğer tarafında normal duyarlılığın olduğu nazal görme alanı içindeki skotomdur.
- Temporal kama: Nazal retinadaki ganglion hücrelerinden köken alan aksonların etkilenmesiyle apeksi fizyolojik kör noktaya doğru bakan görme alanı defekti meydana gelir. Kör noktaya doğru daralan, daha geniş bir çevresi olan defektlerdir.
- Hemianopsi: Fiksasyon noktasının sağını veya solunu etkileyen, vertikal orta hattı geçmeyen görme alanı defektidir.
- Altitudinal defekt: Fiksasyon noktasının üstünü veya altını etkileyen, arkuat retinal sinir liflerini etkileyen daha geniş patolojiler sonucu meydana gelir. İleri evrede fiksasyon noktasını içine alabilen defektlerdir.
- Konsantrik daralma: Santral alanın korunduğu, üst ve alt arkuat skotomların uçlarının birleşmesi ile oluşan defektlerdir.
- Optik sinir hipoplazili çocukların görmeleri en az yılda bir kez izlenmeli ve görme keskinliği fonksiyonel bir seviyeye ulaştığında herhangi bir refraksiyon kusuru tedavi edilmelidir.⁴

Optik sinir kolobomları ve optik pit

Kolobomlar irisi, lensi, koroidi, retinayı ve optik siniri etkileyebilen konjenital göz anomalileridir. Optik disk kolobomu, gestasyonel altıncı haftada optik fissürün kısmen veya tamamen kapanmaması nedeniyle gelişen konjenital bir

oküler defektler ve diğer konjenital anormalliklerle ilişkili olabilir. Bir kolobomun neden olduğu görme bozukluğu ve görme alanı defekti, kolobom boyutuna ve konumuna bağlı olarak asemptomatikten tam görme kaybına kadar değişir (Resim 2).⁵



Resim 2: Optik disk kolobomunda lokalize defekt (A) fundus fotoğrafı, optik disk ve retinal kolobom (B)

Optik pitler doğuştan veya edinilmiş olabilir. Konjenital optik pitler genellikle bağımsız, oval, gri-beyaz bir çöküntü olup, en sık olarak optik diskin alt temporal segmentinde yerleşir ve sıklıkla seröz retina dekolmanı veya kistoid retinal ödem şeklinde maküla tutulumu ile ilişkilidir.⁶ Klinik seröz maküla dekolmanına bağlı metamorfopsi veya bulanık görme olarak ortaya çıkabilir ve görme alanında merkezi skotom görülebilir. Ancak dejeneratif veya retiküler retinoskizisden farklı olarak optik pit makülopatisinde mutlak skotom yoktur. İlişkili görme alanı bulguları şunlardır;

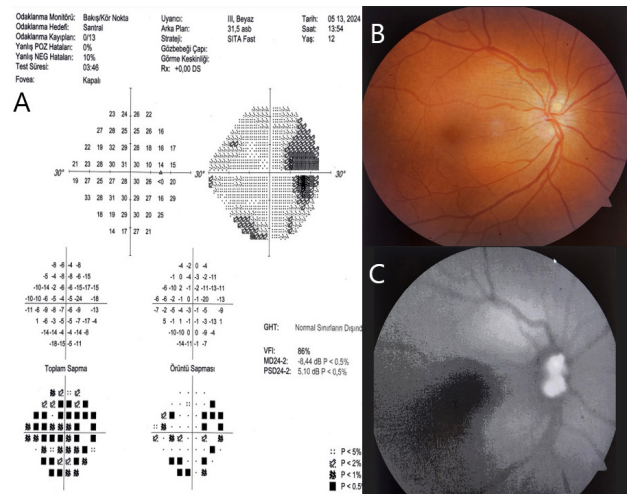
- Arkuat demet skotomu: Fiksasyon noktasının korunduğu görme alanı alt veya üst yarısında oluşan defektlerdir. Altitudinal defektin hafif formudur.
- Fuchs kolobomu: Kör noktadan fiksasyon noktasına uzanan yoğun sinir lifi demeti şeklinde defektlerdir (çekosantral skotom).⁷

Bu hastaların normotansif glokom geliştirme eğilimi daha yüksek olduğu öne sürülmüştür ancak arkuat görme alanı kusurları glokom hasarından ziyade optik çukurun kendisinden kaynaklanabilir.

