

**T.C.
PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

**DÖNÜK DİSK SENDROMUNDA OPTİK SİNİR BAŞININ
HEİDELBERG RETİNA TOMOGRAFİSİ İLE
DEĞERLENDİRİLMESİ VE BİLGİSAYARLI GÖRME
ALANI SONUÇLARI İLE KARŞILAŞTIRILMASI**

UZMANLIK TEZİ

DR. ŞÜKRÜ GÜNGEN

DOÇ. DR. VOLKAN YAYLALI

2006

DENİZLİ

İÇİNDEKİLER

1. GİRİŞ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. Optik sinir anatomisi.....	3
2.2. Optik Sinir Başının Oftalmolojik Değerlendirilmesi	4
2.3. Dönük disk sendromu.....	8
2.4. Heidelberg retina tomografisi	13
2.5. Bilgisayarlı Görme Alanı	18
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	20
4. BULGULAR.....	26
5. TARTIŞMA.....	33
6. SONUÇLAR.....	45
7. ÖZET.....	46
8. SUMMARY.....	48
9. KAYNAKLAR	49

TABLolar ÇİZELGESİ

Tablo-1: Olguların gruplara göre cinsiyet dağılımı ve yaş ortalaması	26
Tablo-2: Gruplardaki gözlerin ortalama görme keskinliği ve sferik eşdeğeri	27
Tablo-3: Gruplardaki gözlerin ortalama GİB değerleri	28
Tablo-4: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden disk, çukurluk ve nöroretinal rim alan ve hacim değişkenleri ortalama değerleri	28
Tablo-5: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden çukurluk topografi değişkenleri ortalama değerleri	29
Tablo-6: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden retina sinir lifi tabakası topografik değişkenleri ortalama değerleri	29
Tablo-7: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden ortalama retina sinir lifi tabakası kalınlığı değişkenleri ortalama değerleri	30
Tablo-8: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden retina sinir lifi tabakası kesit yüzeyi değişkenleri ortalama değerleri	30
Tablo-9: Olguların görme alanı evrensel göstergelerinin ortalama değerleri	31
Tablo-10: MD'nin herbir görme alanı sektöründeki ortalama değerleri	31
Tablo-11: Çalışma grubunun sektörlere göre MD ortalama değerleri ile HRT ile ölçülen RNFL'nin sektörlere göre ortalama değerlerinin arasındaki bağıntının Pearson korelasyon testi ile karşılaştırılması	32

ŞEKİLLER ÇİZELGESİ

- Şekil-1** : Retina sinir liflerinin dizilişleri..... 4
- Şekil-2** : Dönük diskli bir olgumuzda retinal damarlarda anormal dallanma paterni.....9
- Şekil-3** : Alt nasalde hipopigmente retinanın görüldüğü dönük disk.....11
- Şekil-4** : Dönük diskli bir olgumuzun kontür çizgisi yükseklik varyasyon eğrisi.....15
- Şekil-5** :Referans planı, papillomaküler demette ve disk kenarında ortalama retina yüksekliğinin 50µm gerisindedir.....16

GİRİŞ

Canlılarda optik sinirin değerlendirilmesi 1851'de Von Helmholtz'un oftalmoskopi icadı ile başlayan bir süreçtir. Optik sinir topografisinin ilk subjektif değerlendirmesi ise 1920'lerde Pickard tarafından yapılmıştır (1).

Glokom başta olmak üzere optik sinirin etkilendiği birçok hastalıkta optik diskin değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır. Ancak optik diskin görünümü normal gözlerde dahi değişkenlik gösterebildiğinden bu değerlendirme oldukça güçtür. Önceleri optik diskin değerlendirilmesi direkt oftalmoskopi, stereoskopik biyomikroskopi ve disk fotoğrafisi gibi subjektif yöntemlerle yapılmaktayken (2) son yıllarda teknolojik gelişmelerin oftalmolojide uygulanmasıyla optik sinir başı görüntülenmesi ve değerlendirmesinde daha objektif teknikler kullanılmaya başlanmıştır.

Heidelberg retina tomografisi (HRT), konfokal tarayıcı laser oftalmoskopi prensibi ile çalışan optik diskin ve peripapiller retina bölgesinin üç boyutlu olarak görüntülenmesini ve tekrarlanabilir analizini sağlayan bir yöntemdir (3). En önemli kullanım alanı glokomun erken tanı ve takibidir. Yapılan çalışmalar, HRT ile elde edilen parametrelerin normal ve glokomatöz optik sinir başı değerlerini ayırmada yararlı olduğunu göstermiştir (4). Optik sinir başında oluşan topografik değişiklikler glokom ve nörooftalmolojik hastalıklar nedeniyle edinsel olabileceği gibi, optik sinir başının doğumsal anomalilerine de bağlı olabilir.

Dönük disk sendromu (TDS), değişik optik sinir görünüşü ve birçok görme defisiti ve komplikasyonları ile birlikte olan doğumsal optik sinir anomalisidir (5). Sendrom toplumun %1-2'sinde kadın ve erkekte eşit olarak görülür ve kalıtsal geçiş göstermez (6). Ancak optik diskin değişik görünüşü ve optik sinirin sonradan kazanılan hastalıklarına benzerliği nedeniyle dönük disk sendromuna genellikle yanlış tanı konur ve hastalar gereksiz medikal testlere maruz kalırlar. Bu hastaları en iyi şekilde tedavi edebilmek için dönük disk sendromunun değişik oftalmoskopik özelliklerini, görme defisitlerini ve potansiyel komplikasyonlarını bilmek önemlidir.

Çalışmamızın amacı dönük disk sendromunu klinik olarak değerlendirmek ve dönük disk sendromlu gözlerle normal gözlerdeki optik disk ve peripapiller sinir lifi tabakasını bir konfokal tarayıcı lazer oftalmoskop olan HRT ile karşılaştırmak , elde edilen topografik parametreleri görme alanı indisleri ile kıyaslamaktır.

GENEL BİLGİLER

OPTİK SİNİR ANATOMİSİ

Optik sinir santral sinir sisteminin bir uzantısı olarak tanımlansa da aslında retinadaki ganglion hücrelerinin uzantılarıdır. Ganglion hücrelerinin aksonları lateral genikulat cisime kadar uzanır. Ancak anatomik olarak sadece optik kiazmaya kadar olan miyelinli kısmı optik sinir olarak adlandırılır. Ortalama 1.2 milyon sinir lifinden oluşan optik sinir anatomik olarak 4 bölümde incelenir (7):

1. İntraoküler kısım (1mm) : optik sinir başı.
2. İntraorbital kısım (25 mm) : kas konusu içinde yer alır.
3. İntrakanaliküler kısım (9 mm) : optik foramen içindedir.
4. İntrakranyel kısım (16 mm) : optik kiazmaya kadar olan kısım.

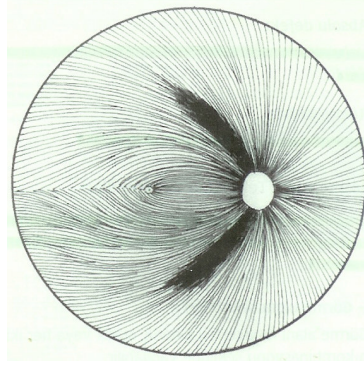
İntraoküler kısım genellikle optik sinirin başı olarak kabul edilir ve 0,7-1mm uzunluğundadır. Optik disk de denilen bu yapı foveanın 3 mm nazalinde ve 1 mm üst kısmında lokalizedir. Optik disk genellikle kendini çevreleyen retinadan kabarık değildir ve merkezinde bir çukurluk bulunur. Optik sinirin ve fizyolojik çukurluğun çapı, Bruch membranı seviyesindeki koryoskleral kenarın çapının büyüklüğüne bağlıdır (8).

Optik sinir başı klasik olarak 4 farklı anatomik bölgede incelenmektedir (9):

- a. Yüzeysel sinir lifleri tabakası (lamina retinalis)
- b. Prelaminer kısım (lamina koroidalis)
- c. Lamina skleralis (lamina kribroza)
- d. Retrolaminar bölge

Optik diskde retina ganglion hücrelerinin aksonları 1-4 mm²'lik bir skleral açıklıktan gözü terk ederler. Bu açıklık skleral kanal adını alır ve optik diskin kenarını meydana getirir. Ganglion hücrelerinin aksonları skleral açıklık bölgesinde 90°'lik bir eğim yaparak gözü terk ederler (8).

Optik diskte, makuladan gelen lifler temporalde ve orta bölümde, temporal retinanın periferinden gelenler alt ve üst temporalde, nazal retinadan gelen lifler ise nazalde bulunurlar. Retinanın üst yarısından gelen lifler optik diskte üstte, alt yarısından gelen lifler altta bulunurlar (Şekil-1). Periferik retinada bulunan gangliyon hücrelerinin aksonları sinir lifi tabakasının derin katlarında bulunurken, optik diske yakın gangliyon hücrelerinin aksonları ise tabakanın yüzeyel katlarındadır. Sinir lifi tabakası peripapiller bölgede kalın iken, perifere gidildikçe incelikir (10).



Şekil-1: Retina sinir liflerinin dizilişleri

OPTİK SİNİR BAŞININ OFTALMOSKOPIK DEĞERLENDİRİLMESİ

Optik disk intrapapiller (optik çukurluk ve nöroretinal rim) ve parapapiller (koryoretinal atrofi) olarak iki kısımda incelenir. İkisi arasındaki hududu optik diskin ön duvarını yapan Elchning'in peripapiller skleral halkası belirler (9). Optik disk morfolojisini belirleyen değişkenleri sırayla ele alalım:

1. Optik disk büyüklüğü

Optik kanal ön kısmının büyüklüğüne göre disk büyüklüğü kişiler arasında yaklaşık 0.8 mm² ile 6 mm² arasında değişkenlik göstermektedir (11,12,13). Optik disk alanı 3-10 yaş aralığı dışında bireyin yaşına bağımlı değildir (11,12,13).

Cinsiyet, vücut uzunluğu ve refraksiyon kusuru dikkate alındığında bazı çalışmaların sonuçları kısmen çelişki doğurucudur. Bazı araştırmalar optik disk boyutunun kadınlar ve erkekler arasında değişkenlik göstermediğini ileri sürse de yakın zamanda yapılan epidemiyolojik bir çalışmada ortalama optik disk alanının erkeklerde kadınlarınkinden % 3.2 daha geniş olduğu saptanmıştır (13). Aynı araştırmada çok uzun ve çok kısa bireyler dışında vücut uzunluğundaki her bir 10 cm²'lik artış disk alanında 0.02 mm²'lik artış bulunmasına rağmen daha küçük epidemiyolojik olamayan bir çalışmada disk alanının vücut büyüklüğü ve vücut ağırlığından bağımsız olduğu gösterilmiştir (13,14).

Disk, ortalama normal büyüklüğünün standart sapmasının iki katı ve daha fazla büyükse makrodisk, daha küçükse mikrodisk adını alır (9,12). Makrodiskler primer makrodiskler ve sekonder edinsel makrodiskler olarak iki grupta incelenebilir. Primer makrodisklerin büyüklüğü kırma kusuru ile çok az ilişkili veya ilişkisiz olup hayatın ilk birkaç yılından sonra yaştan bağımsız olarak değişmektedir (15). Primer makrodiskler herhangi bir yapısal ve işlevsel defektin eşlik etmediği asemptomatik primer makrodiskler ile optik pit ve morning plory sendromu gibi semptomatik primer makrodiskler olarak ikiye ayrılabilir (9). Sekonder ya da edinsel makrodiskler ise doğumdan sonra disk çapının genişlemeye başladığı sekonder makroftalmus yaratan ileri miyopi ya da konjenital glokom gibi hastalıklarda görülür.

Büyük optik diske sahip gözlerde küçük optik diske sahip gözlere göre nöroretinal rim bölgesi daha geniş ve daha fazla optik sinir liflerine sahiptir (9,12,13). Ayrıca disk alanının milimetrekaresi başına daha az sinir lifi kalabalıklaşması lamina kribrozadaki delik sayısı, silyoretinal arter sayısı, retinal fotoreseptör sayısı ve pigment epitel hücre sayısı daha fazladır (9,13,16).

Optik diskin büyüklüğü patogenetik olarak önemlidir çünkü bazı optik sinir anomalileri ve hastalıkları optik diskin büyüklüğü ile ilişkilidir. Optik disk drusenleri, psödopapilödem ve nonarteritik ön iskemik optik nöropati küçük optik disklerde anlamlı olarak daha sık görülmektedir. Geniş optik sinir başı olanlarda ise optik disk

pitleri ve morning glory sendromuna daha sık rastlanmaktadır. Arteritik ön iskemik optik nöropati ve retina damarlarında tıkanıklık ve primer açık açılı glokom daha çok normal disk çapına sahip gözlerde görülür. Primer pigment dispersiyonlu ve psödoeksfoliasyonlularda disk çapı normalden biraz küçüktür (17,18).

Küçük optik disklerde sinir liflerinin yoğun bir şekilde dizilimi sonucunda glokomatöz sürece bağlı mekanik deformasyon gösteren lamina kribrozanın optik sinir liflerini daha kolaylıkla sıkıştıracağı ileri sürülmüştür. Büyük optik sinir başı olan gözlere göre küçük optik diskli gözlerde optik sinir lifi sayısının önemsiz olarak daha az olduğu bildirilmiştir (19). Bu küçük optik diskli gözlerin daha küçük anatomik rezerv kapasitesi olduğu fikrini ileri sürmektedir. Başka çalışmalar, temporal ve nazal disk sektörleri ile karşılaştırıldığında üst ve alt disk bölgelerinde artan glokom yatkınlığının bu bölgelerdeki daha yüksek gözenek/disk alan oranı ile ilişkili olduğu fikrini düşündürmektedir. Bu oran azalan disk büyüklüğü ile artış göstermektedir (20). Bütün bu faktörler küçük optik diskli gözleri glokomatöz optik sinir hasarına daha yatkın kılmaktadır.

2. Optik Disk Şekli

Optik disk vertikal çapı horizontale göre %10 daha uzundur (9,12). Maksimum disk çapı dikey çapın neredeyse aynısıdır ve yatay çap hemen hemen minimum çapa eşittir. Minimum ve maksimum disk çapları arasındaki oran önceki araştırmalarda 0,64-0,98 aralığında dağılım göstermekteydi (12).

