

СИНДРОМ НА STRAATSMA**Ипсилатерални миелинизирани ретинални нервни влакна, аксиална миопия, амблиопия синдром**

Велева Н., Оскар А., Кемилев П., Чернодринска В.
Катедра по Офталмология – Медицински Университет, София
Клиника по Очни Болести – УМБАЛ „Александровска“, София

STRAATSMA'S SYNDROME**Ipsilateral myelinated retinal nerve fibres, axial myopia, amblyopia syndrome**

Veleva N., Oscar A., Kemilev P., Chernodrinska V.
Department of Ophthalmology – Medical University, Sofia
Eye Clinic – UH “Alexandrovska”, Sofia

Резюме

Миелинизираните ретинални нервни влакна (МРНВ) или т.нар. *fibrae medullaris retinae* са рядка конгенитална аномалия. Най-често се наблюдават като изолирана очна находка, обикновено протичаща асимптомно, диагностицираща се случайно при преглед по друг повод. Могат да се наблюдават и като част от рядък синдром, характеризиращ се с наличието на ипсилатерална МРНВ, аксиална миопия и амблиопия – триадата на Straatsma. Представяме три клинични случая на този рядък конгенитален синдром.

Ключови думи: миелинизирани ретинални нервни влакна, амблиопия, аксиална миопия, синдром на Straatsma

Abstract

Myelinated retinal nerve fibers (MRNF) or so called *fibrae medullaris retinae* are rare congenital anomaly. In most cases it is isolated ocular pathology, usually asymptomatic and diagnosed accidentally. They may present in a syndrome characterised by ipsilateral myelinated retinal nerve fibres, axial myopia and amblyopia – triad of Straatsma. We report three cases of this rare congenital condition.

Key words: myelinated retinal nerve fibres, amblyopia, axial myopia, Straatsma's syndrome

Въведение

Миелинизираните ретинални нервни влакна (МРНВ) или т.нар. *fibrae medullaris retinae* са аномалия на развитието, която се наблюдава при 0.57 – 1% от населението, като двустранност на процеса се среща при 7.7% от засегнатите пациенти [4,14,25,27]. Те могат да се наблюдават като изолирана

очна находка, често асимптомна, диагностицирана случайно при преглед по друг повод или да се асоциират с различни очни и системни аномалии.

За първи път през 1981 г. В. Straatsma описва очен синдром, включващ МРНВ, аксиална миопия, амблиопия и често, но не задължително страбизъм [25]. Този комплекс

Адрес за кореспонденция:

д-р Невяна Велева – Кръстева, дм
Детско очно отделение, Очна Клиника,
УМБАЛ „Александровска“
02/9230 – 365
nevyana.veleva@abv.bg

от симптоми е наречен синдром на Straatsma [10,25]. По-късно в литературата се появява и терминът „обратен синдром на Straatsma”, при който вместо миопия е налице хиперметропия [16,24,30].

Клиничен случай: Представяме три клинични случаи на синдром на Straatsma.

Клиничен случай 1

4-годишно момиче, прегледано по повод кривене и наличие на левкокория на ляво око – фигура 1.

Зрителната острота след оптимална корекция е VOD = 1,0 и VOS = 0,01. Циклоплегичната рефракция е $+0,50/+0,75/87^\circ$ и $-17,0/-1,0/67^\circ$ съответно на дясно и ляво око, като се наблюдава постоянна екзотропия на ляво око. Биомикроскопията не разкри патологични изменения на преден очен сегмент. Ретината на дясно око е без патологични промени, докато в очното дъно на ляво око се установиха МРНВ по двете темпорални съдови аркади, достигащи областта на макулата – фигура 2. Ултразвуквата биометрия показва наличието на аксиална анизомиопия: ДО – 20.98мм и ЛО – 26.49мм.

Изписана бе контактна корекция и назначена права оклузия, като 6 месеца след започване на терапията не бе наблюдавано подобрение на състоянието.