Anormal disk kabarıklıkları

Psödopapilödem retinal sinir lifi tabakasının ödemi olmaksızın unilateral ya da bilateral optik diskin anormal

elevasyonu olarak tanımlanır. Papilödem ise intrakraniyal basıncın artmasına bağlı olarak optik diskin ödemlenmesidir.⁸ Psödopapilödem; hipermetropik optik disk, optik sinir başı drusenleri, konjenital gelişimsel anormallikler, optik nevrit, perinevrit ve miyelinli sinir lifleri gibi patolojilerle meydana gelir. Etiyolojiye bağlı olarak, psödopapilödem hastaları görme alanı eksiklikleri ile ortaya çıkabilir. Disk drusenli gözlerin çoğunda (%71-75) periferik görme alanı kusurları gelişir ve bunlar genellikle asemptomatiktir. (Resim 3) Optik sinirin konjenital anomalileri ayrıca görme alanı kaybının karakteristik paternlerini de üretebilir. Örneğin, tilted disk sendromu bitemporal hemanopi ile ortaya çıkabilir, miyelinli sinir lifleri, miyelinli alana bağlı skotomlara neden olabilir.⁹



Resim 3: Optik druzeninde santral görme alanı defekti (kör nokta genişlemesi) (A) fundus fotoğrafı, disk kenarında hiyalin cisimler (B) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafında druzenin verdiği otofloresans (C)

Optik sinir başı drusenleri, psödopapilödem en yaygın nedenlerinden biridir.¹⁰

Anormal disk kabarıklıklarında izlenen görme alanı defektleri şunlardır;

- Kör nokta genişlemesi: Genişleyen optik diskin mekanik olarak bitişik fotoreseptöre bası yapması sonucu fizyolojik kör nokta sınırlarının ötesine uzanan görme fonksiyonunda azalmanın meydana geldiği defektler.
- Arkuat skotom: Arkuat retina sinir liflerini etkileyen patoloji sonucu, üst veya alt kadranda bir yay benzeri meydana gelen görme defektidir.
- Altitudinal defekt ve nazal step
- İrregüler periferik daralma: nadir görülür.

Bu defektler yavaş olarak genişler ve alt nazal kadranı etkileme eğilimi gösterirler.¹¹

Tilted disk sendromu

Tilted disk sendromu (TDS), popülasyonun %1 ila 2'sinde ortaya çıkan konjenital bir anomalidir. Tipik olarak bilateral bir durum olan eğik optik disklerde, süperotemporal optik disk yükselirken, inferonazal disk posterior olarak yer değiştirir. TDS olan bireylerde görme alanı sıklıkla normal olmakla birlikte, bitemporal superior görme alanı defektleri, hastaların yaklaşık beşte birinde mevcuttur.¹²

1.2. Heredodejeneratif Optik Atrofiler

Heredodejeneratif kalıtılan optik atrofiler çoğunlukla mitokondriyi ve oksidatif fosforilasyonu etkileyen metabolik optik atrofilerdir. Sık görülen hereditör optik nöropatiler arasında Leber'in hereditör optik nöropatisi, dominant optik atrofi, ve konjenital resesif optik atrofi yer alır.

Leber hereditör optik nöropati

Leber hereditör optik nöropati (LHON), retina ganglion hücrelerinin seçici dejenerasyonuna bağlı olarak ciddi bilateral görme kaybı ile sonuçlanan, maternal olarak kalıtılan mitokondriyal bir bozukluktur.

Papillomaküler demet için aksonlar sağlayan ve merkezi görmeye hizmet eden makula retina ganglion hücrelerinin alt kümesi öncelikle etkilenir ve tercihen tipik olarak genç erişkinlerde bir gözde ağrısız ve merkezi olarak başlayan bir görme kaybıyla sonuçlanır.¹³

Çoğu hasta 20/200'den daha kötü görme keskinliğine ilerler. Renkli görme ciddi şekilde etkilenir. Etkilenen bireylerin yaklaşık %20'sinde akut aşamada fundusta anormallik görülmez. LHON için patognomonik bir üçlü işaret, sirkümpapiller telenjektik mikroanjiyopati, psödopapilödem ve floresein anjiyografide diskten veya papiller bölgeden sızıntı olmamasıdır. Kronik faz, optik atrofi (tipik olarak görme kaybının başlangıcından sonraki altı hafta içinde gelişir), retina sinir lifi tabakasının belirgin incilmesi ile karakterize olup görme alanı kusuru tipik olarak santral veya çekosantraldır.¹³