Disk şekliyle yaş, cinsiyet, sağ-sol göz olma, vücut ağırlığı ve boy arasında karşılıklı bir ilişki yoktur (12). Anormal optik disk şekli ile artmış kornea astigmatizması ve ambliyopi arasında anlamlı düzeyde karşılıklı bir ilişki vardır (21). Yakın zamanda yapılmış bir çalışmada, korneal astigmatizmanın miktarının artan, uzamış optik disk şekliyle anlamlı düzeyde ilişki gösterdiği bildirilmiştir. Kornea astigmatizması anlamlı düzeyde en yüksek olarak tilte diskli gözlerde bulunmuştur. Neredeyse yuvarlak olan disk şekillerinde ise anlamlı düzeyde en düşük seviyede

tesbit edilmiştir. Ambliyopinin anlamlı düzeyde uzamış optik disk şekli ve yüksek kornea astigmatizmasıyla ilişkili olduğu bildirilmiştir. Özellikle küçük çocuklarda rutin oftalmoskopik muayenede anormal şekilli bir optik disk bulunduğu kornea astigmatizması aranmalı ve ambliyopiyi önlemek için keratometri ve skiyaskopi yapılmalıdır (22). En uzun disk çapının yönelimi kornea astigmatizmasının eksenini işaret edebilir.

3. Nöroretinal Rim Büyüklüğü

Nöroretinal rim retinal sinir liflerinin uzantısıdır. Optik disk büyüklüğüne bağlı olarak varyasyon gösterebilir. Disk büyükse rim de büyüktür (9,13).

Rim alanı ve disk alanı arasındaki ilişki optik disk büyüklüğü, optik sinir lifi sayısı ve lamina kribroza gözeneklerinin toplam alanı arasındaki pozitif bağıntı ile uyum göstermektedir (6,12). Küçük optik diskli gözlere kıyasla büyük optik diskli gözlerde gerektiğinde kullanım için ayrılan daha büyük bir anatomik rezerv kapasitesini işaret etmektedir.

Nöroretinal rimdeki sinir lifleri retinotopik olarak düzenlenmişlerdir. Çalışmalar optik diske yakın bulunan ganglion hücrelerinden gelen aksonların optik disk içerisinde daha merkezde yer aldığını; halbuki retinanın periferindeki hücrelerden gelen aksonların optik sinir başının kenar kısımlarında yer aldığını bildirmektedir (15).

4. Nöroretinal Rim Şekli

Normal gözlerde nöroretinal rim karakteristik bir konfigürasyon göstermektedir. Optik disk dikey olarak oval şekilliysen, optik çukurluk yatay olarak oval şekillidir. Nöroretinal rimin en geniş olduğu kısım genellikle alt disk alanıdır; bunu üst, nazal ve en son olarak da temporal disk alanı takip etmektedir (9,12). Nöroretinal rimin fizyolojik şekli şunlarla ilişkilidir:

- 1) Retina arteriyollerinin çapı, üst temporal arkaddakine oranla alt temporal arkadda anlamlı düzeyde daha geniştir.
- 2) Retina sinir lifi demetlerinin görünürlüğü, üst temporal bölgeye kıyasla alt temporal bölgede daha sıkça daha kolay tespit edilebilmektedir.
- 3) Foveola optik disk merkezinden $0,53\pm 0,34$ mm alt bölgede yerleşimlidir.
- 4) Lamina kribrozanın morfolojisi, temporal ve nazal sektörlere nazaran en büyük gözenekler ve nispeten en az gözenekler arası bağ dokusu alt ve üst bölgelerde bulunmaktadır.
- 5) Globun hemen arkasında optik sinir içindeki ince ve kalın liflerinin dağılımı, ince lifler optik sinirin temporal kısmında bulunmaktadır (9,23).

DÖNÜK DİSK SENDROMU

Embriyoloji

Embriyonik gelişimde gözler optik sulkuslar şeklinde ilk olarak 4. haftada görülürler ve ektoderm yüzeyine doğru optik vezikülü oluşturmak için büyürler. 5. haftada optik vezikül yüzey ektodermine ulaştığında, optik çukurluğu oluşturmak için invajine olur.

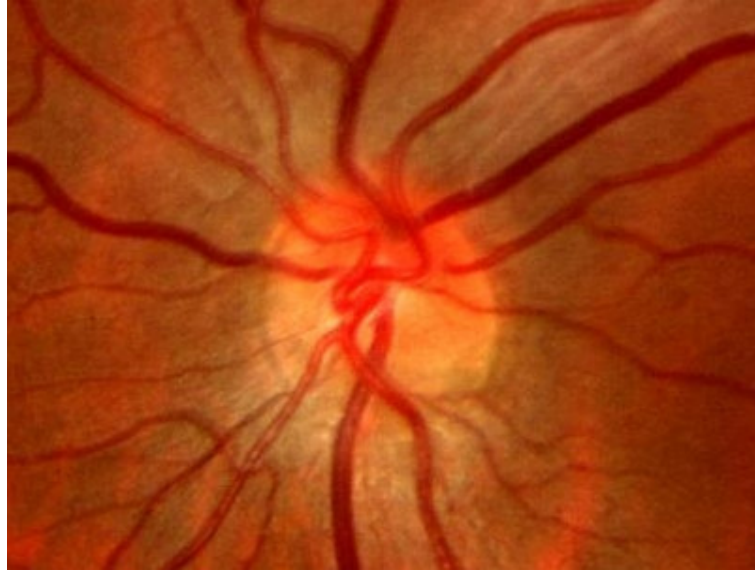
Optik veziküllerin ventral yüzeylerinin invajinasyonu aynı zamanda olur ve optik fissür denilen oluğu meydana getirirler (24). 7. haftada bu fissür kapanır (25). İnkomplet kapanma ile birlikte olan invajinasyon; disk, retina, retina pigment epiteli (RPE) ve koroid kolobomuna neden olur. Embriyonik optik fissür en son inferior-inferior nazal yönden kapandığı için en tipik kolobomlar bu anatomik alanı kaplar. Dönük disk sendromu 6. gebelik haftasında optik fissürün inkomplet kapanmasından ve diskin, peripapiller retinanın, RPE ve koroidin tipik kolobom formasyonundan kaynaklanır (5,26,27). Dönük disk sendromunda diskin değişik görünüşleri embriyonik optik fissürün değişik yönlü kapanmaları sonucu gelişir. Dönük disk sendromunda kolobomatöz oluşum diskin, peripapiller retinanın, RPE'nin ve

koroidin alt-alt nazalinde görülür (26,28). Koryoretinal ve RPE değişiklikleri dönük disk sendromunda değişik derecelerde sıklıkla bulunur (27,29).

Morfolojik gelişim

Dönük disk sendromunun birçok değişken görünümü vardır. Bu diskin ve peripapiller retinanın kolobomatöz formasyon derecesi ile belirlenir. Dönük disk sendromunda sıklıkla görülen bazı bulgular şunlardır:

- diskin tilte görünümü
- situs inversus
- retinal damarlarda anormal dallanma paterni (Şekil-2)
- retina-RPE-koroid hipoplazisi
- diskin inferior veya inferior nazal kesiminin konusu
- disk ve peripapiller alanın inferior ve inferior nazalinde posterior ektazi ve stafilom (Fuch's kolobomu) (6,27,30)



Şekil-2: Dönük diskli bir olgumuzda retinal damarlarda anormal dallanma paterni.

Daha az sıklıkla görülen bulgular:

- peripapiller, makuler, subretinal hemorajiler koroidal neovaskülarizasyon ve santral retinal ven trombozu (27,31)

Sellar ve endokrin hastalıklar dönük disk sendromu ile birlikte (5).

- Hipotalamik ve pitüiter disfonksiyon, septum pellucidumun parsiyel ya da komplet yokluğu, orta beyin anomalileri, hidrosefali, diabetes mellitus.

Dönük disk sendromunda; disk aksı etrafında dönmüş görünür. Bu rotasyon zor anlaşılabilmesi gibi diskin uzun aksının horizontal meridyene yaklaştığı 90° kadar değişebilir. Aslında dönük disk sendromunda gerçek rotasyon yoktur (5). Dokunun konjenital yokluğu nedeniyle sadece rotasyon görünümü vardır. Sinir dokusu diskin üst ve üst temporalinde konsantre olmuştur, alt ve alt nazal bölümünde ise aksonlarda eksiklik vardır. Kolobom bazen o kadar belirgin olabilir ki asıl nöral retinal rim kaybolabilir ve glaukoma olduğu gibi kazanılmış bir çentik görünümü taklit edebilir. Yani vertikal oryante olmuş disk yerine, sinir lifleri kaymış görünür böylece diskin üst kesimi nazal kadranda yerleşmiş görülür (5,28,32). Bu dönük disk sendromundaki diske D şekilli görünüm verir, düz kenar inferior konus alanına eşleşir. Disk ve alt peripapiller konustaki sinir liflerindeki eksiklik glaukoma kazanılmış değişikliklerini taklit etse de diskin eleve olmuş üst temporal yönü papilödemde görüldüğü gibi kazanılmış elevasyonla karışır (5,28). Dönük disk sendromundaki alta lokalize olmuş konus dejeneratif miyopideki kazanılmış kresenden ayırt edilmelidir; miyopide tipik olarak temporale lokalizedir ve zamanla büyür.

Dönük disk sendromunda diskin altına lokalize olmuş konus posterior stafilom oluşumu ile birlikte (6,28,31). Bu B scan USG, nöroradyolojik görüntüleme ile belirlenebilir ve retinoskopide 6-9 D' e erişebilir (6). Histopatolojik olarak diskin altında üste göre daha ince sklera gösterilmiştir (26). Alt konus bölgesinde koroid ve RPE'nin azalmış pigmentli alanı vardır (Şekil-3). Dönük disk sendromunda alt nazal kesimde diske giren daha az ganglion hücre lifleri olduğu gösterilmiştir (28). Alt fundusdaki azalmış pigmentasyon bölgelerinde koryoretinal atrofik alanlar ve koroid ile RPE'nin incilmesi vardır, bunlar optik diskin arkasına uzanan konjenital kolobomla açıklanabilir (27). Gerçekte bu depigmentasyona yanlış olarak atrofi denmiştir, muhtemelen kolobomu temsil eder. Konjenital olduğu için retina, koroid ve RPE'nin hipoplazisi olarak adlandırılması daha doğru olur.



Şekil-3: Alt nasalde hipopigmente retinanın görüldüğü dönük disk

Dönük disk sendromunda damar dağılım bozuklukları sıklıkla görülür. Damarlar alt kresente doğru oblik olarak deviye olmuşlardır, böylece diskin tilte görünümünü artırmışlardır (28). Normal disklerde retinal damarlar nazalden çıkarlar, dönük disk sendromunda ise disk dokusunun üst ve temporal kesiminden çıkarlar. Retinal damarlar temporale dönmeden önce diskin nazaline kıvrım yaparlar. Bu vasküler dallanma anomalisine situs inversus denir (26,29,30). Literatürde dönük disk sendromu tarihsel olarak situs inversusla birlikte kullanılmıştır. Dönük disk sendromunda koryoskleral kanal ile birlikte olan morfojenetik bozukluklar situs inversusdaki anormal vasküler dallanmanın sebebi olarak belirtilmiştir (26,33). Diskin üst temporalindeki damarlar koryoskleral kanalı geçebilmek için keskin bir dönüş yapmalıdırlar. Ancak alttaki damarlar koryoskleral kanalı geçmek için çok nazik bir eğim gösterirler. Böylece diskten çıkarken damarların oblik bir yönelimi vardır.

Dönük disk sendromunun alt konusunda hem retinal hem nöral dokunun ektazisi vardır. Bu stafilomatöz formasyon doku gerginliğine sebep olur ve bruch membranda oluşan lokalize çatlaklar koroidal neovaskülarizasyon oluşumu için

lokalize nidusu oluřtururlar (5). Koroidal neovaskularizasyon embriyonik optik fissürün yanlış kapanması ile iliřkili olan retinokoroidal kolobom (34), optik pit (35) gibi diđer anomalilerle de görülür. Dönük disk sendromunda retinokoroidal hipoplazi koroidal neovaskularizasyon gelişimi için etyolojik bir faktördür. Koroidal neovaskularizasyon tipik olarak fundus hipoplazi alanında gelişir (36). Üst temporal peripapiller alanda gelişen vakalar da vardır (37).

Dönük disk sendromunda görme fonksiyonu

Dönük disk sendromunda görme alanı defektleri çok sık görülür (6,38).

En sık görülen görme alanı bozuklukları řunlardır:

- üst temporal depresyon
- arkuat skotom
- kör nokta genişlemesi
- nazal görme alanı daralması (5,38,39)

Dönük disk sendromu vakalarının % 56-63'ünde kadranopsiye benzer defektler bildirilmiştir (27,39). Ancak dönük disk sendromundaki görme alanı defektleri gerçek kadranopsi değildir. Çünkü daha küçük isopterler vertikal meridyeni çaprazlamaya çalışırlar (5). Seçilmiş vakalarda görme alanı defekti refraktif düzeltme ile iyileşir, hatta kaybolur (26). Artmış miyopi ile birlikte olan fundusun lokalize ektazisi görme alan defektleri yaratabilir. Sadece miyopi ile birlikte olan görme alanı defektleri parasantral ve paraçekal defektler formundadırlar (26). Artmış miyopik düzeltme ile kombine olan görme alan iyileşmesi bu TDS'li hastaların bazılarındaki görme alan defektlerine refraktif etkiyi belirtir. Artmış miyopik düzeltme ile görme alanının normale dönememesi fotoreseptör fonksiyonu ile iliřkili olarak yapılar üzerinde ektazisini görme etkisi ile iliřkili olabilir (26).

Birçok vakada görme alan depresyonu orta hattı geçmektedir ve komplet altitudinal depresyon yapmaktadır. Manuel kinetik perimetri ile periferde birçok alan defekti bulunmuş olsa da otomatik görme alanları alan defektlerinin daha sıklıkla

bulunduğunu ve santral 30°de daha belirgin olduğunu göstermektedir. Dönük disk sendromunda görme alanı defektlerinin muhtemelen optik sinir başının defektif tarafına giren akson sayısındaki azalmaya bağlı olduğu belirtilmiştir (28). Ancak üst görme alanı defektlerinin çoğunluğu üst temporal kadrantlarda bulunabilse de, threshold perimetride ortalama deviasyon kalan 3 kadranda da anormal bulunmaktadır (38). Sinir lifleri kolobomatöz alan dışındaki bölgelerde de eksik olduğu için dönük disk sendromu optik sinir hipoplazisi tipi olarak kabul edilmelidir.

Dönük disk sendromlu hastalar tipik olarak spesifik refraktif bozukluklara ve konusun posterior ektazisi ile birlikte olan asosiyel anomalilere sahiptirler. En sık olarak bu hastalar oblik aksın astigmatizması ile olan orta derecede miyopa sahiptirler (29,38,39). Genel olarak daha büyük refraktif hatalar dönük disk sendromunun daha farklı bir prezentasyonu ile birlikte gelirler. Refraktif bozukluklar fundus değişikliklerinden kaynaklanabilir, çünkü makuladaki refraktif bozukluk retinoskopi ile belirlenen ektazi alanındakinden daha azdır (26).