Клиничен случай 2

Профилактичен преглед на 2-годишно момиче.

Зрителната острота не може да се изследва поради възрастта на детето. Циклоплегичната рефракция е $+1,50/+0,75/87^\circ$ и $-5,50/-$

$1,0/67^\circ$, съответно на дясно и ляво око, като не е наблюдаван страбизъм. Биомикроскопията не разкри патологични изменения на преден очен сегмент. Ретината на дясно око е без патологични промени, докато в очното дъно на ляво око се установиха МРНВ по двете темпорални съдови аркади, предимно горната и лезия, назално от папилата – фигура 3. Фактът, че макулата не е обхваната от лезията предполага добър функционален резултат на ляво око. Изписана бе оптична корекция и назначена права оклузия, като детето остана под наблюдение.

Клиничен случай 3

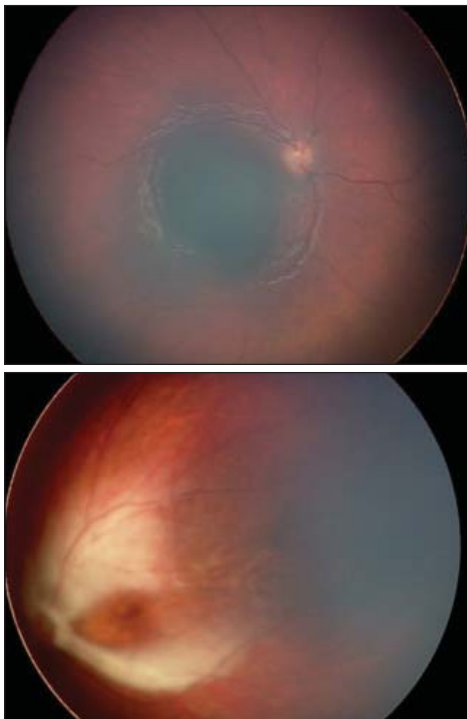
Профилактичен преглед на 2-годишно момче.

Зрителната острота не може да се изследва поради възрастта на детето. Циклоплегичната рефракция е $+0,75/+1,0/107^\circ$ и $-6,0/-1,50/32^\circ$ съответно на дясно и ляво око, като не е наблюдаван страбизъм. Биомикроскопията не разкри патологични изменения на преден очен сегмент. Ретината на дясно око е без патологични промени, докато в очното дъно на ляво око се установиха МРНВ по двете темпорални съдови аркади, предимно горната – фигура 4. И тук, фактът, че макулата не е обхваната от лезията, предполага добър функционален резултат на ляво око. Изписана бе оптична корекция и назначена права оклузия, като детето остана под наблюдение.

Фигура 1. – Екзотропия и левкокория на ляво око.



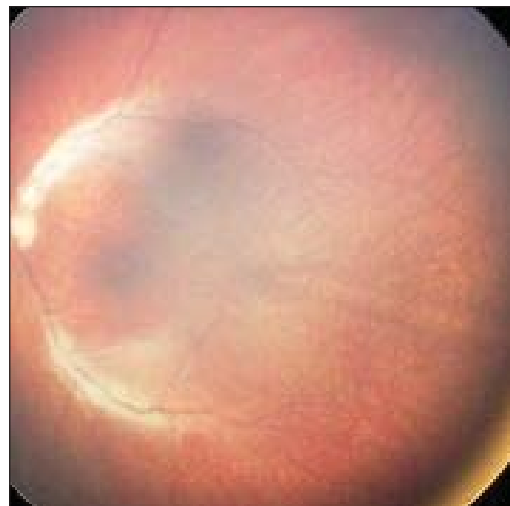
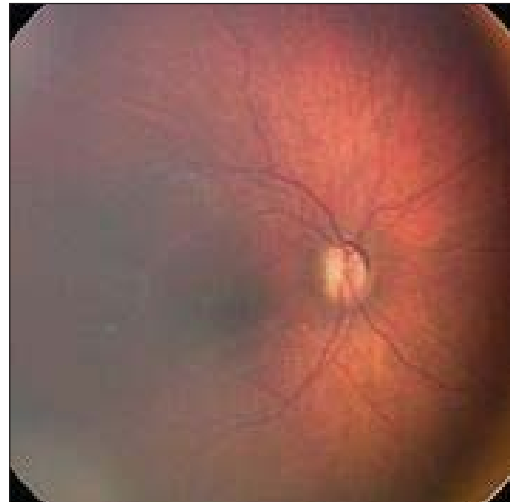
Фигура 2. Очно дъно на двете очи при клиничен случай 1.