LHON 'lu 32 hastanın (49 göz) görme alanı bulgularının analiz edildiği bir çalışmada 26 gözde santral defekt (%53,1), 12 gözde (%24,5) parasantral skotom, 6 gözde (%12,2) çekosantral defekt, 3 gözde (%6,1) kör nokta büyümesi (%6,1) ve 2 gözde (%4,1) kuadrianopsi görülmüştür. Hastaların 3 ila 6 ay arası takibinde 22 gözde (%44,9) çekosantral defekt, 10 gözde (%20,4) merkezi konsantrik daralma, 5 gözde (%10,2) hemianopsi veya kuadrianopsi, 4 gözde (%8,2) santral skotom ve 1 gözde (%2,0) parasantral skotom saptanmıştır. Altı ay sonra yapılan görme alanında, 18 gözde (%36,7) merkezi konsantrik daralma, 21 gözde (%42,9) yaygın depresyon, 5 gözde (%10,2) hemianopsi veya

kuadrianopsi, 3 gözde (%6,1) çekosantral defekt ve 2 gözde (%4,1) merkezi skotom gözlenmiştir. Hasarın ilk olarak papillomaküler demette ortaya çıkması ve yavaş yavaş dış doğru genişlemesi nedeniyle farklı aşamalarındaki LHON, farklı fokal görme alanı kusurları ile karakterizedir.¹⁴

Otozomal dominant ve resesif optik atrofi

Dominant optik atrofi (DOA), tipik olarak yaşamın ilk on yılında başlayan sinsi görme kaybına neden olan optik sinirlerin bilateral dejenerasyonu ile karakterize edilen nörooftalmik bir durumdur. DOA zamanla genişleyen merkezi veya parasantral görme alanı defektleri ve renk görme kusurları ile ilişkili orta derecede görme kaybına neden olur.¹⁵ Resesif olarak hereditör optik nöropatinin hem basit hem de karmaşık formları mevcuttur.

Dominant ve resesif optik atrofisi olan hastalarda görülen görme alanları defektleri şunlardır;

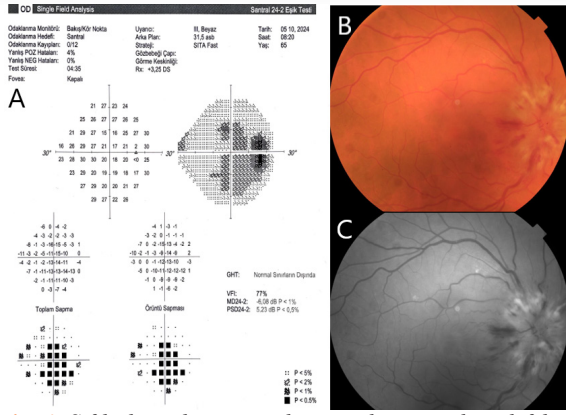
- Santral skotom: Fiksasyon noktasını çevreleyen santral 5-20 derece alanda meydana gelen defektlerdir. Santral skotom sıklıkla maküler ganglion hücrelerinin papillomaküler demetteki hasarın bulgusudur. Optik sinir etkilenirse bu defekt kör noktayı kapsar.
- Parasantral skotom: Foveanın 20 derece yakınındaki görme alanı defektidir.
- Çekosantral skotom: Papillomaküler demet tutulumu sonucu fizyolojik kör noktadan fiksasyon noktasına uzanan defektleridir.

Bitemporal depresyon, kiazma kompresyonunu taklit edebilir. Hastalığın şiddeti oldukça değişkendir, görme keskinliği normalden yasal körlüğe kadar değişkenlik gösterebilir.¹⁶

2. EDİNSEL OPTİK SINİR HASTALIKLARI

Optik nevrit

Optik nevrit, çocuklarda ve yetişkinlerde akut optik sinir hasarının sık görülen bir nedenidir. Optik nevritin nedenleri çok çeşitli olmakla birlikte sıklıkla multipl skleroz (MS) ile ilişkilendirilir. Optik nevritli hastalarda hızlı teşhisi, uygun tanısal testlerin ve etkili tedavilerin erken uygulanması görme pronozu açısından çok önemlidir. Optik nevritin; otoimmünite, enfeksiyon, granümatöz hastalık, paraneoplastik bozukluklar ve demiyelinizasyon gibi birçok nedeni vardır (Resim 4). Bu nedenler arasında ayırım yapmak sıklıkla klinik öykü ve nörooftalmolojik muayenenin ötesine geçen çok yönlü bir değerlendirme gerektirir. Görme alanı perimetrisi, optik koherens tomografi (OKT), MRI, serolojik testler ve BOS analizi, ayırıcı tanıya odaklanmaya veya alternatif bir tanıyı belirlemeye yardımcı olabilir.¹⁷