Dönük disk sendromu ayrıca tipik olarak elektrofonksiyonel defisitler gösterir (40). Elektoretinogram, elektrookulogram ve görme uyarılmış potansiyeli gösterir ki dönük disk sendromundaki görme defisitleri sadece posterior globun lokalize stafilomatöz ektazisine bağlı değil aynı zamanda iç retinal katman ve optik sinir defektlerine de bağlıdır (40).

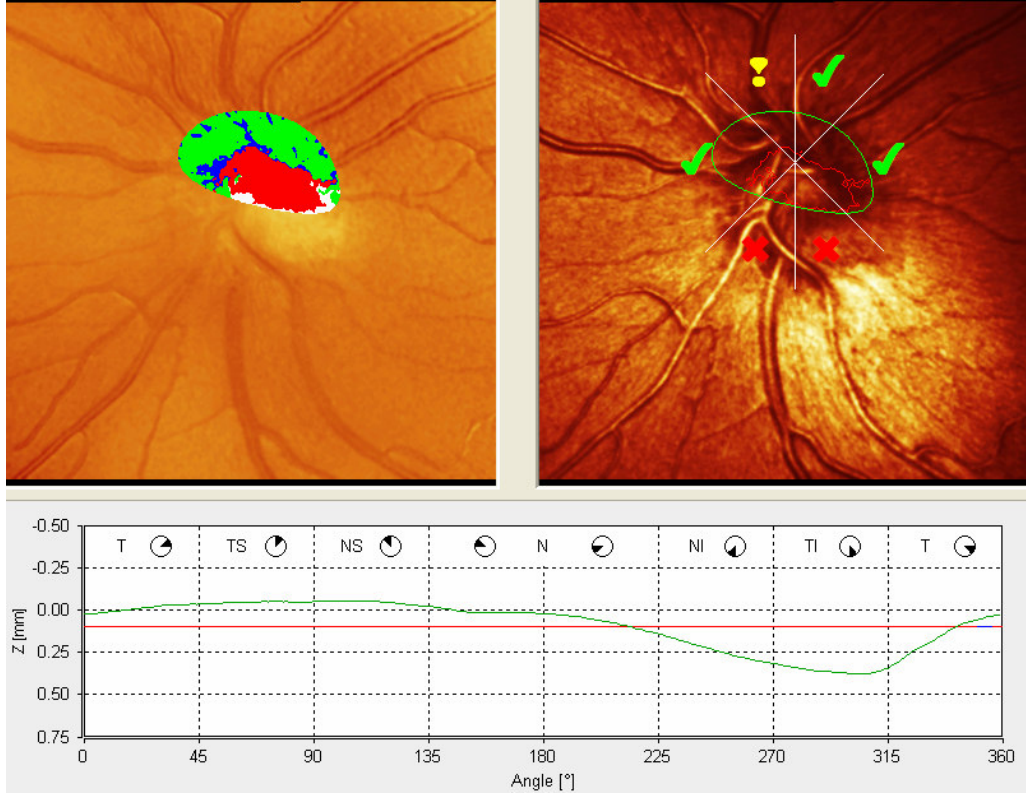
HEIDELBERG RETİNA TOMOGRAFİSİ (HRT)

Heidelberg Retina Tomografisi (HRT) konfokal tarayıcı laser oftalmoskopi prensibi ile çalışan, optik diskin ve peripapiller retina bölgesinin 3 boyutlu görünümünü elde edebilen ve yüksek tekrarlanabilir analiz yapan bir yöntemdir. Lazer kaynağından retinanın belli bir bölgesine gönderilen ışın demeti yansımaya uğrayarak ışığa duyarlı detektörler tarafından toplanır. Sonuçta optik aksa dikey eşit aralıklı 64 adet iki boyutlu konfokal görüntü elde edilir. Birbirine komşu iki görüntü arasındaki mesafe 1/16 mm'dir. Üç boyutlu görüntü her biri 384*384 görüntü

noktası içeren bu 64 adet iki boyutlu optik kesit görüntülerinden elde edilir. Görüntü elde edilme süresi çukurluk derinliği ile orantılıdır. 2 mm derinlik 1 saniye , 4 mm derinlik 2 saniyedir. Hesaplanan topografi, muayene edilen gözün optik özelliklerine bağlı olarak mutlak olarak derecelendirilebilen 384*384 bağımsız yükseklik ölçümünden oluşmaktadır. Her noktadaki yükseklik ölçümünün doğruluğu yaklaşık 20µm'dir. Her gözden 3'er tane topografik görüntü elde edilir ve cihaz bu görüntülerden bir tane ortalama topografik görüntü oluşturur. Görüntüler 10 x 10, 15 x 15 veya 20 x 20 derecelik gridlerle kaydedilir (41,42,43).

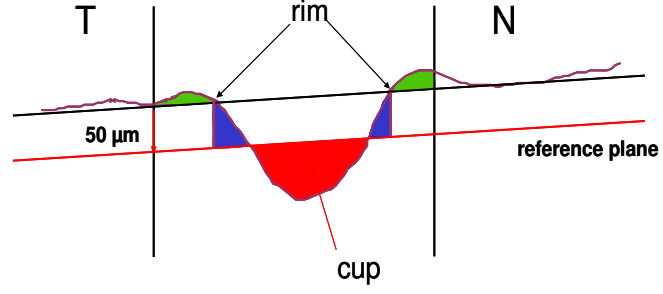
HRT çekimi sırasında pupillanın genişletilmesine gerek duyulmaz. Katarakt gibi ışık geçirgenliğini azaltan durumlarda pupilin genişletilmesi önerilir. Kayıt işlemi gözlüksüz olarak yapılmaktadır. 12 diyoptriye kadar olan kırma kusuru bozuklukları kameranın ayarlanabilir objektifi ile düzeltilebilir. Altı diyoptriden az astigmatizması olan hastalarda kırma kusuru kamera objektifine takılabilen aparatlarla ayarlanabilir. Ancak 12 diyoptrinin üstünde sferik kırma kusuru ve 6 diyoptrinin üzerinde silindirik kırma kusuru olan hastaların çekim sırasında gözlük takmaları önerilmektedir. HRT çekimi sırasında kontakt lens kullanımının sakıncası yoktur (41,42).

Alınan görüntüler kayıt edildikten sonra topografik parametreler hesaplanabilir ancak öncelikle OSB kontür çizgisi çizilmelidir. Otomatik analiz ve parametre hesaplamaları için papilla kenarı boyunca kontür hattının tespit edilmesi şarttır. Analiz süresince kontür çizgisinin çizilmesi tek subjektif işlemdir. Çevre çizgisinin tamamlanmasıyla birlikte ekranın alt kısmında kontür çizgisi yükseklik varyasyon eğrisi (contour line height variation diagram) görünür (Şekil-4). Bu eğri kontür çizgisi boyunca retina yüzeyindeki yükseklik değişimlerini gösterir. Kontür çizgisindeki yanlışlıklar, kontür çizgisi yükseklik varyasyon eğrisine bakılarak düzeltilebilir (42).



Şekil-4: Dönük diskli bir olgumuzun kontür çizgisi yükseklik varyasyon eğrisi

İzleyicinin alt kısmında işaretlenen kontür hattı (yeşil) boyunca retina yüzeyinin yükseklik profili (yeşil) gösterilir. Bunun altındaki referans hattı (kırmızı) ekskavasyon ve nöroretinal çevre şeridi arasındaki ayırım yüzeyinin konumunu gösterir. Bu referans düzlemi papilomaküler demetteki ortalama retinal yüzeyin 50µ gerisi olarak tanımlanır (Şekil-5). Böylelikle referans düzlemi yaklaşık olarak sinir doku tabakasının alt sınırında bulunmaktadır. Referans düzleminin gerisinde kalan kısımlar optik sinir başı çukurluğuna, referans düzleminin üstünde kalan kısımlar ise nöroretinal rime aittir. Yükseklik profili temporal 0 derece konumundan başlamaktadır. Bundan sonra yükseklik profili sağ göz için saat yönünde ve sol göz için saat yönünün aksine uygulanır. Yani kontür çizgisi varyasyon eğrisi 0 derecede temporal, 90 derecede üst, 180 derecede nasal, 270 derecede alt kadranı temsil eder. Yükseklik profili büyük ölçüde papilla kenarı boyunca retinal sinir doku tabakası kalınlığının gidişatına eşittir (42).



Şekil-5: Referans planı, papillomaküler demette ve disk kenarında ortalama retina yüksekliğinin $50\mu\text{m}$ gerisindedir.

Gözün genel olarak bu şekilde sınıflandırılmasından sonra çok sayıda stereometrik parametre ve 'moorfield regresyon analizinin' ayrıntılı sonuçları hem tüm papilla için (global) , hem de her bir sektör için (sektörel) incelenebilir.

Stereometrik ölçümlerde şu parametreler tanımlanır (42):

- Disk Alanı (Disc Area , DA): Çevre çizgisi içindeki tüm alandır.
- Çukurluk Alanı (Cup Area, CA): Referans düzlemi altındaki tüm alandır.
- Çukurluk Hacmi (Cup Volume, CV): Referans düzleminin altında kalan hacimdir.
- Çukurluk-Disk Alanı Oranı (Cup-Disc Area Ratio, C/DAR): Çukurluk alanının disk alanına oranıdır.
- Çukurluk-Disk Oranı (Linear Cup/Disc Ratio, LC/D): Çukurluğun vertikal olarak diske oranıdır.
- Rim Alanı (Rim Area, RA): Referans düzleminin üzerinde kalan alandır.
- Rim Hacmi (Rim Volume, RV): Referans düzlemi üstünde kalan hacimdir
- Ortalama Çukurluk Derinliği (Mean Cup Depth, MCD): Kontür içindeki ortalama derinliktir.
- Maksimum Çukurluk Derinliği (Maximum Cup Depth, MxCD): Kontür içindeki maksimum derinliktir.

- Çukurluk Biçim Ölçümü (Cup Shape Measure, CSM): Çukurluğun tüm üç boyutlu ölçümüdür.
- Yükseklik Değişkenlik Konturu (Height Variation Contour, HVC): Kontür çizgisi boyunca retina yüzeyindeki yükseklik farkıdır. Kontür çizgisinin en yüksek ve en düşük noktaları arasındaki farkı temsil eder.
- Ortalama Sinir Lifi Tabakası Kalınlığı (Mean Retinal Nerve Fiber Layer Thickness, RNFL): Kontür çizgisi boyunca retina yüzeyi ve referans düzlemi arasındaki ortalama mesafedir. Bu ölçüm sadece standart referans yüzey kullanıldığında yapılabilir.
- Retina Sinir Lifi Tabakası Kesit Alanı (RNFL Cross Sectional Area, RNFL-A): Retina sinir lifi tabakasının ortalama kalınlığının kontür çizgisi uzunluğu ile çarpımı sonucu elde edilir. Bu ölçüm sadece standart referans yüzey kullanıldığında yapılabilir.
- Maksimum Kontur Yüksekliği (Maximum Contour Elevation, MxCE): Kontur hattı üzerindeki en yüksek nokta ile orta peripapiller retina yüzeyi arasındaki mesafedir.
- Maksimum Kontur Alçaklığı (Maximum Contour Depression, MxCDP): Kontur hattı üzerindeki en alçak nokta ile orta peripapiller retina yüzeyi arasındaki mesafedir.
- Temporal Süperior Kontur Hattı Modülasyonu (CLM Temporal Superior, CLMsup): Temporal ve temporal superior sektörde retinanın ortalama yüksekliklerinin farkıdır.
- Temporal İnfierior Kontur Hattı Modülasyonu (CLM Temporal İnfierior, CLMinf): Temporal ve temporal inferior sektörde retinanın ortalama yüksekliklerinin farkıdır.
- Ortalama değişkenlik (standart sapma) (Average Variability, AV) :Kontur hattı tarafından çevrelenen tüm noktaların ortalama değişkenliğidir.
- Referans Yüksekliği (Reference Height, RH) : Referans düzlemi ile peripapiller retina yüzeyinin ortalama yüksekliği arasındaki mesafedir.
- FSM Diskriminant Fonksiyonu Değeri (FSM Discriminant Function, FSM) :Muayene edilen papillanın F.S.Mikelberg et al. uyarınca sınıflandırılması-pozitif değerler normal sınırlar içersindedir.

- RB Diskriminant Fonksiyonu Deęeri (RB Discriminant Function, RB) :Muayene edilen papillanın Burk et al. uyarınca sınıflandırılması-pozitif deęerler normal sınırlar içersindedir.
- Topografi Standart Deviasyonu (StdD) : Ölçümün güvenilirliğini verir. <10 mükemmel,10-20 çok iyi, 20-30 iyi, 30-40 kabul edilebilir, 40-50 tekrar, 50-60 deęerlendirilemez.

BİLGİSAYARLI GÖRME ALANI

Görme alanı ölçümünde amaç görme alanı topografisini çıkararak normalden sapmayı tespit etmektir. Görme alanı karanlık denizinde görme adası olarak tanımlanmıştır. Ada, foveaya uyan santral keskin bir pik noktası ve eğimli kısımlara sahiptir. Normal görme alanı fiksasyon noktasından üstte 60°, nazalde 65°, altta 75° ve temporalde 109°'lik bir alanı tanımlamaktadır (43). Pik noktası en fazla duyarlılığın olduğu ve bu nedenle en zayıf uyarıların bile görülebildiği noktalar. Bu adanın kenarlarında ise ışık duyarlılığı daha azdır ve karanlık adaptasyonda fovea periferi göre daha az duyarlıdır. Görme alanındaki kör nokta optik sinirin bulunduğu yere karşı gelir ve fiksasyon noktasının 15° temporalindedir (43,44).

Retina duyarlılığı ve eşik: Eşik, objeye ait bir özelliktir. Belli bir retina noktasında %50 algılanan bir uyarının şiddetidir. Duyarlılık ise retinanın bir özelliğidir ve çeşitli noktadaki eşik deęerleri belirlenmek suretiyle ölçülür. Eşik ile duyarlılık arasında ters bir bağlantı vardır. Belli bir noktadaki eşik deęeri çok yüksekse, o noktanın duyarlılığı çok düşük demektir. Görme alanının farklı bölgelerinde duyarlılık deęişik olup fiksasyon bölgesinde 29-37 desibel (dB) arasındadır. Duyarlılık , üst görme alanında alta nazaran daha düşüktür.

Görme alanı indeksleri:

- **Ortalama sapma (mean deviation, MD):**

Her test noktasının yaşa göre düzeltilmiş normal deęerlerden farkının ortalamasıdır. Normalde 0-2 dB arasında deęişmektedir. Generalize görme alanı depresyonu yaratır (42) .

- **Patern standart deviasyon (pattern standart deviation, PSD):**

Görme alanının üniformitesinin bir ölçütüdür. Yüksek bir PSD değeri hastanın cevaplarındaki deęişkenliğe veya lokalize görme alanı defektlerine baęlı olabilir. Generalize depresyon yapan nedenlerin ortadan kaldırılmasından sonra hastanın görme alanının yaşa göre düzeltilmiş deęerlerden ne kadar sapma gösterdiğini belirtir (43).