Фигура 3. Очно дъно на двете очи на клиничен случай 2.



Фигура 4. Очно дъно на двете очи на клиничен случай 3.



Дискусия

За първи път МРНВ са описани през 1856 г. от Вирхов като тебеширено бели петна около папилата [29]. Век и половина по-късно етиологичните и патогенетични механизми на тази аномалия са все още ненапълно изяснени. Нормалният процес на миелинизация на аксоните на ганглийните клетки на ретината започва от *corpus geniculatum laterale*, като постепенно напредва по зрителния нерв от 32 гестационна седмица до раждането, като процесът на миелинизация нормално спира на нивото на ламина криброза [6,7,19,23,31]. Миелинизацията на ретиналните нервни влакна се дължи на аномален процес на миграция на олигодендроцитите в ретината. Приема се, че *lamina cribrosa* играе ролята на бариера срещу миелинизацията, ето защо се предполага, че абнормният процес на оформяне на склерата е отговорна за миелинизацията на ретиналните нервни влакна чрез навлизането на различни плазмени протеини в хороидалната циркулация, които стимулират диференциацията на олигодендроцитите и нарушаване на функциите на тип 1 астроцитите, които инхибират олигодендроцитната миграция [15,27].

МРНВ са сиво-бели добре отграничени участъци - „кръпки“ с „пламаковидни“ или „перести“ граници по протежение на слоя на нервните влакна, маскиращи подлежащите кръвоносни съдове [5,6]. Ултрамикроскопски изследвания показват, че засегнатите участъци от ретината съдържат, както миелинизирани, така и немиелинизирани нервни влакна, което придава стриирания отгънък на лезията [6]. Описани са три типа миелинизация на ретиналните влакна – тип 1 се наблюдава по хода на горната темпорална съдова аркада; тип 2 – по хода и на двете темпорални съдови аркада и тип 3 – при който не се наблюдава връзка с папилата на зрителния нерв [5].

В класическия си вариант МРНВ се наблюда-

ват като конгенитална аномалия на развитието още при раждането, често като асимптомна случайна находка със статичен характер [5,25]. В литературата са описани, обаче и няколко случая на придобити и прогресиращи лезии при деца и възрастни, при които МРНВ се развиват като резултат от тъпа травма, след фенестрация на обвивката на зрителния нерв при хроничен папиледем, при друзи на зрителния нерв, фамилна хипоплазия на зрителния нерв (при незасегнатото дете), Arnold-Chiari малформация, асоциирана с хидроцефалия, болестта на Von Recklinhausen [1,2,9,21]. Публикувани са и различни случаи на изчезване на лезиите от МРНВ при редица неврологични заболявания, както и при възпалителни и ретинални заболявания [3,8,12,17,22,28].

МРНВ в повечето случаи са изолирана очна находка, като зрителната острота обикновено е незасегната [7,14,25,27]. Могат да се наблюдават увеличено сляпо петно, кръгови или изолирани периферни скотоми в зависимост от локализацията на лезията, като скотомите са с по-малки размери от размерите на засегнатата зона.

В голямо проучване, обхващащо 7936 аутопсираны очи (3968 пациенти) Straatsma и сътрудници установяват 39 случая на МРНВ, като при четирима от пациентите е наблюдавана триадата ипсилатерална МРНВ, миопия и амблиопия – триада, известна като синдром на Straatsma [25].