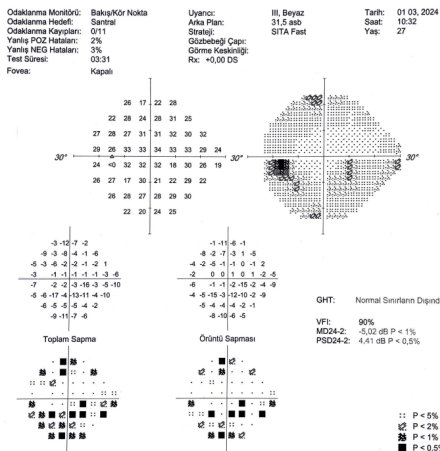


Resim 4: Sifilitik optik nöropatide santral görme alanı defekti (A) fundus fotoğrafı, optik disk ödemi, splinter hemorajilerle birlikte (B) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafında hipo ve hiperfloresans (C)

Optik nevritli hastanın muayenesinde tipik olarak görme keskinliği kaybı, etkilenen gözde görme alanı kaybı, renk görme bozuklukları ve etkilenen gözde rölatif aferent pupil defekti ortaya çıkar.

Optik nevritli hastalarda;

- Santral skotom (Resim 5)
- Parasantral skotom: Foveaya 20 derecelik alandaki defekti gösteren skotomdur.



Resim 5: Optik nevritte santral görme alanı defekti ve diffüz depresyon

Diffüz depresyon: Görme duyarlılığında yaygın azalmayı gösteren diffüz depresyon ve arkuat defektler görülebilir.

ONTT (Optic Neuritis Treatment Trial)'de başlangıç perimetri analizi, en yaygın başvuru şeklinin diffüz (%48) olduğunu, %20'sinde arkuat/altitudinal defektlerin ve sadece %8'inde santral kaybın olduğunu göstermiştir. Buna rağmen bazı çalışmalarda, optik nevritte görme alanı kaybının en sık görülen şeklinin merkezi skotom olduğu belirtilmiştir.^{18,19} Fang ve arkadaşları, optik nevritte global görme alanı tutulumuna ilişkin analizde, merkezi 30 derece içinde,

fokal (merkezi skotom, arkuat) defektleri olan vakalarda bile genellikle üst üste binmiş diffüz depresyon kusuru gösterdiğini vurgulamışlardır.²⁰ Keltner ve arkadaşlarının ONTT'de hem merkezi hem de periferik görme alanı testini içeren raporuna göre, hastaların %97,1'i başlangıçta merkezi 30 derece içinde kusurlar gösterse de, %69,9'unda anormal periferik alanlar da vardır.²¹

Olguların 1/3 ünden fazlasında asemptomatik gözde görme alanı kaybı mevcut olup bu durum ek kiazmal veya retrokiazmal lezyonları düşündürmektedir; ve hastaların çoğunda 5 yılda görme alanlarının normale döndüğü görülmüştür.²²

İskemik optik nöropati

İskemik optik nöropatiler (İÖN), 50 yaş üstü hastalarda en sık görülen akut optik nöropatidir.²³ İskemik hasarın konumuna bağlı olarak anterior İÖN (AİÖN) ve posterior İÖN (PİÖN) olarak sınıflandırılırlar. AİÖN, oftalmoskopik olarak gözlenebilir optik disk ödemi ile optik sinir başını içerirken, PİÖN normal görünen bir optik disk ile retrobulber optik siniri içerir. İskemik optik nöropatiler, altta yatan etiyoloji olarak temporal arteritin varlığına veya yokluğuna göre de kategorize edilebilir. Nonarteritik anterior iskemik optik nöropati (NAAİÖN) ve arteritik anterior iskemik optik nöropati (AAİÖN), bulguları, seyirleri ve tedavileri açısından farklılık gösterir. AİÖN'a karşı NAİÖN'un ayrımı önemli bir klinik sınıflandırmadır çünkü temporal arterite bağlı İÖN, tedavi edilmezse kalıcı körlüğe yol açabilecek oftalmolojik bir acil durumdur.

- Anterior iskemik optik nöropati

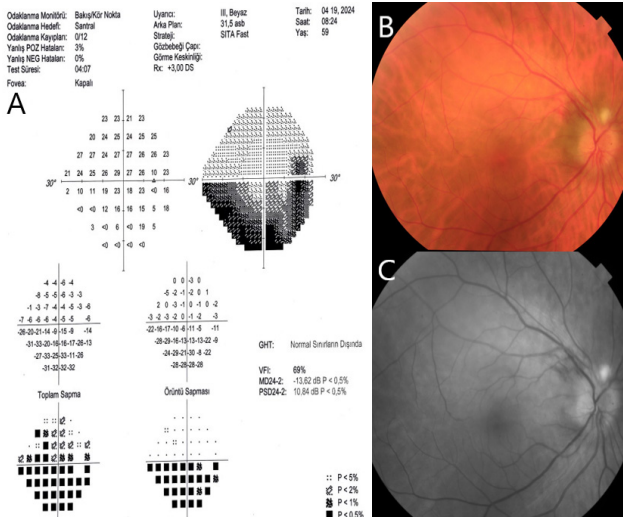
AAİÖN'a neden olan vaskülit, dev hücreli arterit veya kranyal arterit olarak da adlandırılan temporal arterittir.