Otomatik perimetri statik perimetri esasına dayanır. Uyarının yeri ve büyüklüğü sabit tutularak şiddeti deęiştirilir. Otomatik perimetri ile birçok avantaj elde edilmiştir. Bunlar; test şartlarının standardizasyonu, hasta güvenilirliğinin belirlenebilmesi, fiksasyon kayıpları, yalancı pozitif cevaplar, yalancı negatif cevapların belirlenmesi ve test sonuçlarının bilgisayarlı analizidir (43,44).

GEREÇ VE YÖNTEM

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'nda izlenmekte olan dönük disk sendromlu çalışma grubu ile poliklinik muayenesine gelen yaş-cins uyumlu kontrol grubu olgular olmak üzere iki grup çalışma kapsamına alındı. Çalışma Ekim 2005 ile Nisan 2006 tarihleri arasında yapıldı.

1. OLGULAR:

Grup I (çalışma grubu); Dönük Disk Sendrom'lu 19'u kadın, 7'si erkek olmak üzere 26 olgunun 38 gözü çalışmaya alındı. Bu olgulardan 14'ünde TDS'u tek taraflı, 12'sinde çift taraflı idi.

Çalışma grubundaki hastaların tanısında şu kriterlere uyuldu:

- Optik diskte TDS'u dışında herediter veya edinsel patolojilerin bulunmaması,
- Göz içi cerrahi öyküsünün olmaması,
- Goldman aplanasyon tonometresi (Haag-Streit) ile yapılan en az iki ölçümde göz içi basıncı ölçümlerinin 20 mmHg ve altında olması,
- Glokoma ait görme alanı değişikliklerinin olmaması,
- Glokoma ait optik disk değişikliklerinin olmaması,
- Kooperasyonu güç hastalar olmaması,
- Görme alanı ve HRT muayenesini engelleyecek optik ortam opasitelerinin olmaması (korneal lökom, katarakt, vitreus hemorajisi vb.)
- Görme alanında yalancı defektler oluşturabilecek kapak hastalıklarının olmaması,
- Uyanıklık durumunu etkileyebilecek ilaçların (antidepresan vb.) kullanılmaması,
- Retinopati bulunmaması (Diabetes mellitus, Eales hastalığı, senil maküla dejenerasansı vb.).

Grup II (kontrol grubu) ; Çalışma grubuna paralel yaş-cins uyumlu kişilerden oluşturuldu. (19'u kadın, 7'si erkek olmak üzere 26 olgunun 38 gözü) Yine çalışma grubundaki gibi 12 olgunun her iki gözü dahil edilirken , 14 olgunun çalışma grubundaki hangi gözleri ise (sağ-sol) kontrol grubunda da o göz çalışmaya alındı..

Kontrol grubunun tanısında şu kriterlere uyuldu:

- Kooperasyonu güç hastalar olmaması,
- Göz içi cerrahi öyküsünün olmaması,
- Optik diskte herediter veya edinsel patolojilerin bulunmaması,
- Goldman aplanasyon tonometresi (Haag-Streit) ile yapılan en az iki ölçümde göz içi basıncı ölçümlerinin 20 mmHg ve altında olması,
- Glokoma ait görme alanı değişikliklerinin olmaması,
- Glokoma ait optik disk değişikliklerinin olmaması,
- Görme alanı ve HRT muayenesini engelleyecek optik ortam opasitelerinin olmaması (korneal lökom, katarakt, vitreus hemorajisi vb.)
- Görme alanında yalancı defektler oluşturabilecek kapak hastalıklarının olmaması,
- Uyanıklık durumunu etkileyebilecek ilaçların (antidepresan vb.) kullanılmaması,
- Retinopati bulunmaması (Diabetes mellitus, Eales hastalığı, senil maküla dejenerasansı vb.).

2. GÖZ İNCELEMESİ :

Çalışma başlangıcında, hastaların tümünde sırasıyla aşağıdaki işlemler yapıldı:

- Ayrıntılı anamnez alınması,
- Snellen eşeli ile görme keskinlikleri saptanıp kırma kusuru olanlarda düzeltme yapılması,
- Renkli görme için Ishihara testi.
- Relatif aferent pupiller defekt muayenesi.

- Haag Streit yarıkli lamba ile biyomikroskopik muayene,
- Goldman aplanasyon tonometresi ile göz içi basıncı ölçümü,
- %1'lik tropikamid ile midriyazis oluşturularak +90 diyoptirilik asferik lens ile göz dibi muayenesi.
- Topcon TRC-50 IX retinal kamera (Topcon Corp, Japonya) ile 'kırmızıdan yoksun' (red-free) fundus fotoğrafı çekilmesi.

3. GÖRME ALANI VE HRT ÖLÇÜMLERİ:

Optik sinir başı topografik analizi Heidelberg Retinal Tomografi II (Heidelberg Engineering GmbH, Model HRT II) kullanılarak yapıldı. Çekim öncesi pupil dilatasyonu yapılmadı. Hastaların kırma kusurları düzeltilerek çekim yapıldı. Ölçümler kamera ile göz arasındaki mesafe 10 mm olacak şekilde alındı. Elde edilen görüntü üzerinden fare yardımı ile tüm olgularda aynı hekim tarafından optik disk sınırları skleral halkanın iç kısmından geçecek şekilde çizildi. Özellikle TDS'li olgularda bu çizim sırasında diskin sınırlarının net olarak seçilememesi nedeniyle bazı zorluklarla karşılaşıldı. Bu durumlarda fundus muayenesi tekrarlandı. Yada çekilen fundus fotoğrafından yararlanıldı. Ayrıca HRT cihazının kontur çizimini kolaylaştırmak için sunduğu kontur çizgisi yükseklik varyasyon eğrisi, 3 boyutlu görüntü ve filmi göster özelliklerinden yararlanıldı. Standart referans planı, peripapiller retinal yüzeye paralel olup, papillo-maküler demetteki retinal yüzeyin 50 µm arkasında lokalize kabul edildi. Daha sonra Heidelberg Retinal Tomografi 2.01 versiyonu kullanılarak imaj analiz programı ile optik disk topografik ölçümleri yapıldı.

Değerlendirmeye alınan optik disk parametreleri şunlardır:

- Disk alanı (DA)
- Çukurluk alanı (CA)
- Rim alanı (RA)
- Çukurluk-Disk alanı oranı (C/DAR)
- Vertikal Çukurluk/Disk oranı (LC/D)
- Çukurluk hacmi (CV)
- Rim hacmi (RV)
- Ortalama çukurluk derinliği (mCD)

- Maksimum çukurluk derinliđi (MxCD)
- Çizgi boyu yükseklik deđişkenliđi (HCV)
- Çukurluk biçim ölçümü (CSM)
- Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı (RNFL)
- Retina sinir lifi tabakası kesit alanı (RNFL-A)
- Maksimum Kontur Yüksekliđi (MxCE)
- Maksimum Kontur Alçaklıđı (MxCDP)
- Temporal Süperior Kontur Hattı Modülasyonu (CLMsup)
- Temporal İnfiorior Kontur Hattı Modülasyonu (CLMinf)
- Ortalama deđişkenlik (standart sapma) (AV)
- Referans Yüksekliđi (RH)
- FSM Diskriminant Fonksiyonu Deđeri (FSM)
- RB Diskriminant Fonksiyonu Deđeri (RB)
- Topografi Standart Deviasyonu (StdD)

Ayrıca ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı, retina sinir lifi tabakası kesit alanının global deđerleri dıřında sektörel deđerleri de incelemeye alındı. Bu parametreler:

- TEMP1: Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı temporal sektör (-45° ile 45° arası)
- TEMPSUP1: Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı üst temporal sektör (45° ile 90° arası)
- TEMPINF1: Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı alt temporal sektör (-90° ile -45° arası)
- NAS1: Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı nasal sektör (135° ile 225° arası)
- NASSUP1: Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı üst nasal sektör (90° ile 135° arası)
- NASINF1: Ortalama sinir lifi tabakası kalınlıđı alt nasal sektör (-135° ile -90° arası)

- TEMP2: Retina sinir lifi tabakası kesit alanı temporal sektör (-45° ile 45° arası)
- TEMPSUP2: Retina sinir lifi tabakası kesit alanı üst temporal sektör (45° ile 90° arası)
- TEMPİNF2: Retina sinir lifi tabakası kesit alanı alt temporal sektör (-90° ile -45° arası)
- NAS2: Retina sinir lifi tabakası kesit alanı nasal sektör (135° ile 225° arası)
- NASSUP2: Retina sinir lifi tabakası kesit alanı üst nasal sektör (90° ile 135° arası)
- NASİNF2: Retina sinir lifi tabakası kesit alanı alt nasal sektör (-135° ile -90° arası)

Bu sektörler sağ göz için saat yönünde sol göz için saat yönünün aksi istikametinde uygulanmaktadır.

Her iki gruba da Humphrey perimetrisi (Humphrey Field Analyzer, Model 740) ile santral 30-2 eşik test programı kullanılarak görme alanı muayenesi yapıldı. Güvenilirlik kriterlerine uyan görme alanları değerlendirmeye alındı.

Değerlendirmeye alınan parametreler şunlardır:

- Mean Defekt (MD)
- Patern Standart Deviasyon (PSD)

Ayrıca aynı HRT’de olduğu gibi görme alanı 6 sektöre bölündü. Ve her bir görme alan sektörünün MD’si santral test lokalizasyonları çıkarılarak aşağıdaki formüle göre hesaplandı:

$$MD = \frac{1}{m} \sum_{i=1}^m (z_i - x_i)$$

Zi = test lokalizasyonu i’deki yaşla düzeltilmiş aydınlık eşik farkı

Xi = ölçülmüş aydınlık eşik farkı

Test lokalizasyonlarının sayısı (m) üst temporal sektörde 7, temporal sektörde 14, alt temporal sektörde 7, üst nasal sektörde 8, nasal sektörde 14, alt nasal sektörde 8'dir. Santral 10°'lik test lokalizasyonları bu ölçümlere alınmamıştır.

4. İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Çalışmamızda öncelikle grup 1'deki TDS'lu olgularla kontrol grubundaki olgulara ait yaş, sferik eşdeğerler, GİB'ları, görme keskinlikleri, astigmatizmaları, optik sinir başı topografik parametreleri (DA, CA, C/DAR, LC/D, RV, RA, CV, mCD, MxCD, CSM, HVC, RNLF, RNFL-A, MCE, MCD, CLMsup, CLMinf, AV, RH, FSM, RB, SD), HRT ile ölçülen RNFL'nin sektörlere göre ortalama değerleri, görme alanı parametreleri (MD, PSD) ve sektörlere göre MD ortalama değerleri Independent-Samples T testi kullanılarak karşılaştırıldı. Araştırmalarda $p < 0.05$ anlamlı kabul edildi.

Çalışma grubunun sektörlere göre MD ortalama değerleri ile HRT ile ölçülen RNFL'nin sektörlere göre ortalama değerlerinin arasındaki bağıntı Pearson korelasyon analiz yöntemi ile incelendi. Bu testte $r = +1.0$ iki değişken arasındaki pozitif ilişki varlığı, $r = -1.0$ ise negatif ilişki varlığını ifade eder. $r = 0.0$ kıyaslanan iki değişkenin birbirleri ile bağıntılarının olmadığını gösterir.

BULGULAR

1.DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER:

Çalışmaya grup I (çalışma grubu) ve grup II'de (kontrol grubu) 26 olgunun (19 kadın, 7 erkek) toplam 38 gözü alındı.

Grup I'deki hastaların yaşları 12 ile 77 arasında değişmekte olup, yaş ortalaması; (ort±SD) $47,5 \pm 17,9$, Grup II'nin yaşları 15 ile 75 arasında değişmekte olup, yaş ortalaması; (ort±SD) $48,52 \pm 17,05$ 'idi. Gruplar arasında yaş ve cinsiyet arasında anlamlı fark yoktu (Tablo-1).

Tablo-1: Olguların gruplara göre cinsiyet dağılımı ve yaş ortalaması.

Grup	Cinsiyet (K/E)	Yaş ortalaması (yıl) (ort ±SD)
Grup I (n=38)	28/10	$47,50 \pm 17,90$
Grup II (n=38)	28/10	$48,52 \pm 17,05$

p= 0,210
independent sample test

2. GÖZ MUAYENE BULGULARI:

Grup I'deki olguların düzeltilmiş görme keskinliği 3/10 ile 10/10 arasında değişmekte olup, ortalama düzeltilmiş görme keskinliği (ort±SD) $0,72 \pm 0,20$; grup II'de ise düzeltilmiş görme keskinliği 8/10 ile 10/10 arasında değişmekte olup, ortalama düzeltilmiş görme keskinliği (ort±SD) $0,96 \pm 0,06$ idi. Düzeltilmiş görme keskinliği açısından iki grup arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı. (p= 0,00)

Grup I'deki olguların ortalama sferik eşdeğeri (ort±SD) $-2,46 \pm 3,00$, grup II'deki olguların ortalama sferik eşdeğeri (ort±SD) $-0,40 \pm 1,05$ idi. İki grup arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı (p=0,00). Gruplardaki olguların

gözlerinin ortalama düzeltilmiş görme keskinliği ve ortalama sferik eşdeğeri aşağıdaki Tablo-2’de sunulmuştur.

Tablo-2: Gruplardaki gözlerin ortalama görme keskinliği ve sferik eşdeğeri

	Görme keskinliği	Sferik eşdeğer
	(Ort ±SD)	(Ort ±SD)
Grup I	0,72 ± 0,20	-2,46 ± 3,00
Grup II	0,96 ± 0,06	-0,40 ± 1,05
independent sample test	p*= 0,00	p*= 0,00

p* < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı.

Çalışma grubunda gözlerin kırma kusurlarının dağılımı; 28 (%73.7) gözde miyop astigmat, 5 (%13.2) gözde hipermetrop astigmat, 3 (%7.9) gözde miyopi, 1 (%2.6) gözde mixt astigmat, 1 (%2.6) gözde emetropi şeklindeydi. Kontrol grubunda gözlerin kırma kusurlarının dağılımı ise; 12 (%31.6) gözde miyopi, 9 (%23.7) gözde emetropi, 7 (%18.4) gözde miyop astigmat, 5 (%13.2) gözde hipermetrop astigmat, 5 (%13.2) gözde hipermetropi şeklindeydi. Çalışma grubundaki astigmatizması olan 34 (%89.4) olgunun 18 (%52.9)’inde oblik astigmatizma, 11 (%32,3)’inde kurala uygun astigmatizma ve 5 (%14,7) olguda kurala aykırı astigmatizma vardı. Bu grupta ortalama astigmatik kırma kusuru (ort±SD) 1,84±1,55 idi. Kontrol grubunda ise 7 (%58,3) olguda kurala uygun, 4 (%33,3) olguda kurala aykırı, 1 (%8,3) olguda oblik olmak üzere 12 (%31.5) olguda astigmatizma vardı. Bu grubun ortalama astigmatik kırma kusuru (ort±SD) ise 0,23±0,36 idi.