МРНВ са по-чести в миопични очи, в сравнение с еметропични и хиперметропични, като в случаите с двустранна миопия миелинизирани влакна са в по-миопичното око [5,16,18,20,24,25,30]. Аксиална миопия се наблюдава в 35-58% от пациентите с МРНВ, като в 83% тя е по-висока от 6 D [4,5,6,19]. Все още не е ясно дали процесът на ексцесивна миелинизация е причина за или резултат от развитието на миопия. Възможно е миелини-

зираните фибри да са причина за замъгляване на зрението, причиняващо зрителна депривация, която по време на критичните етапи от зрителното развитие да доведе до развитието на аксиална миопия [19,32]. От друга страна, се разглежда възможността аксиалното удължаване да води до миелинизация на ретиналните нервни влакна. При аксиална миопия процесът на развитие на ламина криброза е удължен, което би могло да наруши нормалната бариерна функция на склерата.

Наблюдаваната амблиопия при описания синдром може да бъде функционална, анизометропична в резултат на значителна анизомиопия, неподлежаща на оптична корекция или ниското зрение да бъде в резултат на органични промени, дължащи се на макулна или друга очна патология [5,20,31,32]. Често се наблюдава страбизъм, най-често като екзодевиации в резултат на ниското зрение на засегнатото око [19,20,32].

Независимо от единичните съобщения за добър терапевтичен резултат на амблиопията, прогнозата по отношение на зрението като цяло е лоша поради неподлежащата на корекция миопия и рефрактерната на оклузия амблиопия [7,11,13,26,32].

Книгопис

1. Aaby AA, Kushner BJ. *Acquired and progressive myelinated nerve fibers. Archives of ophthalmology.* 1985;103:542–544.
2. Ali BH, Logani S, Kozlov KL, Arnold AC, Bateman B. *Progression of retinal nerve fiber myelination in childhood. American Journal of Ophthalmology.* 1994;118:515–517.
3. Chavis PS, Tabbara KF. *Demyelination of retinal myelinated nerve fibers in Behcet's disease. Documenta ophthalmologica. Advances in ophthalmology.* 1998;95(2):157–64.
4. Elbaz H et al. *Prevalence and associations*

of myelinated retinal nerve fibers: Results From the Population-Based Gutenberg Health Study. Retina. 2016 Jun 2.

5. Ellis GS, Jr, Frey T, Gouterman RZ. *Myelinated nerve fibers, axial myopia, and refractory amblyopia: An organic disease. J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1987;24:111–9.
6. FitzGibbon T, Nestorovski Z. *Morphological consequences of myelination in the human retina. Exp Eye Res.* 1997;65(6):809–819.
7. Grzybowski A, Winiarczyk I. *Myelinated retinal nerve fibers (MRNF) - Dilemmas related to their influence on visual function. Saudi J Ophthalmol.* 2015 Jan-Mar;29(1):85–8.
8. Gupta A, Khandalavala B, Bansal RK, Jain IS, Grewal SP. *Atrophy of myelinated nerve fibers in pituitary adenoma. Journal of clinical neuro-ophthalmology.* 1990;10(2):100–2.
9. Jean-Louis G, Katz BJ, Digre KB, Warner JE, Creger DD. *Acquired and progressive retinal nerve fiber layer myelination in an adolescent. American Journal of Ophthalmology.* 2000;130(3):361–2.
10. Juhn AT, Houston SK 3rd, Mehta S. *Bilateral Straatsma syndrome with nystagmus. Retin Cases Brief Rep.* 2015 Summer;9(3):198–200.
11. Käsmann B, Höh H, Ruprecht KW. *Results of occlusion therapy in anisomyopic amblyopia with myelinated nerve fibers. Ger J Ophthalmol.* 1996 Jul;5(4):241–5.
12. Katz SE, Weber PA. *Photographic documentation of the loss of medullated nerve fibers of the retina in uncontrolled primary open angle glaucoma. Journal of Glaucoma.* 1996;5(6):406–9.
13. Kee C, Hwang JM. *Visual prognosis of amblyopia associated with myelinated retinal nerve fibers. Am J Ophthalmol.* 2005 Feb;139(2):259–65.
14. Kodama T, Hayasaka S, Setogawa T.