İskemik vaskülitin doğası nedeniyle, optik diskin ödemi tipik olarak soluktur. Silioretinal arter tıkanıklığı hastaların %21'inde eş zamanlı olarak ortaya çıkabilir. Cotton wool spot ve retinal arteriyel oklüzyon ile eş zamanlı retinal iskemik, AAİÖN ile birlikte bulunabilir ve yüksek oranda temporal arteriti düşündürür.²⁴

Nonarteritik AİÖN, vaskülit yokluğunda arka siliyer arterlerden yetersiz perfüzyonun neden olduğu optik sinir başı enfarktüsüdür. Tipik hasta, arteritli hastalara göre daha genç olma eğilimindedir ve görme kaybı genellikle daha az şiddetlidir. Nonarteritik AİÖN, bulanık merkezi görme, periferik görme alanının bir kısmının kaybı veya her ikisi ile kendini gösterir. Görme kaybı tek taraflıdır, ağrısızdır ve optik disk ödemiyle ilişkilidir.²⁵

Hastalarda görülen görme alanı defektleri;

- Altitudinal defekt: Fiksasyon noktasının altında veya üstünde olan horizontal planda orta hattı geçmeyen defektlerdir (Resim 6).
- Santral defekt
- Nazal basamak: Yatay orta hattın nazalinde arkuat defektin başlangıcı olabilen defektlerdir.
- Arkuat defekt



Resim 6: Non arteritik iskemik optik nöropatide altitudinal görme alanı defekti (A) fundus fotoğrafı optik disk ödemi (B) kırmızidan yoksun fundus fotoğrafı (C)

Hastaların %58 ila 80'inde altitudinal görme alanı defekti görülür. Arkuat ve santral görme alanı defektleri de yaygındır.²³ Repka ve ark. AİON'daki görme alanı defektlerinin yerini ve türlerini tabloştırmış ve hastalarının %46'sında alt altitudinal defekt ve %20 santral skotom olduğunu bulmuşlardır.²⁶ Hayreh ve Zimmerman, NAAİON'lu 312 gözden derlenen verileri değerlendirdikten sonra, NAAİON'lu hastalarda alt altitudinal defekti ve alt nazal defekt kombinasyonunun en sık görülen model olduğunu, ayrıca alt nazal görme alanı defektinin, alt altitudinal defektinden daha yaygın olduğunu göstermişlerdir.²⁷ NAAİON genellikle stabil kalır ve zamanla önemli bir iyileşme veya bozulma göstermez. 4 ila 6 hafta içinde optik disk atrofik hale gelir, 6 haftayı aşan kalıcı ödem alternatif bir tanıya işaret etmelidir.

- Posterior iskemik optik nöropati

Optik sinirin retrobulber kısımlarında iske mi hem arteritik hem de arteritik olmayan ortamlarda ortaya çıkabilir. PİON, başlangıçta normal bir optik diskle ilişkili olan ve daha sonra atrofik hale gelen akut görme kaybıyla karakterizedir. Arteritik grup, arteritik olmayan grup ve cerrahi ile ilişkili grup olmak üzere üç gruba ayrılır. PİON hastalarında en sık görülen görme alanı defekti santral defektidir.²⁸ Görme kaybı optik sinirin anatomisiyle ilişkili olabilir. Optik sinir

lifleri arka optik sinire doğru uzanırken yeniden hizalanırlar. Posterior optik sinirde, makuladan gelen retinal ganglion hücre aksonları, optik sinirin orta bölgesinde bulunur. Bu düzenleme, optik sinir başının segmental iskemisinin, arka optik sinirin iskemisinden farklı bir görme alanı defekti oluşturmalarının muhtemel sebebidir. Optik sinirin arka kısmındaki aksiyal bölge, iskemik hasara periferik optik sinirden daha duyarlı olan bir havza bölgesi olarak kabul edilir. Bu, PİON'da merkezi görme alanı kusurunun yaygın olarak ortaya çıkmasının olası bir açıklamasıdır.