Çalışma grubundaki olguların göz içi basınç ortalamaları (ort±SD) 13,7±2,03 , kontrol grubunda ise göz içi basınç ortalamaları (ort±SD) 14,13±2,45 olup iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (p=0,448). (Tablo 3)

Tablo-3: Gruplardaki gözlerin ortalama GİB değerleri.

	GİB (mmHg)
	(Ort ±SD)
Grup I	13,70±2,03
Grup II	14,13±2,45
independent sample test	p= 0,448

Çalışma grubu ile kontrol grubu arasında HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametreleri olan disk, çukurluk ve nöroretinal rim alan ve hacim değişkenlerinden DA, RA, RV, C/DAR, LC/D, FSM ve RB ortalama değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p<0.05$). (Tablo-4)

Tablo-4: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden disk, çukurluk ve nöroretinal rim alan ve hacim değişkenleri ortalama değerleri.

	Grup I	Grup II	İndependent sample test
	(n=38)	(n=38)	(p* < 0,05 anlamlı)
DA (mm²)	1,17±0,35	1,89±0,43	p* = 0,000
CA (mm²)	0,37±0,24	0,31 ± 0,18	p = 0,187
RA (mm²)	0,83 ± 0,24	1,46 ± 0,49	p* = 0,000
CV(cmm)	0,06 ± 0,06	0,05 ± 0,04	p = 0,326
RV (cmm)	0,16 ± 0,09	0,44 ± 0,16	p* = 0,000
C/DAR	0,30± 0,15	0,16 ± 0,08	p* = 0,000
LC/D	0,52 ± 0,16	0,38 ± 0,12	p* = 0,000
FSM	-1,49 ± 1,98	2,12 ± 1,42	p* = 0,000
RB	-0,29± 1,33	1,43 ± 0,63	p* = 0,000

p* < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı.

Çalışma grubu ile kontrol grubu arasında HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametreleri olan çukurluk topografi değişkenlerinden sadece MxCD

değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p < 0.05$). (Tablo-5)

Tablo-5: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden çukurluk topografi değişkenleri ortalama değerleri.

	Grup I (n=38)	Grup II (n=38)	İndependent sample test ($p^* < 0,05$ anlamlı)
mCD	0,13±0,07	0,16±0,07	p = 0,080
MxCD	0,40±0,19	0,49 ± 0,19	p*= 0,042
CSM	-0,29 ± 0,49	-0,21 ± 0,06	p = 0,304

$p^* < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı.

Çalışma grubu ile kontrol grubu arasında HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametreleri olan retina sinir lifi tabakası topografik değişkenlerinden RH, MxCE, CLMinf değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p < 0.05$). (Tablo-6)

Tablo-6: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden retina sinir lifi tabakası topografik değişkenleri ortalama değerleri.

	Grup I (n=38)	Grup II (n=38)	İndependent sample test ($p^* < 0,05$ anlamlı)
HVC	0,44±0,20	0,38±0,10	p = 0,110
RH	0,11±0,21	0,24 ± 0,11	p*= 0,000
MxCE	-0,21 ± 0,16	-0,10 ± 0,23	p*= 0,019
MxCDP	0,23 ± 0,18	0,25 ± 0,11	p = 0,701
CLMsup	0,19 ± 0,11	0,20 ± 0,07	p = 0,571
CLMinf	-0,10± 0,13	0,15 ± 0,09	p*= 0,000
AV(SD)	0,03 ± 0,02	0,03 ± 0,05	p = 0,915

$p^* < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı.

Çalışma grubu ile kontrol grubu arasında HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametreleri olan ortalama retina sinir lifi tabakası kalınlığı değişkenlerinden RNFL, TEMP1, TEMPİN1, NAS1, NASSUP1, NASİN1

değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p < 0.05$). (Tablo-7)

Tablo-7: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden ortalama retina sinir lifi tabakası kalınlığı değişkenleri ortalama değerleri.

	Grup I (n=38)	Grup II (n=38)	İndependent sample test ($p^* < 0,05$ anlamlı)
RNFL(mm)	0,10±0,09	0,25±0,07	$p^* = 0,000$
TEMP1(mm)	0,07±0,04	0,09 ± 0,02	$p^* = 0,032$
TEMPSUP1(mm)	0,26 ± 0,11	0,30 ± 0,09	$p = 0,159$
TEMPİNF1(mm)	-0,01 ± 0,17	0,23 ± 0,09	$p^* = 0,000$
NAS1(mm)	0,11 ± 0,14	0,30 ± 0,12	$p^* = 0,000$
NASSUP1(mm)	0,25± 0,13	0,35 ± 0,10	$P^* = 0,001$
NASİNF1(mm)	-0,00 ± 0,17	0,34 ± 0,10	$p^* = 0,000$

$p^* < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı.

Çalışma grubu ile kontrol grubu arasında HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametreleri olan retina sinir lifi tabakası kesit yüzeyi değişkenlerinin tamamında istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p < 0.05$) (Tablo-8).

Tablo-8: HRT ile elde edilen optik sinir başı topografik parametrelerinden retina sinir lifi tabakası kesit yüzeyi değişkenleri ortalama değerleri.

	Grup I (n=38)	Grup II (n=38)	İndependent sample test ($p^* < 0,05$ anlamlı)
RNFL-A(mm ²)	0,43±0,37	1,24±0,38	$p^* = 0,000$
TEMP2(mm ²)	0,07±0,07	0,11 ± 0,03	$p^* = 0,004$
TEMPSUP2(mm ²)	0,11 ± 0,05	0,18 ± 0,05	$p^* = 0,000$
TEMPİNF2(mm ²)	-0,00 ± 0,08	0,15 ± 0,07	$p^* = 0,000$
NAS2(mm ²)	0,12 ± 0,15	0,35 ± 0,13	$p^* = 0,000$
NASSUP2(mm ²)	0,11± 0,06	0,22 ± 0,06	$p^* = 0,000$
NASİNF2(mm ²)	0,00 ± 0,06	0,21 ± 0,08	$p^* = 0,000$

p* < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı.

HRT ölçümünün güvenilirlik indeksi olan StdD değişkeni ortalaması grup1’de (ort±SD) 21.8 ± 6.66 , grup 2’de (ort±SD) 19.7 ± 5.11 idi ve iki grup arasında istatistiksel olarak fark saptanmadı. (p= 0,131)

Olguların görme alanı evrensel göstergeleri MD ve PSD’nin ortalama değerleri Tablo-9’da gösterilmiştir.

Tablo-9: Olguların görme alanı evrensel göstergelerinin ortalama değerleri

	MD (ort ±SD)	PSD (ort ±SD)
Grup I	-5,52 ± 2,79	4,12 ± 2,18
Grup II	-1,35 ± 1,31	2,22 ± 0,76
independent sample test	p*= 0,000	p*= 0,000

p* < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı.

Olguların görme alanı evrensel göstergelerinden MD’nin her kadrındaki ortalama değerleri Tablo-10’da gösterilmiştir.

Tablo-10: MD’nin herbir görme alanı sektöründeki ortalama değerleri.

	Grup I (n=38)	Grup II (n=38)	İndependent sample test (p* < 0,05 anlamlı)
üst temporal	8,44±2,98	1,53±1,72	p*= 0,000
temporal	6,46±2,52	1,41±1,36	p*= 0,000
alt temporal	3,84±2,31	1,44 ± 1,39	p*= 0,018
üst nasal	7,91±2,71	1,51±1,76	p*= 0,000
nasal	4,80±2,44	1,39±1,34	p*= 0,006
alt nasal	2,41 ± 0,08	1,43 ± 1,41	p*= 0,042

p* < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı.

Çalışma grubunun kadrana göre MD ortalama değerleri ile HRT ile ölçülen RNFL’nin kadrana göre ortalama değerlerinin arasındaki bağıntının Pearson

korelasyon analiz yöntemi ile incelenmesi sonucunda;

Üst temporal ve üst nasal sektör MD değerleri ile alt nasal ve alt temporal sektör sinir lifi kalınlıkları arasında güçlü derecede korelasyon olduğu görüldü.(Tablo-11)

Tablo-11: Çalışma grubunun sektörlere göre MD ortalama değerleri ile HRT ile ölçülen RNFL'nin sektörlere göre ortalama değerlerinin arasındaki bağıntının Pearson korelasyon testi ile karşılaştırılması.

	TEMP1	TEMPSUP1	TEMPINF1	NAS1	NASSUP1	NASINF1
Üst temporal	0,218	0,132	0,468*	0,342*	0,202	0,765**
Temporal	0,129	0,146	0,234	0,438*	0,214	0,488*
Alt temporal	0,194	0,223	0,185	0,213	0,318*	0,234
Üst nasal	0,230	0,181	0,701**	0,159	0,136	0,401*
Nasal	0,345*	0,204	0,424*	0,194	0,188	0,238
Alt nasal	0,220	0,334*	0,229	0,162	0,193	0,206

r= 0.24-0.49 orta derecede korelasyon var, r>0,49 güçlü derecede korelasyon var.

Goldman kinetik perimetri ile görme alanları değerlendirilen çalışma grubundaki 38 gözde, en sık görülen değişiklik 11 (%28.9) gözde üst temporal kadransiydi. Ayrıca 7 (%18,4) gözde üst nasal kadransiydi, 5 (%13.1) gözde üst altitudinal defekt, 3 (%7,8) gözde kör noktada genişleme, 3 (%7,8) gözde konsantrik daralma ve 1 (%5,3) gözde ise parasantral skotom saptandı. 8 (%21,1) gözde görme alanı normaldi. Kontrol grubunda ise tüm hastaların görme alanı normal sınırlardaydı.

TARTIŞMA

Tekrarlanabilir niceliksel bir metoda olan ihtiyaç optik disk yapılarının stereoskopik slayt çiftleri yoluyla ölçümünün yapılmasını amaçlayan morfometrik tekniklerin geliştirilmesine yol açmıştır. Diod lazerlerin kullanıma girmesiyle retina ve optik sinir yapılarının gerçekten niceliksel analizi yapılabilmektedir. Genel olarak kullanımda olan bu metodlardan biri konfokal tarayıcı lazer oftalmoskoplardır.

HRT 670 nm dalga boyunda diod lazer ışını kullanan optik diskin ve peripapiller retina bölgesinin 3 boyutlu görünümünü elde edebilen ve yüksek tekrarlanabilir analiz yapan bir konfokal tarayıcı lazer oftalmoskopdur. En önemli avantajları; pupilla genişletilmeden de görüntü sağlayabilmesi, düşük ışık yoğunluğu kullanılması ve eş zamanlı görüntü oluşturabilmesidir. Günümüzde en önemli kullanım alanını glokomlu olguların tanı ve takibi oluşturmaktadır.

Optik sinir başında meydana gelen topografik ve yapısal değişiklikler çoğunlukla klinikte sık gördüğümüz glokoma bağlıdır, ancak nörooftalmolojik hastalıklarda da (kiyazmal tümörler, optik nevirler, doğumsal disk anomalileri veya basıya bağlı optik sinir etkilenmeleri) optik sinir başı etkilenir (45). Bu olgularda görme keskinliği, pupil tepkileri, göz içi basınç ölçümü, fundus muayenesi gibi klinik, görme alanı gibi fonksiyonel değerlendirmenin yanı sıra optik diskin niceliksel olarak değerlendirilmesi tanı ve takipte önem taşır.

Dönük disk sendromu, değişik oftalmoskopik görünüşleri ve birçok görme defekti ve komplikasyonları ile birlikte olan bir doğumsal optik disk anomalisidir. Peripapiller konusun alt nasal bölgeye lokalize olmasından dolayı nazal fundus ektazisi, Fuks kolobomu, optik diskin dispersiyonu gibi isimler de verilmiştir (46).

Dönük disk optik sinirin globa oblik girişine bağlı ortaya çıkan ve diskin oblik yerleşim gösterdiği bir anomalidir. Diskin üst temporal elevasyonu ve alt nazalinin arkaya yer değiştirmesi nedeniyle uzun eksen oblik olarak yerleşir. Bu konfigürasyonda retinal damarların situs inversusu, inferonazal konus, alt nazal retina pigment epitelinde ve koroidde incelme tespit edilir (26,46). İntrauterin

embriyonel dönemde optik fissürün kapanmasındaki bozukluğun dönük disk görünümüne neden olduğu düşünülmektedir (5).

Diskin değişik görünüşü ve optik sinirin sonradan kazanılan hastalıklarına benzerliği nedeniyle dönük disk sendromuna genellikle yanlış tanı konur ve hastalar gereksiz medikal testlere maruz kalırlar. Bu hastaları en iyi şekilde tedavi edebilmek için dönük disk sendromunun değişik oftalmoskopik özelliklerini, görme bozukluklarını ve komplikasyonlarını bilmek önemlidir.

Bu çalışmada amacımız takip ettiğimiz dönük disk sendromlu olgularımızın optik sinir parametrelerini ve peripapiller retina sinir lifi kalınlıklarını HRT ile değerlendirmek, normal gözlerin optik diskleri ile karşılaştırmak, niceliksel olarak farklarını ortaya koymaktır. Bunu yaparken dönük disk sendromlu gözlerde optik disk parametrelerini oluşturmaya çalıştık. Ayrıca bu olgularda görülen görme alanı defektleri ile peripapiller retina sinir lifi arasındaki ilişkiyi inceledik.

Dönük disk sendromunun populasyonun % 1-2'sinde kadın ve erkekde eşit olarak görüldüğü (6,26,47) ve %75-80 olguda bilateral olduğu bildirilmiştir (26). Çalışmamızdaki dönük disk sendromlu 26 olgunun 19'u kadın, 7'si erkektir ve 26 olgunun 12'si bilateraldir. Her ne kadar çalışmamızda dönük disk sendromunun kadınlarda daha sık görüldüğü izlenimi varsa ve bilateral olma sıklığının % 45-50 arasında olduğu gözlemlendiyse de bu konuda olgu sayısının daha fazla olduğu çalışmalara ihtiyaç vardır.

Dönük disk sendromunun genellikle sporadik vakalar ve nonherediter şekilde görüldüğü bildirilmesine (48) rağmen Heekenlively ve Hittner dönük disk ile beraber miyopi ve konjenital gece körlüğü olan olguların X'e bağlı resesif geçiş gösterdiğini bildirmişler ve etkilenmiş olgularda ek olarak görme azalması, nistagmus, şaşılık, binoküler fonksiyonlarda azalma ve görme alanı defekti gibi bulguların olduğunu rapor etmişlerdir (49,50). Arıcı ve arkadaşları yaptıkları çalışmada olgularının dördünün kardeş olması nedeniyle genetik geçişin söz konusu olabileceğini belirtmişlerdir (51). Bizim olgularımızda ise dönük disk , görme alanı defekti ve

görme kaybı dışında gece körlüğü, şaşılık ve nistagmus gibi bulgular tespit edilmedi. Genetik geçişi düşündürecek herhangi bir bulgu da saptanmadı.

