



# Ambliyopi Tanısıyla İzlenmiş Bir İntrakraniyal Kitle Olgusu

## Intracranial Mass Lesion in a Patient Being Followed up for Amblyopia

Ali Mert Koçer, Bayazıt İlhan, Anıl Güngör

Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

### Öz

Ambliyopi nedeniyle takip edilen on iki yaşında erkek hasta sol gözünde az görme şikayeti ile hastanemize başvurdu. Hastanın en iyi düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşeline göre sağda 1,0, solda ise 0,3 düzeyinde idi. Dilate fundus muayenesinde bilateral optik diskte horizontal C/D oranında artış izlendi. Yapılan retina sinir lifi tabakası ölçümünde yaygın sinir lifi kaybı ile görme alanı testinde bitemporal hemianopsi izlendi. Manyetik rezonans görüntüleme sonucunda sellayı ve suprasellar sisterni doldurup genişleten ve optik kiyazmaya bası yapan lezyon raporlandı. Transkraniyal yaklaşım ile opere edilen hastanın patoloji incelemesi sonucu kraniyofarenjiyom tanısı konuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Ambliyopi, kraniyofarenjiom, hemianopsi

### Abstract

A 12-year-old boy being followed up for amblyopia presented to our hospital with visual disturbance in the left eye. The patient's best corrected visual acuity on Snellen chart was 1.0 in the right eye and 0.3 in the left eye. Increased horizontal cup-to-disc ratio was detected on dilated fundus examination. Retinal nerve fiber layer measurement showed diffuse nerve fiber loss and visual field test showed bitemporal hemianopsia. Magnetic resonance imaging revealed a lesion that filled and widened the sella and suprasellar cistern and compressed the optic chiasm. The patient was operated with transcranial approach. The pathologic examination revealed craniopharyngioma.

**Keywords:** Amblyopia, craniopharyngioma, hemianopsia

### Giriş

Ambliyopi, tek veya her iki gözde, göz ve görme yollarında belirgin yapısal bir bozukluk olmaksızın görme azlığı veya anormal binoküler etkileşim nedeniyle en iyi düzeltilmiş görme keskinliğinin (EİDGK) düşük olmasıdır ve erken yaşta tedavi edilirse ambliyopiye bağlı görme kaybı düzeltilebilmektedir. Ambliyopi gelişmesindeki en önemli faktörler arasında görme azlığının derecesi, başlama zamanı ve süresi yer almaktadır. Küçük çocuklarda görme bulanıklığının ambliyopi geliştirme olasılığı çok daha fazla olmaktadır. Değişkenlik göstermekle beraber genellikle ilk 2-3 yaşta ambliyopi oluşma riski daha fazladır ve bu riskin 12 yaşa kadar devam ettiği belirtilmektedir.

En sık görülen ambliyopi nedenleri arasında anizometropi ve şaşılık yer almaktadır.<sup>1</sup> Düzeltilmemiş refraksiyon kusuru sonucu görmede oluşan bulanıklık, anizometropik ambliyopide santral görmenin gelişimini olumsuz etkileyen asıl faktör olarak görülmektedir. Anizometropi için genel olarak kabul edilen değer 1,5-2 diyoptri (D) veya daha fazla sferik/silindirik kırma kusuru farklılığıdır ve hipermetropik gözlerde miyopiye göre daha fazla görülmektedir.<sup>2</sup>

Kraniyofarenjiyom, rathke kesesi artığından gelişen ve sellar/parasellar yerleşim gösteren benign bir tümördür.<sup>3</sup> Kraniyofarenjiyomda bimodal yaş dağılımı görülmekte ve hastalar genellikle 5-14 yaş arasında veya 50 yaş üstünde tanı

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Ali Mert Koçer, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 506 222 85 55 E-posta: alimertkocer@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0001-6847-1560

**Geliş Tarihi/Received:** 14.12.2019 **Kabul Tarihi/Accepted:** 11.05.2020

**Cite this article as:** Koçer AM, İlhan B, Güngör A. Intracranial Mass Lesion in a Patient Being Followed up for Amblyopia. Turk J Ophthalmol 2020;50:317-320

almaktadırlar.<sup>4</sup> Yavaş büyüyen ve benign bir tümör olmasına karşın hipofiz bezi, hipotalamus ve optik kiyazma gibi önemli anatomik yapılara komşuluğu nedeniyle ciddi semptomlara yol açabilmektedir. Hipotroidizm, impotans, amenore gibi endokrin bozukluklar; optik atrofi, görme alanı defekti, görme azlığı gibi görsel semptomlar ile baş ağrısı ve bulantı-kusma gibi kafa içi basınç artışına bağlı semptomlar görülebilmektedir.<sup>5,6</sup> En sık görülen göz bulguları bitemporal hemianopsi ve optik atrofidir. Tümörün tanısı nörolojik, görsel ve endokrin semptomlara ek olarak radyolojik görüntüleme kalsifik solid/kistik lezyon görülmesine dayanmaktadır. Kesin tanı ise patolojik inceleme sonucuna göre konulmaktadır.

Bu çalışmamızda ambliyopi tanısıyla takip edilen ve kliniğimizde ileri inceleme sonucu kraniyofarenjiyoma tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçlamaktayız.