Metabolik optik nöropatiler

Metabolik optik nöropati, optik sinirde göreceli olarak seçici hasara neden olan ekzojen bir maddenin (toksik optik nöropati) veya optik sinir fonksiyonunu bozan bir beslenme eksikliğinin (beslenme eksikliği optik nöropati) neden olduğu optik sinir fonksiyon bozukluğu olarak tanımlanır.

Bazı önemli istisnalar dışında, tüm metabolik optik nöropatiler benzer klinik özelliklere sahiptir ve benzer şekilde ortaya çıkar. Bu koşullar seçici olarak papillomaküler demeti, retinal ganglion hücrelerinin kümesini ve merkezi görmeyi sağlayan aksonları etkiler. Papillomaküler demetin bozulması, görme keskinliğinde azalma, renk algısında bozulma, merkezi veya çekosantral görme alanı kusurlarını içeren karakteristik klinik bulgulara neden olur. Başlangıç ağrısız olup çoğu vakada iki taraflı ve simetrik tir. Bitemporal skotomlar bazen bu bozuklukların çoğunda görülen çekosantral skotomları taklit edebilir.²⁹ Bitemporal skotomlar genellikle optik kiazmanın arka yüzünü etkileyen, makula liflerinin çaprazlaştığı bir lezyonu (örn. suprasellar menenjiyom veya kraniyofarenjiyom) gösterir. Etambutol optik nöropati, bitemporal skotomaya neden olabilir, ancak dikey meridyen açısından gerçek bir bitemporal skotom, çoğu toksik ve besleyici optik nöropatide nadirdir.³⁰ Mitokondriyal optik nöropatiler (toksik, beslenme ve kalıtsal) bazen primer makula hastalığıyla karıştırılabilir veya bunun tersi de geçerlidir. Makülopatiler merkezi görmeyi kapsayabilir ancak daha az sıklıkla renkli görmeyi bozar ve genellikle çekosantral yerine merkezi veya parasantral görme alanı kusurlarına neden olur. Özellikle hidroksiklorokine bağlı makülopati merkezi görme kaybıyla ortaya çıkabilir ve primer optik nöropatiyi taklit edebilir.

Kompresif optik nöropatiler

Kompresif optik nöropatiler tipik olarak yavaş, ilerleyici, ağrısız görme kaybıyla ortaya çıkar. En sık görülen nedensel lezyonlar arasında hipofiz adenomları, menenjiyomlar, kraniyofarenjiyomlar ve internal karotid veya oftalmik arter anevrizmaları yer alır.³¹ Görme kaybı dışındaki endikasyonlar

için yapılan nörogörüntüleme, görme aksına baskı yapan bir kitleyi ortaya çıkarabilir. Kompresif optik nöropatileri ve kiazmopatileri olan hastaların nörooftalmolojik değerlendirmesi, otomatik statik perimetri ve optik sinirin anatomik değerlendirmesi gibi psikofiziksel testleri içerir. Görme alanı bulguları arasında santral, altitudinal defektler, hemianopsi, kuadrionopsi ve kavşak skotomu yer alır. Kavşak skotomu, unilateral optik sinir hastalıklarında görülen aynı gözdeki santral skotom ile diğer gözdeki üst temporal kuadrantopsinin birlikteliğidir. Akut kompresyon ortamında, OKT parametreleri tipik olarak normal olduğundan ve anatomik olarak dejenere olmaya zamanı olmadığından görme alanları özellikle önemlidir.³²

Papilödem

Papilödem terimi kafa içi basıncının artması sonucu gelişen optik sinir başı ödemidir. Kafa içi basıncının artması sonucu oluşan papiller şişliğin patogenezi detaylı olarak bilinmemekle birlikte mekanizmanın vasküler değil mekanik olduğu varsayılmaktadır.³³

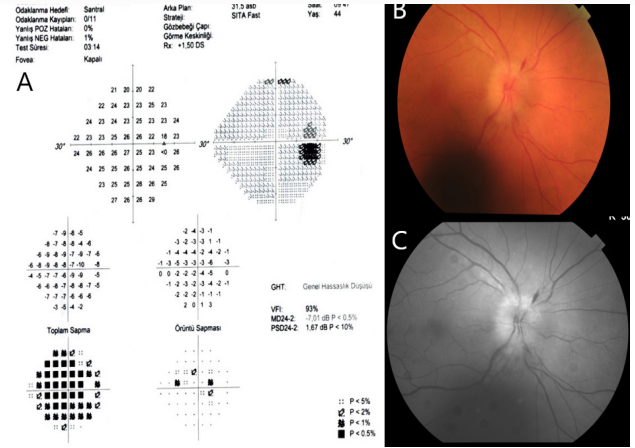
Papilödem düşünülen hastalarda en azından santral görme keskinliği belirlenmeli ve görme alanı yapılmalıdır. Bu hastalık, tam körlüğe kadar ilerleyebilen kademeli görme alanı kaybı problemini ortaya çıkarmaktadır.