Young dönük disk olan bir olgusunun histopatolojik incelemesinde disk dokusunun üste ve öne doğru, konusa karşılık gelen altta ise diskin arkaya yer değiştirdiği ve skleranın daha ince olduğunu göstermiştir (26). Çalışmamızdaki olgularımızın yapılan fundus muayenelerinde dönük disk sendromunun karakteristik bulgularının var olduğunu saptadık.

Normal gözlerde optik diskin şekli hafif vertikal ovaldir. Vertikal çap yaklaşık %7 oranında horizontal çaptan daha uzundur (22). Vertikal oval diskle beraber horizontal oval fizyolojik çukurluk birleşimi nöroretinal kenarın fizyolojik kombinasyonunu oluşturmaktadır (22). Dönük diskte ise diskin üst bölgesi üst nazalde alt bölgesi alt temporaldeymiş gibi diskin vertikal eksenini dönük görünümündedir. Hatta bu eğiklik derecesine göre diskin üst bölgesi nazal bölgeye kadar yer değiştirmiş görülebilmektedir. Alt nazal konusda da koryoretinal atrofik alan izlenir. Optik diskin uzun ekseninin korneal astigmatizmayı etkilediği de bildirilmektedir. Yakın zamanda Jonas ve arkadaşları tarafından 882 dönük disk sendromlu olgu üzerinde yapılan bir çalışmada korneal astigmatizma ile diskin eğik olduğu aksın birbirleriyle korele olduğu gösterilmiştir (22). Bu çalışmada, korneal astigmatizmasının miktarının artan, uzamış optik disk şekliyle anlamlı düzeyde ilişki gösterdiği bildirilmiştir. Kornea astigmatizması anlamlı düzeyde en yüksek olarak tilte diskli gözlerde bulunmuştur. Neredeyse yuvarlak olan disk şekillerinde ise anlamlı düzeyde en düşük seviyede tesbit edilmiştir (22). En sık olarak bu hastalar oblik aksın astigmatizması ile olan orta derecede miyopa sahiptirler (6,29,33,36,38). En uzun disk çapının yönelimi kornea astigmatizmasının eksenini işaret edebilir. Bizim çalışmamızda da dönük diskli olgulardaki korneal astigmatizma kontrol grubuna göre anlamlı şekilde fazla bulunmuştur. Eğik diskin aks ölçümü yapılmamıştır fakat dönük disk sendromlu olguların %18' inde oblik astigmatizma ile karşılaştık. Kontrol grubunda ise oblik astigmatizması olan olgu sayısı yalnızca 1 idi.

Literatürde dönük disk ile beraber % 96 oranında miyopik astigmatizma bildirilmektedir (32). Söylev ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada ise daha çok miyopik kırma kusuruna rastlamışlardır (52). Çalışmamızda ise literatürle uyumlu olarak 28 (%73,7) gözde miyop astigmat kırma kusuru ile karşılaştık. Sferik ekivalan değerleri dönük disk sendromlu olgularda kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha fazlaydı. Aynı zamanda kontrol grubunun düzeltilmiş en iyi görme keskinliği anlamlı olarak TDS'li gözlerden fazlaydı. Bu belki de TDS'da difüz bir optik sinir yada retinal hasar olduğunu göstermektedir. Buna bağlı olarak TDS'li gözlerin %55.3'ünde anizometropik ambliyopi olduğunu gördük. Literatürde ambliyopinin anlamlı düzeyde uzamış optik disk şekli ve yüksek kornea astigmatizmasıyla ilişkili olduğu bildirilmiştir (22). Daha önce yapılan çalışmalarda dönük disk sendromu tipik olarak elektrofonksiyonel defisitler de gösterir (40). Bunlar da TDS'de sadece optik sinir de anomali olmadığını retina pigment epiteli ve nöral elemanlarda da anormallikle birlikte olduğunu göstermektedir. Bunların sonucunda özellikle küçük çocuklarda rutin oftalmoskopik muayenede anormal şekilli bir optik disk bulunduğu kornea astigmatizmasını elemek ve ambliyopiyi önlemek için keratometri ve skiyaskopi yapılmalıdır. Klinik olarak dönük disk şekliyle korele olan korneal astigmatizmanın erken tanısının çocuklarda ambliyopiyi önlemede önemli olduğunu düşünmekteyiz. Rutin muayeneler esnasında TDS'lu çocuklarla karşılaşıldığında dikkatli bir refraksiyon muayenesi yapılmalı ve gerekli refraktif düzeltmeler yapılarak sıkı takip ile bu çocuklarda ambliyopi gelişimi önlenmeye çalışılmalıdır.

Çalışma sonuçlarımızda literatür sonuçlarıyla (52) uyumlu olarak renkli görme, bakılabilen tüm hastalarımızda normaldi ve hiç birisinde rölatif afferent pupilla defekti yoktu.

Optik disk alanı, optik sinir başı çukurluğu ve nöroretinal rim alanı normal bireyler arasında belirgin farklılıklar arz etmektedir. Normal popülasyonda optik sinir başı konfigürasyonunun yüksek oranda değişkenlik göstermesinin nedeni skleral kanal çapının, optik sinirin glob ile bütünleşirken yaptığı açının, sinir lifi kalınlığı ve topografik dağılımının bireyler arasında farklılık göstermesidir (11).

OSB ve retina sinir lifi tabakasındaki deęişikliklerin görme alanı defektlerinden önce ortaya çıkması optik sinir başını incelemeye yönelik modern cihazların geliştirilmesine neden olmuştur. Böylelikle optik sinir başının gözlenmesi ve takibi gözlemciler arasında hatta aynı gözlemcinin farklı zamanlarda yaptığı gözlemler arasında dahi görülebilen farklılıkların önüne geçmek mümkün olabilmektedir. Diskin detaylı tayini, rim anormallikleri ve detayları, görünen lamina kribroza boyutları ve çukurluęu kolayca belgelenebilmektedir.

Bilindięi üzere Heidelberg retina tomografisi, 1,6 sn içinde optik diskte 32 optik kesit alabilen konfokal lazer oftalmoskoptur. Böylece optik diskin üç boyutlu görüntüsünü elde etmekte ve iki veya üç boyutlu olarak alan, kalınlık, yükseklik ve hacim ölçümleri yapabilmektedir. 700 nm dalga boyunda diod lazer kullanmakta, pupilla dilate edilmeksizin ve katarakt olgularında dahi ölçüm alabilmekte ve bunun için referans bir düzlem kullanmaktadır. Bu özellikleri ile de çok kolay olarak ölçümler alınabilmekte ve hastalar görme alanında olduęu gibi herhangi bir şikayet bildirmemektedirler.

HRT ile ölçülen optik disk parametrelerinin farklı gözlemciler arasındaki uyumluluęu araştırılmış ve bu konuda Hatch ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 50 hastanın HRT ölçümleri 5 farklı gözlemci tarafından değerlendirilmiş ve uyumluluęun iyi olduęu sonucuna varılmıştır (53). Çalışmamızda ise tüm ölçümler aynı hekim tarafından yapılmıştır.

Jonas ve arkadaşları da RA ve rim/disk alanı oranlarının planimetrik deęerlere göre HRT ile anlamlı olarak daha yüksek saptandığını belirtmişlerdir. Bunun nedeni olarak da HRT ile retina damar gövdesinin de nöroretinal rimin bir parçası olarak ölçülmesini göstermişlerdir (54).

HRT, dięer lazer tarayıcı tomografilerle de karşılaştırılmış ve elde edilen dataların uyumlu olduęu saptanmıştır. Buna ilaveten HRT ile kısa zaman diliminde pupilla dilatasyonu sağlamaksızın yüksek kaliteli görüntü alma imkanı olduęu bildirilmiştir (55). Bizim çalışmamızda oldukça kaliteli görüntüler hastaların herhangi bir şikayeti olmaksızın kısa sürede ve kolayca elde edilmiştir.

Bu aletlerle yapılan ölçümlerin tekrarlanabilir olması da önemlidir. Son zamanlarda konfokal tarayıcı lazer görüntüleme sistemleri ile elde edilen görüntülerin analizi optik sinir başı ve sinir lifi kalınlığı hakkında çok önemli bilgiler vermektedir. Bu yöntemin tekrarlanabilirliğini değerlendirmek için Kruse ve arkadaşları 8 normal olguda her göz için 10 kez ölçüm almış ve ortalama standart sapmayı $\pm 0,015 \text{ mm}^3$ ve varyasyon katsayısını % 9,5 olarak bulmuşlardır. Konfokal lazer tarayıcı oftalmoskopların optik sinir başının topografik değerlerinin eldesi ve takibinde oldukça etkili ve güvenilir bir yöntem olduğunu belirtmişlerdir (56).

Kontur çizimi HRT uygulamasının yegane subjektif olan bölümüdür. Optik disk alanı, rim alanı, çukur alanı ve bu parametreler arasındaki ilişki doğrudan bu çizime bağlıdır ve zaman içindeki değişikliklerin izlenmesinde de temel teşkil ettiği için çok önemlidir. Diğer bütün ölçümler ve hesaplamalar cihazın bilgisayar programı tarafından yapılmaktadır.

Dönük disk sendromlu hastalarda optik disk sınırlarının çizimi en dikkat çekici sorun olarak ortaya çıkmaktadır. Kıırma kusuru ile bağlantısı olmaksızın anatomik yapı nedeniyle birçok olgunun optik disk sınırını kolaylıkla izlemek ve çizmekte zorluklar görülmektedir. Bu olgularda disk yapısını daha iyi tanıyabilmek için binoküler fundus muayenesi tekrarlanmıştır. Muayenesi tekrarlanamayan olgularda kırmızıdan yoksun çekilen fundus fotoğraflarından yararlanılmıştır. Ayrıca HRT cihazının kontur yükseklik varyasyon eğrisi, üç boyutlu görüntü ve filmi göster özelliklerinden yararlanılarak en doğru kontur çizimi gerçekleştirilmiştir.

Gundersen ve arkadaşları 225 hastada yaptıkları çalışmada CA ve mCD'nin yaş, cinsiyet ve kıırma kusurundan bağımsız olduğunu, CA'nın GİB ile hafif birliktelik gösterdiğini, normal olgularda OSB topografisinin belirtilen faktörlerle anlamlı olarak değişmediğini ve saptanacak değişikliklerin glokom açısından takibinin gerekli olduğunu belirtmişlerdir (57). Burk ise sağlıklı 61 olguda yaptığı çalışmada ise RA değerinin yaşla azaldığını, C/D oranının ise arttığını belirtmiştir. DA ile yaş arasında korelasyon saptamamıştır (58). Bu nedenle optik sinir başının topografik özellikleriyle ilgili yapılacak çalışmalarda hasta yaşlarının uyumlu olması gerekmektedir. Çalışmamızda da yaş, cinsiyet uyumu dikkate alınmıştır.

Optik disk ölçümünün sonuçları ölçüm metoduna göre farklılık gösterebilir. Çok yüksek miyopisi olmayan beyazların çeşitli çalışmalarda incelenen ortalama optik disk alanları yaklaşık 2.1 mm² ile 2,8 mm² arasında değişkenlik göstermektedir. (11,12,17,58). Çalışmamızda TDS'li olguların hepsi beyaz ırk olup DA ortalaması 1,17±0,35 mm² tespit edildi. DA TDS'li olgularda kontrol grubundan anlamlı olarak küçük bulunmuştur.

Iester ve arkadaşları HRT'nin tanısal doğruluğunda optik disk büyüklüğünün etkisini değerlendirmişlerdir. 60 normal ve 93 glokomatöz gözden oluşan çalışmalarında tüm grup disk büyüklüğüne göre; DA: < 2 mm²; DA: 2-3 mm²; DA: > 3 mm² olmak üzere 3 sınıfa ayrılmıştır. HRT formülünün duyarlılığı, özgünlüğü ve tanısal keskinliği bütün disk büyüklükleri için sırasıyla %74, %88 ve %80 olarak tespit edilmiştir. Artan disk boyutu ile birlikte 1., 2., 3. grup için sırasıyla: %65, %79 ve %83 olmak üzere duyarlılıkta artış izlenmiştir. Bu da küçük optik sinir başı olan gözlerde akson kalabalıklığından dolayı anormalliğin daha zor tespit edilebileceğini düşündürmektedir Ancak bu farklılıklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Miyopik kırma kusuru -8 diyoptriden büyük gözler ihmal edildiğinde duyarlılık, özgünlük ve tanısal keskinlik açısından bir fark izlenmemiştir (59).

Mardin ve arkadaşları optik disk genişliğinin HRT duyarlılığı üzerine etkisini incelemişler ve HRT'nin geniş optik diskli hastalarda glokom ile normal hastaları ayırt edebilmedeki etkinliğini değerlendirmişlerdir. Bu amaçla 87 normal ve 61 glokomlu hasta seçilmiş ve DA, RA, CA, CV, RNFL parametreleri değerlendirilmiştir. Sonuç olarak nöretinal RA, CA, CV'ü normal olgularda optik disk genişliği ile korelasyon göstermiştir. RV'nün ise optik disk genişliğinden bağımsız olduğu saptanmış ve HRT değişkenliklerinin duyarlılığının optik disk genişliği ile değişiklik oluşturduğu görülmüştür (60). Iester ve Mardin yaptıkları ayrı çalışmalarda küçük optik disklerde HRT ile tanı koymada güçlük olduğunu bildirmişlerdir (59,60).

Koshiwagi ve arkadaşları optik disk konfigürasyonu üstünde yaş, cinsiyet, refraksiyon hatası ve optik disk boyutunun etkisini araştırdılar ve sadece optik disk boyutunun etkili olduğunu buldular (61). Top SS ile normal gözlerin

değerlendirilmesinde Kee ve arkadaşları yaşı ve optik disk boyutunun optik disk parametrelerine etkisini araştırdıkları ve optik disk büyüdükçe çukurluk şeklinde, efektif alanda, C/D oranında, nöroretinal rim alanında, yukarıdaki ve aşağıdaki volümde artma tespit etmişlerdir (62). Bu çalışmalar gösteriyor ki Top SS ile elde edilen çoğu parametreyi optik disk boyutu etkiler. Dönük disk sendromlu gözlerde bu parametreler optik diske bağlı olarak büyük farklılıklar gösterir çünkü optik disk normalden küçüktür.