Myelinated retinal nerve fibers: prevalence, location and effect on visual acuity. International Journal of Ophthalmology. 1990;200(2):77-83.

15. Lee MS, Gonzalez C. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia, and myopia. *Am J Ophthalmol.* 1998 Apr; 125(4):554-6.

16. Lee JC, Salchow DJ. Myelinated retinal nerve fibers associated with hyperopia and amblyopia. *J AAPOS.* 2008 Aug;12(4):418-9.

17. Mashayekhi A, Shields CL, Shields JA. Disappearance of retinal myelinated nerve fibers after plaque radiotherapy for choroidal melanoma. *Retina* 2003;23(4):572-3.

18. Naghib J. Triad of myelinated retinal nerve fibers, axial myopia and amblyopia. *J Ophthalmic Vis Res.* 2010;5:284-5.

19. Oh BL, Hwang JM, Woo SJ. Myelinated nerve fiber-associated local scleral excavation and induced axial myopia. *Retina.* 2014 Oct;34(10):2028-36.

20. Osaguona VB, Uhumwangho OM. Syndrome of myelinated retinal nerve fibres, myopia, amblyopia and strabismus in a Nigerian. *Niger Med J.* 2014 Nov;55(6):517-8.

21. Parulekar MV, Elston JS. Acquired retinal myelination in neurofibromatosis 1. *Archives of ophthalmology.* 2002;120(5):659-5.

22. Sharpe JA, Sanders MD. Atrophy of myelinated nerve fibres in the retina in optic neuritis. *The British journal of ophthalmology.* 1975;59(4):229-32.

23. Shelton JB, Digre K, Gilman J, Warner J, Katz B. Characteristics of Myelinated Retinal Nerve Fiber Layer in Ophthalmic Imaging Findings on Autofluorescence, Fluorescein Angiographic, Infrared, Optical Coherence Tomographic, and Red-free Images.

JAMA Ophthalmol. 2013;131(1):107-109.

24. Shenoy R, Bialasiewicz AA, Al Barwani B. Bilateral hypermetropia, myelinated retinal nerve fibers, and amblyopia. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2011 Jan;18(1):65-6.

25. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. *American journal of ophthalmology.* 1981;91(1):25-38.

26. Summers CG, Romig L, Lavoie JD. Unexpected good results after therapy for anisometropic amblyopia associated with unilateral peripapillary myelinated nerve fibers. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1991;28:134-6.

27. Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia: a review. *Surv Ophthalmol.* 2007 Nov-Dec; 52(6):588-96.

28. Teich SA. Disappearance of myelinated retinal nerve fibers after a branch retinal artery occlusion. *American journal of ophthalmology.* 1987;103(6):835-7

29. Virchow VR. Zur pathologischen anatomic der netzaut und des scherven. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1856;10:170-193.

30. Wang Y, Gonzalez C. Unilateral myelinated nerve fibers associated with hypertropia, strabismus and amblyopia. Reverse Straatsma syndrome? *Binocul Vis Strabismus Q.* 2008;23:235-7.

31. Williams TD . Medullated retinal nerve fibers: speculations on their cause and presentation of cases. *Am J Optom Physiol Opt.* 1986 Feb; 63(2):142-51.

32. Yalcin E, Balci O, Akıngol Z. Association of extensive myelinated nerve fibers and high degree myopia: case report. *Indian J Ophthalmol.* 2013 Oct;61(10):606-7.

Рецензент: проф. Нели Сивкова, д.м.