Papilödem uzun süre devam ederse subretinal, peripapiller sıvı birikimi ve duysal retinanın yer değiştirmesi muhtemelen normal merkezi görme keskinliği ile perimetride genişlemiş bir kör noktaya yol açar. Kronik papilödemde gelişen optik atrofi sonucunda perimetride sinir lifi yolu defektleri belirgin hale gelebilir. Papillomaküler demet çoğunlukla hastalığın seyrinin sonlarında etkilenir; bu, iyi veya normal görme keskinliğinde önemli görme alanı kusurlarının meydana gelebileceği anlamına gelir. Son aşamada etkilenen gözde körlükle birlikte tam optik atrofi meydana gelir.³⁴

Papilödemde görülebilen görme alanı defektleri;

- Kör noktada genişleme (Resim 7)
- Nazal basamak
- Arkuat defekt
- İkili arkuat
- Konsantrik daralma
- Santral depresyon ve tam körlük

Görme alanı kaybı genellikle yavaş ve ilerleyicidir. İlk geri dönüşü olmayan görme alanı kusurunun nazal basamak olması muhtemeldir.



Resim 7: Papilödemde kör nokta genişlemesi (A) fundus fotoğrafındaki disk kenarlarında silinme, peripapiller alev hemoraji (B) kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafında hemoraji ve disk ödemi (C)

Sonuç

Optik sinir bozuklukları yaşamı tehdit eden intrakraniyal veya sistemik hastalıkların belirtilerinden küçük konjenital anomalilere kadar değişir. Semptomların yanı sıra belirtilerin de kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesine dayanan dikkatli klinik değerlendirme, etkili ve zamanında araştırma tedavi için esastır. Optik nöropatili hastalarda görme alanı bozuklukları tek başına veya diğer nörolojik defisitlerle birlikte ortaya çıkabilir. Görme alanı defektlerinin paternleri lezyon lokalizasyonuna yardımcı olsa da spesifik hastalık durumları için patognomonik değildir fakat optik sinir hasarlarını erken tespit etmek, nöropatinin ciddiyetini değerlendirmek ve takip etmek için önemli bir klinik testtir. Özellikle görmenin değerlendirilmesi, disk boyutu ve konfigürasyonunun değerlendirilmesi, çukurlaşma veya disk şişmesi gibi anormalliklerin tespiti ile birlikte olan alan defektleri optik nöropati tanısı için oldukça önemlidir.

Açıklama

Bu makale ile bağlantılı olarak herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Kaynaklar

1. Sadasivan KS, Pawar N, Ravindran M, Rengappa R. Optic nerve aplasia: a case series. *Indian J Ophthalmol.* 2018; 66(5):717-719.
2. Wu JH, Lin CW, Liu CH, Weinreb RN, Welsbie DS. Superior segmental optic nerve hypoplasia: a review. *Surv Ophthalmol.* 2022; 67(5):1467-1475.
3. Garcia ML, Ty EB, Taban M, David Rothner A, Rogers D, Traboulsi EI. Systemic and ocular findings in 100 patients with optic nerve hypoplasia. *J Child Neurol.* 2006;21(11):949-956.