Küçük optik disklerde sinir liflerinin yoğun bir şekilde dizilimi sonucunda glokomatöz sürece bağlı mekanik deformasyon gösteren lamina kribrozanın optik sinir liflerini daha kolaylıkla sıkıştıracağı ileri sürülmüştür. Büyük optik sinir başı olan gözlere göre küçük optik diskli gözlerde optik sinir lifi sayısının önemsiz olarak daha az olduğu bildirilmiştir (19). Bu küçük optik diskli gözlerin daha küçük anatomik rezerv kapasitesi olduğu fikrini ileri sürmektedir. Başka çalışmalar, temporal ve nazal disk sektörleri ile karşılaştırıldığında üst ve alt disk bölgelerinde artan glokom yatkınlığının bu bölgelerdeki daha yüksek gözenek/disk alan oranı ile ilişkili olduğu fikrini düşündürmektedir. Bu oran azalan disk büyüklüğü ile artış göstermektedir (20). Bütün bu faktörler küçük optik diskli gözleri glokomatöz optik sinir hasarına daha yatkın kılmaktadır.

Normal gözlerde yaş, refraksiyon kusuru ve disk alanının optik sinir başı topografik değerleri üzerine etkilerini araştırmak üzere Nakamura ve arkadaşları, 77 normal olgunun 77 gözünü HRT ile incelemişler, yaş, refraksiyon kusuru ve disk alanının, CA, C/D oranı, RA, CV, RV, mCD, MxCD, CSM, HVC, RNFL ve RNFL-A değerleri üzerine etkilerini değerlendirmişlerdir. Artan yaşla birlikte RNFL ve RNFL-A'da anlamlı azalmalar saptamışlardır. Özellikle miyopik hastalarda mCD ve MxCD anlamlı olarak daha derin bulunmuştur. Geniş disklerde CV, C/D oranı, RA, CV, mCD, CSM ve MxCD değerleri daha büyük olarak tespit edilmiştir. Bu tür disklerde RNFL değeri ise daha küçük olarak bulunmuştur. Sadece RV'unun yaş, refraksiyon ve disk alanından etkilenmediği saptanmıştır. Optik disk topografik değerlerinin yaş, refraksiyon kusuru, disk alanı ile bağlantılı olarak değişebildiğini, sadece RV'unun yaş, refraksiyon ve disk alanından bağımsız olması nedeni ile optik disk değerlendirmesinde iyi bir parametre olarak gözüktüğünü ifade etmişlerdir (63).

Gürlü ve arkadaşlarının TopSS ile yapmış oldukları bir çalışmada dönük disk sendromlu gözlerde optik disk çapı ve alanının küçük olduğunu belirtmişlerdir. C/D oranı, nöroretinal rim alanı, referans planı altındaki volümünü de küçük bulmuşlardır (64). Çalışmamızda çukurluk alanı değerleri yüksek bulunmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı değildi. C/D oranı kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek bulundu. Bu disk alanının ve rim alanının küçük olmasına bağlandı. Ayrıca CV’de TDS’li olgularda farklılık göstermemekteydi. Bu iki bulgu Gürlü ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmaya zıttı.

Çalışmamızda dönük disk sendromlu olguların RV’ de istatistiksel olarak anlamlı bir azalma görülmüştür. Bu da dönük disk sendromlu hastalarda nöroretinal rimin normal gözlere göre belirgin daha az olduğunu göstermektedir. Bu bulguyu çalışma grubunda CV ve CA’nin kontrol grubu ile farklılık göstermemesine rağmen RV ve RA’ nın kontrol grubu ile farklılık göstermesi de desteklemektedir.

Durukan ve arkadaşlarının yapmış olduğu bir çalışmada CSM’nin disk alanı, yaş, cinsiyet, refraksiyon lateralite değişkenleri veya optik sinir başı topografisinin alan, hacim ve derinlik ölçümlerinden etkilenmeyen tek parametre olduğunu belirtmişlerdir (65). Dönük disk sendromunda alt nazal kesimde diske giren daha az ganglion hücre lifleri olduğu gösterilmiştir (28). Bizim çalışmamızda CSM değeri kontrol grubu ile farklılık göstermemektedir. Bu da dönük disk sendromlu olgularda çukurluk parametrelerinin normal olgulardan farklı olmadığını desteklemektedir. Çukurluk parametrelerinin kontrol grubu olgularından farklılık göstermemesine rağmen, RV’nin daha düşük bulunması dönük disk sendromlu olgulardaki aksonal eksikliği desteklemektedir.

Çalışmamızda retina sinir lifi topografik değişkenlerinden MxCE (kontur hattının en yüksek noktası) ve CLMinf (temporal inferior kontur hattı modülasyonu) değerlerinin dönük disk sendromlu olgularda kontrol grubuna göre farklı çıkması bu olgularda optik diskin oblik girişine ve üst kadranın daha yüksek alt kadranın ise ektatik olmasına bağlanmıştır.

Bir tarayıcı tomografi olan OCT ve HRT, RNFL'nın yapısal hasarını değişik yollar ile tanımlamaktadır. OCT, RNFL'nın ön ve arka sınırlarını konumlandırabilen bir algoritma kullanarak RNFL kalınlığının doğrudan ölçümünü sağlamaktadır. HRT ise RNFL yüksekliği ve referans düzleminin topografik bilgisinden tahmin edilen dolaylı bir ölçümdür (71). RNFL ölçüm tekniğindeki bu anlamlı farka rağmen glokomatöz gözlerde OCT ve HRT kullanılarak yapılan RNFL'e ait ölçümler arasındaki yüksek ilişki vardır. Bu da RNFL kalınlığının HRT ile dolaylı değerlendirilmesinin uygun olduğuna işaret etmektedir. Ayrıca postmortem ilk 6 saat içinde otopsi ile elde edilen gözlerde histolojik olarak ölçülen RNFL kalınlığı sonuçlarının OCT ile in vivo elde edilen sonuçlarla benzer olduğu gösterilmiştir (67). OCT ile ölçülen RNFL kalınlığı ile HRT disk topografisi ve görsel fonksiyon arasındaki güçlü bağıntı HRT'nin RNFL anatomisinin kesin değerlendirilmesini sağladığını göstermektedir. Ancak Park ve Caprioli yaptıkları bir çalışmada HRT'ye referans düzlemi tayini için OCT'nin ilave edilmesiyle bu yöntemin başlangıç glokom olgularına tanı koyma özelliğinin arttırılabileceği ifade etmektedir (68).

Bozkurt ve ark TDS'lu olgularda scanning laser polarimetry ile yaptıkları retina sinir lifi analizi sonucu nasal ve temporal kadrarlarda daha kalın, üst kadranda ise daha ince olduğunu belirtmişlerdir. Ve total retina sinir lifi kalınlığının normal gözler ile farklılık göstermediğini ifade etmişlerdir (69). Yine scanning laser polarimetry ile yapılan bir çalışmada Gürlü ve ark, Bozkurt ve ark'nın yapmış olduğu çalışmayla uyumlu sonuçlar elde etmişlerdir (64). HRT ile yapılan çalışmamızda peripapiller total RNFL ve RNFL-A değerleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha az bulunmuştur. Bu da dönük disk sendromlu olgularda total peripapiller sinir lifi kalınlığının normal olgulara göre daha az olduğunu göstermektedir. Ayrıca sektörel ölçümlerde de peripapiller retina sinir lifi kalınlığı üst temporal hariç diğer 5 sektörde, peripapiller retina sinir lifi kesitsel alanında ise 6 sektörde de kontrol grubuna göre anlamlı azalma mevcuttur. Özellikle alt nazal ve alt temporal sektörde peripapiller retinal sinir lifi kalınlıkları belirgin düşük ölçülmektedir. Bu dönük disk sendromundaki ektatik ve hipoplazik bölgeyle örtüşmektedir.

Dönük disk sendromlu olgularda sık olarak görme alanı defektleri bildirilmektedir (6, 27, 36, 38). Giuffe ve arkadaşları yaptıkları çalışmada dönük disk sendromu olan olguların % 56'sında kadransiyeye benzer görme alanı defektleri bildirmişlerdir (39). Brazitikos ve arkadaşları da ilk otomatik perimetri ile dönük disk sendromlu olgular üzerinde yaptığı çalışmada en sık üst temporal kadransiyeye ile karşılaştıklarını bildirmiştir (38). Bizim çalışmamızda da dönük disk sendromlu olgularımızın %28,9'unda üst temporal kadransiyeye görüldü. Olgularımızın % 78,9' da çeşitli görme alan defektleri tespit edildi. Ayrıca MD ve PSD çalışma grubu olgularında kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha fazla bulundu. Gürlü ve arkadaşları yapmış olduğu bir çalışmada TDS'lu olguların MD değerlerini 4 kadranda incelemişler ve üst temporal kadransiyeye daha fazla olmak üzere 4 kadranda da yüksek MD değerleri bulmuşlardır (21). Biz bu çalışmada GA'nı MD değerlerini HRT'deki gibi 6 sektöre bölerek karşılaştırdık. Ve bütün sektörlerdeki MD değerlerinde artış olduğunu gördük. Bu fark tüm sektörlerde istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0,05$).

Dönük disk sendromunda görme alan defektlerinin bu kadar yüksek oranda görülmesi koryoretinal hipoplaziyle açıklanmaktadır. Belirgin inferior nazal konus, ektazisi ve RPE hipopigmentasyonu olan olgular üst temporal defektler göstermektedirler. Görme alanı defektleri kolobomatöz alandaki diske giren azalmış sayıdaki aksonlardan kaynaklanmaktadır (28). Çalışmamızda HRT ile ölçtüğümüz hem total hem de sektörel olarak retina sinir lifi kalınlığının az olması da bunu desteklemektedir. Ayrıca TDS'daki ektatik bölgelerle uyumlu olan üst temporal ve üst nazal bölgelerdeki MD değerlerinin diğer sektörlerle göre daha fazla olması ve yine ektatik bölgelerle çok güçlü korelasyon göstermesi de bunu desteklemektedir. Buna rağmen tüm sektörlerde MD değerinin 2 db'den fazla olması sadece hipopigmente alt nazal retina değil tüm retinal sektörlerde daha az akson olduğunu göstermektedir. Sonuç olarak dönük disk alt nazali daha fazla etkilenmiş olan difuz olarak hipoplastik optik sinir olarak kabul edilmelidir.

TDS'da görme alan defekti özellikle temporal depresyon gösterir (28). Özellikle bilateral olgularda kiazmal bozukluklardan ayırtetmek için ayırıcı tanı mutlaka yapılmalıdır. Aslında TDS'daki temporal depresyon gerçek anlamda

hemianopik değildir, çünkü TDS'daki görme alanı defekti vertikal meridyeni çaprazlamaya çalışır ve böylece üst nasal kadranı içerir (26). Bizim çalışmamızda GA'ında üst temporal sektör sonrası en fazla MD değerinin üst nasalde olması ve %18.4 olguda üst nasal kadranopsi ve %13.1 olguda üst altitudinal defekt görülmesi bunu desteklemektedir.

Sonuç olarak dönük diskli olgularda HRT ile değerlendirilen disk parametrelerinden büyük bir kısmında farklılıklar bulunmaktadır. Özellikle peripapiller retina sinir lifi tabakası kalınlığı normal gözlere göre daha az bulunmuştur. Bu bulgu da dönük diskli olgulardaki görme alanı defektlerini açıklamakta ve desteklemektedir.

Bize göre bir konfokal tarayıcı oftalmoskop olan HRT esas uygulama alanı glokom olmasına karşın TDS'da oftalmoskopik bulguları destekleyen ve farklı topografik verilerle ayırımı ortaya koyan, niceliksel ve niteliksel bilgi sağlayan objektif bir tanı yöntemidir. Aynı zamanda Dönük disk teşhisinde HRT önemli fayda sağlamakta ve GA ile korele olmaktadır.

SONUÇLAR

1. Dönük diskli olgular ile kontrol grubu arasında HRT sonuçları karşılaştırıldığında DA, RA, RV, C/DAR, LC/D, FSM, RB, MxCD, RH, MxCE, CLMinf, RNFL ve RNFL-A değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p<0.05$).

2. Dönük diskli olgularda HRT ile ölçülen sektörel peripapiller retina sinir lifi tabakası kalınlıkları üst temporal sektör hariç diğer 5 sektörde kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha azdı ($p<0.05$).

3. Dönük diskli olgularda HRT ile ölçülen sektörel peripapiller retina sinir lifi tabakası kesit alanı 6 sektörde de kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha azdı ($p<0.05$).

4. Dönük diskli olgularda kontrol grubu ile karşılaştırıldığında HRT ile ölçülen çukurluk parametrelerinin MxCD dışında etkilenmediği aksine rim parametrelerinin ise anlamlı olarak azaldığı görüldü.

5. Dönük diskli olgular ile kontrol grubu arasında GA'ı indeksleri karşılaştırıldığında MD ve PSD değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p<0.05$).

6. Görme alanı 6 sektöre bölünerek elde edilen MD değerlerinin dönük diskli olgular ile kontrol grubu arasında karşılaştırılması sonucu tüm sektörlerde istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p<0.05$).

7. Dönük diskli olgular ile kontrol grubu arasında ortalama görme keskinliği ve sferik eşdeğeri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu tespit edildi ($p<0.05$).

8. Dönük diskli olguların %89.4'ünde astigmatizma vardı. Ve bu astigmatizmaların %52.9'u oblik astigmatizmaydı.

ÖZET

Dönük diskli gözler ile normal gözlerin optik disklerindeki farklılıkların Heidelberg Retina Tomografi yardımı ile tespit edilmesi ve elde edilen topografik parametrelerin görme alanı parametreleri ile karşılaştırılması amaçlandı. Ayrıca dönük diskli olgular klinik olarak değerlendirildi.

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı retina biriminde izlenmekte olan dönük disk sendromlu olgular (n=26, 38 göz), ile poliklinik muayenesine gelen yaş-cins uyumlu kontrol grubu olgular (n=26, 38 göz) olmak üzere iki grup çalışma kapsamına alındı. Çalışma Ocak - Nisan 2006 tarihleri arasında yapıldı. Her disk için 22 topografik, volumetrik ve morfometrik değişken Heidelberg Retina Tomografisi ile değerlendirildi. Ayrıca bu parametrelerden peripapiller retina sinir lifi kalınlığı ve kesit alanı disk 6 sektöre ayrılarak incelendi. Tüm olgulara Humphrey perimetrisi ile santral 30-2 eşik test programı kullanılarak görme alanı muayenesi yapıldı. Görme alanı indeksleri hem global olarak hemde 6 sektörde (santral değerler çıkarılarak) değerlendirildi. Değişkenlerin gruplar arasındaki farklılıkları Independent-Samples T testi kullanılarak karşılaştırıldı. Ayrıca çalışma grubunun sektörlere göre MD ortalama değerleri ile HRT ile ölçülen RNFL'nin sektörlere göre ortalama değerlerinin arasındaki bağıntı Pearson korelasyon analiz yöntemi ile incelendi.

22 topografik parametreden 13'ü gruplar arasında istatistiksel olarak farklılık gösterdi. Peripapiller retina sinir lifi kalınlığı üst temporal sektör hariç diğer 5 sektörde istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha az bulundu. Görme alanı indekslerinde de istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar vardı. Özellikle üst temporal görme alanı defektleriyle karşılaşıldı. Ayrıca dönük diskli gözlerde sık olarak miyopik astigmatizma olduğu görüldü.