4. Kaur S, Jain S, Sodhi HB, Rastogi A, Kamlesh. Optic nerve hypoplasia. *Oman J Ophthalmol*. 2013 May;6(2):77-82.
5. Lingam G, Sen AC, Lingam V, Bhende M, Padhi TR, Xinyi S. Ocular coloboma-a comprehensive review for the clinician. *Eye (Lond)*. 2021;35(8):2086-2109.
6. Georgalas I, Ladas I, Georgopoulos G. Optic disc pit: a review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2011;249(8):1113-1122.
7. Mangum AJ. Bilateral cecocentral visual field defect secondary to congenital optic disc pit. *Optom Vis Sci*. 2022; 99(3):308-14.
8. Liu L, Yu MD, Shields CL. Papilledema or pseudopapilledema? *Indian J Ophthalmol*. 2019;67(4):449.
9. Chandra K, Lim MC, Liu YA. Optic disc drusen. *Ophthalmology*. 2022;129(12):1420.
10. Bassi ST, Mohana KP. Optical coherence tomography in papilledema and pseudopapilledema with and without optic nerve head drusen. *Indian J Ophthalmol*. 2014;62(12):1146-1150.
11. Ahn JM, Kim S, Ahn KS, Cho SH, Kim US. Accuracy of machine learning for differentiation between optic neuropathies and pseudopapilledema. *BMC Ophthalmol*. 2019;19(1):178.
12. Shoeibi N, Moghadas Sharif N, Daneshvar R, Ehsaei A. Visual field assessment in high myopia with and without tilted optic disc. *Clin Exp Optom*. 2017;100(6):690-694.
13. Sundaramurthy S, SelvaKumar A, Ching J, Dharani V, Sarangapani S, Yu-Wai-Man P. Leber hereditary optic neuropathy-new insights and old challenges. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2021;259(9):2461-2472.
14. Ran R, Yang S, He H, Ma S, Chen Z, Li B. A retrospective analysis of characteristics of visual field damage in patients with Leber's hereditary optic neuropathy. *Springerplus*. 2016;5(1):843.
15. Lenaers G, Hamel C, Delettre C, et al. Dominant optic atrophy. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;7:46.
16. Barboni P, Savini G, Parisi V, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in dominant optic atrophy measurements by optical coherence tomography and correlation with age. *Ophthalmology*. 2011;118(10):2076-2080.
17. Abel A, McClelland C, Lee MS. Critical review: Typical and atypical optic neuritis. *Surv Ophthalmol*. 2019;64(6):770-779.
18. Nikoskelainen E. Symptoms, signs, and early course of optic neuritis. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1975;53(2):254-272.
19. Perkins GD, Rose FC. Visual signs at presentation. In: Optic neuritis and its differential diagnosis. *Oxford Medical Publications, Oxford, England*. 1979. p. 43-73.
20. Fang JP, Donahue SP, Lin RH. Global visual field involvement in optic neuritis. *Am J Ophthalmol*. 1999;128(5): 554-565.
21. Keltner JL, Johnson CA, Spurr JO, Beck RW. Comparison of central and peripheral visual field properties in the Optic Neuritis Treatment Trial. *Am J Ophthalmol*. 1999;128(5):543-53.
22. Bennett JL, Costello F, Chen JJ, et al. Optic neuritis and autoimmune optic neuropathies: advances in diagnosis and treatment. *Lancet Neurol*. 2023;22(1):89-100.
23. Rucker JC, Bioussé V, Newman NJ. Ischemic optic neuropathies. *Curr Opin Neurol*. 2004;17(1):27-35.
24. Morrow MJ. Ischemic Optic Neuropathy. *Continuum (Minneapolis)*. 2019;25(5):1215-1235.
25. Forozaan R. New treatments for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Neurol Clin*. 2017;35(1):1-15.
26. Repka MX, Savino PJ, Schatz NJ, Sergott RC. Clinical profile and long-term implications of anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*. 1983;96(4):478-483.
27. Hayreh SS, Zimmerman B. Visual field abnormalities in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy: their pattern and prevalence at initial examination. *Arch Ophthalmol*. 2005;123(11):1554-1562.
28. Hayreh SS. Posterior ischaemic optic neuropathy: clinical features, pathogenesis, and management. *Eye*. 2004;18(11): 1188-1206
29. Wang MY, Sadun AA. Drug-related mitochondrial optic neuropathies. *J Neuroophthalmol*. 2013;33(2):172-178.
30. Kho RC, Al-Obailan M, Arnold AC. Bitemporal visual field defects in ethambutol-induced optic neuropathy. *J Neuroophthalmol*. 2011;31(2):121-126.
31. Al-Dahmani K, Mohammad S, Imran F, et al. Sellar masses: an epidemiological study. *Can J Neurol Sci*. 2016; 43(2):291-297.
32. Meyer DR. Compressive optic neuropathy. *Ophthalmology*. 2007;114(1):199.
33. Xie JS, Donaldson L, Margolin E. Papilledema: a review of etiology, pathophysiology, diagnosis, and management. *Surv Ophthalmol*. 2022;67(4):1135-1159.
34. Schirmer CM, Hedges TR. Mechanisms of visual loss in papilledema. *Neurosurg Focus*. 2007;23(5):E5.


Uzm. Dr. Medine GÜNDOĞAN

1987 Kayseri doğumluyum. Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesinden 2010 yılında mezun olduktan sonra 2013-2017 yılları arasında Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniğinde uzmanlık eğitimimi tamamladım. 2017-2018 yılları arası Kırşehir Eğitim ve Araştırma Hastanesinde çalıştım. 2018 yılı Temmuz ayı itibariyle Kayseri Şehir Hastanesi Glokom biriminde uzman doktor olarak çalışmaktayım.