Bir konfokal tarayıcı oftalmoskop olan HRT esas uygulama alanı glokom olmasına karşın TDS'da oftalmoskopik bulguları destekleyen ve farklı topografik

verilerle ayırımı ortaya koyan, niceliksel ve niteliksel bilgi sađlayan objektif bir tanı yöntemi olduđunu düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Dönük disk, retina sinir lifi kalınlığı, Heidelberg retina tomografisi

SUMMARY

The purpose of this study was to determine the differences between optic discs of eyes with dönük disc syndrome and normal eyes using Heidelberg retina tomography and to compare these topographic parameters with visual field parameters. Patients with dönük disc syndrome were also clinically examined.

38 eyes of 26 patients with dönük disc syndrome who admitted to Retina Unit of the Ophthalmology Department at Pamukkale University School of Medicine were included in the study. The control group consisted of 38 eyes of 26 normal subjects matched according to age and gender . This study was done between January-April 2006.

22 topographic, volumetric and morphometric variables were measured using HRT. Peripapillary retinal nerve fiber thickness and cross-sectional area were measured by dividing the disc into 6 sectors. All cases underwent a visual field examination with SITA-standard central 30-2 threshold testing (Humphrey Visual Field Analyser). Visual field indexes were evaluated both globally and for each of 6 sectors. Independent –Samples T test and Pearson correlation analysis were used.

There was statistically significant difference in 13 topographic parameters. Peripapillary retinal nerve fiber thickness was statistically significantly less than normal in 5 sectors, except upper temporal sector. There were statistically significant differences between visual field indexes. We found upper temporal visual field defects. Also we found myopic astigmatism in eyes with dönük disc syndrome.

HRT is a confocal scanning ophthalmoscope which can also be used as an objective diagnostic tool for dönük disc syndrome.

Key words: Dönük disc syndrome, retina nevre fiber layer thickness, heidelberg retina tomography.

KAYNAKLAR

1. Jonas JB, Budde WM, Panda-Jonas S. Ophthalmoscopic evaluation of the optic nerve head. Review. Surv Ophthalmol 1999; 43:293-320.
2. Schwartz B, Spaeth GL, Shields MB, et al: Clinical methods. In the Optic Nerve in Glaucoma Varma R, Spaeth GL, Parker W. eds. Philadelphia: JB Lippincott Co: 1993; 115-338.
3. Quantitative three-dimensional imaging of the posterior segment with the Heidelberg Retina Tomograph, Heidelberg Engineering GmbH, Heidelberg, Germany, 1-16.
4. Mikelberg FS, Parfitt CM, Swindale NV, et al: Ability of the Heidelberg Retina Tomography to detect early glaucomatous visual field loss. J Glaucoma 1995; 4:242-247.
5. Sowka J, Aoun P: Dönük disc syndrome. Optom Vis Sci 1999; 76(9):618-23.
6. Apple DJ, Rabb MF, Walsh PM. Congenital anomalies of the optic disc. Surv Ophthalmol 1982;27:3-41.
7. Sadun AA, Rubin MR. Neuro-ophthalmology. In: Yanoff M, Duker SJ. Ophthalmology. Mosby international ltd. 1999,11.2.1-4
8. Mutlu F.M. Görme yollarının anatomisi ve optik sinirin topografik organizasyonu. In: TOD Ankara Şubesi 25. Ulusal Oftalmoloji Kursu Kitabı. Nörooftalmoloji. Ankara: Onur Matbaacılık, 2005;1-8.
9. Yıldırım E. Anatomi ve Histoloji. In: Turaçlı E, Önol M, Yalvaç IS. Glokom. Ankara: SFN yayınevi, 2003; 19-24.

10. Ozan H. Görme yolları. In: Ozan Anatomi. Ed: Ozan H. Nobel Tıp Kitapevleri, İstanbul, 2004, s: 407-411.
11. Varma R, Tielsch JM, Quigley HA, et al: Race-, gender-, and refractive error related differences in the normal optic disc. Arch Ophthalmol. 1994;112:1068-1076.
12. Jonas JB, Gusek GC, Naumann GOH. Optic disc, cup and neuroretinal rim size, configuration, and correlations in normal eyes. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1988;29:1151-1158. Correction: Invest Ophthalmol Vis Sci. 1991;32: 1893.
13. Jonas JB, Budde WM, Panda-Jonas S. Ophthalmoscopic evaluation of the optic nerve head. Surv Ophthalmol. 1999; 43: 293-320.
14. Jonas JB, Gründler AE, Papastathopoulos KI. Optic disc dimensions, body length and body weight. Br J Ophthalmol. 1998;82: 197.
15. Minckler DS. The organization of nerve fiber bundles in the primate optic nerve head. Arch Ophthalmol. 1989; 98: 1630-1636.
16. Panda-Jonas S, Jonas JB, Jacobczyk M, Schneider U. Retinal photoreceptor count, retinal surface area, and optic disc size in normal human eyes. Ophthalmology. 1994; 101: 519-523.
17. Jonas JN, Gusek GC, Guggenmoos-Holzmann I, Naumann GOH. Optic nerve head drusen associated with abnormally small optic disks. Int Ophthalmol. 1987; 11: 79-82.
18. Beck RW, Savino OPJ, Repka MX, Schatz NJ, Sergott RC. Optic disk structure in anterior ischemic optic neuropathy. Ophthalmology. 1984; 91: 1334-1337.

19. Jonas JB, Schmidt AM, Müller-Bergh JA, Schlötzer-Schrehardt UM, Naumann GOH. Human optic nerve fiber count and optic disc size. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1992; 33: 2012-18.
20. Tuulonen A, Airaksinen PJ: Initial glaucomatous optic disk size and retinal nerve fiber layer abnormalities and the mode of their progression. *Am J Ophthalmol.* 1991; 111: 485-490
21. Gürlü V.P, Alimgil L, Benian Ö. Topographical analysis of the visual field in tilted disc syndrome. *The Journal of Retinal and Vitreous diseases* 2002; 22: 366-368
22. Jonas JB, Kling F, Gründler AE. Optic disc shape, corneal astigmatism and amblyopia. *Ophthalmology.* 1997;104:1934-1937.
23. Jonas JB, Nguyen NX, Naumann GOH. The retinal nerve fiber layer in normal eyes. *Ophthalmology.* 1989; 96:627-632.
24. Güllülü G. Gözün Embriyolojisi. In: Aydın P, Akova YA. *Temel Göz Hastalıkları.* Ankara: Güneş kitabevi, 2001; 34-35.
25. Sadler TW. *Langman's medical embryology.* Baltimore: Williams and Wilkins,1993.
26. Young SE, Walsh FB, Knox DL. The dönük disk syndrome. *Am J Ophthalmol* 1976; 82:16-23.
27. Cockburn DM. Dönük disk and medullated nerve fibres. *Am J Optom .Physiol Opt* 1982;59:760-1.
28. Dorrel D. The dönük disc. *Br J Ophthalmol* 1978; 62:16-20.

29. Giuffre G. Chorioretinal degenerative changes in the dönük disk syndrome. *Int Ophthalmol* 1991; 15:1-7
30. Alexander LJ. The dönük disk syndrome. *J Am Optom Assoc* 1978; 49: 1060-2.
31. Bottoni FG, Eggink CA, Cruysberg JR, Verbeek AM. Dominant inherited dönük disk syndrome and lacquer cracks. *Eye* 1990; 4:504-9.
32. Prost M. Clinical studies of the dönük disc syndrome. *Klin Oczma* 1991; 93: 121-3.
33. Tatlıpınar S, Yağcı B, Yaylalı V, Yıldırım C, Güngen Ş, Özden S. The effect of tilted disc syndrome on ocular hemodynamic measurements. *Neuro-Ophthalmology* 2005; 29:49-52.
34. Green WR, Wilson DJ. Choroidal neovascularization. *Ophthalmology (Rochester)* 1986; 3:1169-76.
35. Leff SR, Britton WA Jr, Brown GC, Lucier AC, Brown JF. Retinochoroidal coloboma associated with subretinal neovascularization. *Retina* 1985; 5: 154-6.
36. Prost M, De Laey JJ. Choroidal neovascularization in dönük disc syndrome. *Int Ophthalmol* 1988; 12: 131-5.
37. Khairallah M, Chatti T, Messoud R, Ladjimi A, Chachia N. Peripapillary subretinal neovascularization associated with dönük disc syndrome. *Retina* 1996; 16: 449-51.
38. Brazitikos PD, Safran AB, Simona F, Zulauf M. Threshold perimetry in dönük disc syndrome. *Arch Ophthalmol* 1990; 108: 1698-700.

39. Giuffre G. The spectrum of the visual field defecs in the dönük disc syndrome. Clinical study and review. Neuro-Ophthalmology 1986; 6: 239-46.
40. Hamada T, Tsukada T, Hirose T. Clinical and electrophysiological features of dönük disc syndrome. Jpn J Ophthalmol 1987; 31: 265-73.
41. Ocakođlu Ö. Optik Sinir Başı Muayene Yöntemleri. In: Turaçlı E, Önel M, Yalvaç IS. Glokom. Ankara: SFN yayınevi ,2003; 25-32.
42. Heidelberg Retina Tomografisi II Kullanma Kılavuzu (Sürüm 1.5-1D, Kasım 2000, Heidelberg)
43. Tamçelik N. Görme fonksiyonu. In: Turaçlı ME, Önel M, Yalvaç IS. Glokom. Ankara: SFN yayınevi, 2003; 41-55.
44. Yalvaç I. Glokom. In: Aydın P, Akova YA. Temel Göz Hastalıkları. Ankara: Güneş kitabevi, 2001; 261-73.
45. Batıođlu F. Optik sinir başı analizi. In: TOD Ankara Şubesi 25. Ulusal Oftalmoloji Kursu Kitabı. Nörooftalmoloji. Ankara: Onur Matbaacılık, 2005;53-60.
46. Brown G.C: Congenital Fundus Abnormalities. In Duane TD: Clinical Ophthalmology. Harper and Row Philadelphia 1986; Vol 3. p: 10-11.
47. Cohen SY, Quentel G, Gilberteau B, Mazza CD, Gaudric A: Macular serous retinal detachment caused by subretinal leakage in dönük disc syndrome. Ophthalmology 1998; 105: 1831-1824.
48. Brodsky Mc: Congenital Optic Disc Anomalies. Surv Ophthalmol 1994; 39:89-112.

49. Heckenlively SR, Martin DA, Rosenbaum AL: Loss of Electroretinographic Oscillatory Potentials, Optic Atrophy and Dysplasia In Congenital Stationary Night Blindness. Am J Ophthalmol 1983; 96: 526-34.
50. Hittner HM, Borda RP, Justice J: X-linked Recessive Congenital Stationary Night Blindness, Myopia, and Dönük Discs. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1981; 18: 15-20.
51. Arıcı K, Demircan S, Topakara A, Güler C. 4 kız kardeşde dönük disk. Ret-vit 1997; 5:54-57.
52. Söylev M.F, Koçak N, Saatçi A.O, Durak İ, Kaynak S. Eğik diskte klinik değerlendirme.T. Oft. Gaz. 2000; 30, 387-389
53. Hatch WV, Flanagan JG, Williams DE, Buys YM, Fara T, Trope GF. Interobserver agreement of Heidelberg retina tomograph parameters. J Glaucoma 1999; 8: 232-237.
54. Jonas JB, Martin CY, Grundler AE: Comparison of measurements of neuroretinal rim area between confocal laser scanning tomography and planimetry of photographs. Br J Ophthalmol 1998; 82: 362-366.
55. Burk RO, Rohrschneider K, Noack H, Takamoto T, Völcker HE, Schwartz B. Laser scanning tomography and stereophotogrammetry in three-dimensional optic disc analysis Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol 1993; 231: 193-198.
56. Kruse FE, Burk RO, Volcker HE, Zinser G, Harbarth U. Reproducibility of topographic measurements of the optic nerve head with laser tomographic scanning. Ophthalmology. 1989; 96: 1320-1324.
57. Gundersen KG, Heijl A, Bengtsson B. Age, gender, IOP, refraction and optic disc topography in normal eyes: A cross-sectional study using raster and scanning laser tomography. Acta Ophthalmol Scand 1998; 76: 170-5.

58. Burk ROW, Rohrschneider K, Takamoto T, et al. Laser scanning tomography and stereophotogrammetry in three-dimensional optic disc analysis. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 1993; 231: 193-8.
59. Iester M, Mikelberg FS, Drance SM. The effect of optic disc size on diagnostic precision with the Heidelberg Retina Tomograph. *Ophthalmology* 1997; 104: 545-8.
60. Mardin CY, Horn FK. Influence of optic disc size on the sensitivity of the Heidelberg Retina Tomograph. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998; 236: 641-5.
61. Kashiwagi K, Tamura M, Abe K, Kogure S, Tsukahara S. The influence of age, gender, refractive error and optic disc size configuration in Japanese normal eyes. *Acta Ophthalmol Scand.* 2000; 78: 200-203.
62. Kee C, Koo H, Ji Y, Kim S. Effect of optic disc size or age on evaluation of optic disc variables. *Br J Ophthalmol.* 1997; 81: 1046-1049.
63. Nakamura H, Maeda T, Suzuki Y, Inoue Y. Scanning laser tomography to evaluate optic discs of normal eyes. *Jpn J Ophthalmol* 1999; 43: 410-414.
64. Gurlu VP, Alymgyl ML. Retinal nerve fiber analysis and tomography of the optic disc in eyes with dönuük disc syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging.* 2005 Nov-Dec;36(6):494-502.
65. Durukan AH, Yucel I, Akar Y, Bayraktar MZ. Assesment of optic nerve head topographic parameters with a confocal scanning laser ophthalmoscope. *Clin Experiment Ophthalmol* 2004; 32(3):259-64.

66. Mistlberger A, Liebmann JM, Greenfield DS, et al. Heidelberg Retina Tomography and Optical Coherence Tomography in normal, ocular-hypertensive, and glaucomatous eyes. *Ophthalmology* 1999; 106: 2027-32.
67. Varma R, Skaf M, Barron E. Retinal nerve fiber layer thickness in normal human eyes. *Ophthalmology* 1996; 103: 2114-9.
68. Park KH, Caprioli J. Development of a novel reference plane for the Heidelberg Retina Tomograph with Optical Coherence Tomography measurements. *J Glaucoma* 2002 ;11: 385-391.
69. Bozkurt B, İrkeç M, Tatlıpınar S, Erdener U, Orhan M, Gedik Ş, Karaağaoğlu E. Retinal nerve fiber layer analysis and interpretation of GDx parameters in patients with dönuık disc syndrome. *Int Ophthalmol.* 2001; 24: 27-31.