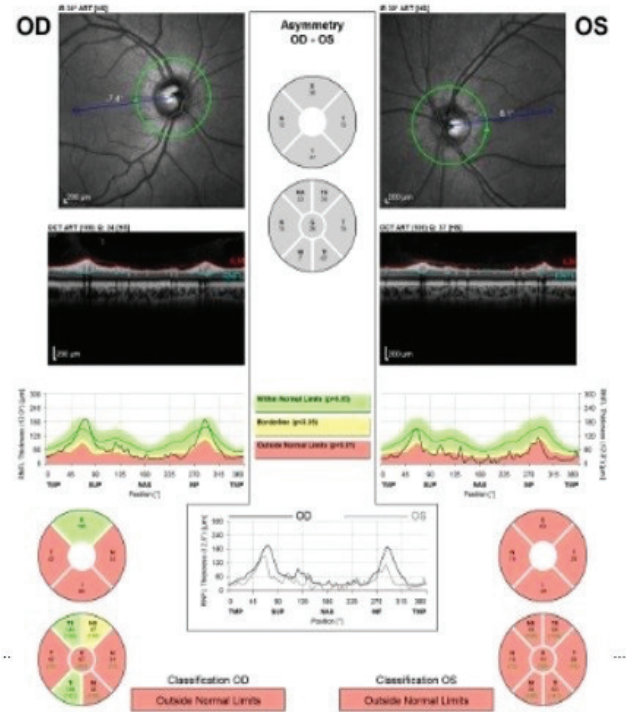
## Olgu Sunumu

Herhangi bir hastalık, travma öyküsü ve sistemik semptomu bulunmayan on iki yaşında erkek hasta sol gözünde az görme şikayeti ile hastanemize başvurdu. Hastanın dış merkezde sol ambliyopi tanısı ile takip edildiği ve bir süre sağ göze kapama tedavisi uygulandığı öğrenildi. Aile öyküsünde akraba evliliği veya aile bireylerinde görme azalmasına neden olan hastalık öyküsü saptanmadı. Hastadan yapılan muayene ve tetkikler için bilgilendirilmiş onam formu alındı. Yapılan otorefraktometre ölçümünde sağ gözde -0,25 D, sol gözde -1,5 D sferik refraksiyon kusuru saptandı. Hastanın EİDGK Snellen eşeline göre sağda 1,0, solda ise 0,3 düzeyinde idi. Göz içi basıncı her iki gözde 15 mmHg olarak ölçüldü. Aferent pupilla defekti saptanmadı. Her iki gözde renkli görme Ishihara renkli görme testi ile normal olarak değerlendirildi. Ön segment muayenesi doğal izlendi. Dilate fundus muayenesinde her iki arka kutup doğal izlenirken, bilateral optik diskte solukluk ve horizontal çukur/disk (C/D) oranında artış izlendi (Resim 1). Yapılan retina sinir lifi tabakası (RSLT) kalınlığı ölçümünde (Spectralis, Heidelberg Engineering, Heidelberg, Almanya) her iki optik disk çevresinde sinir lifi kaybı görüldü (Resim 2). Optik koherens tomografi (Spectralis, Heidelberg Engineering, Heidelberg, Almanya) incelemesinde her iki göz makülası doğal olarak izlendi. 24-2 görme alanı testinde (Humphrey Field Analyzer; Carl Zeiss Meditec, Dublin, CA) ise sol tarafta daha belirgin olmak üzere bitemporal hemianopsi izlendi (Resim

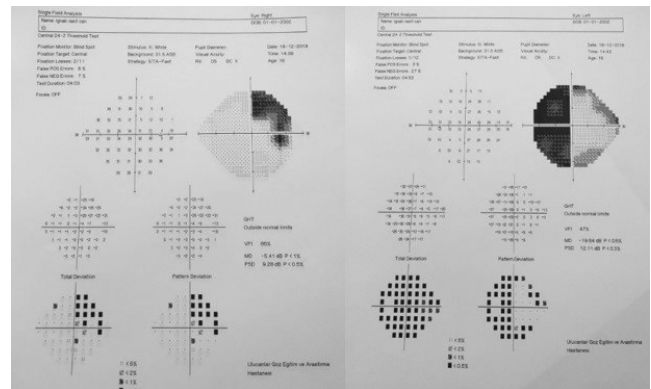


**Resim 1.** Bilateral fundus fotoğrafında normal maküla ve optik diskte artmış çukur/disk oranı görülmektedir

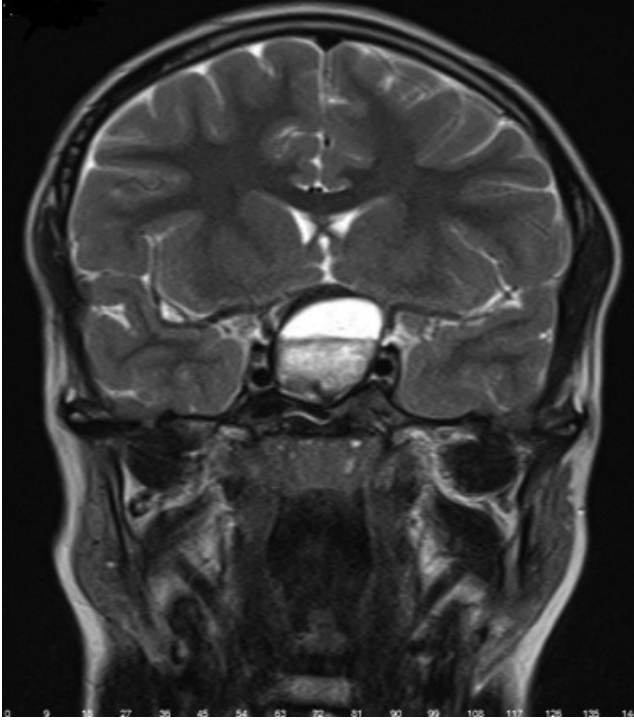
3). Hastada optik kiyazmaya bası yapan intrakraniyal bir lezyon düşünülerek kraniyal ve hipofiz manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) istendi. Yapılan MRG sonucunda sellayı ve suprasellar sisterni doldurup genişleten T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde alt yarısı heterojen, superior kesimi hipointens sinyal özelliğinde 24x23x32 mm boyutlu, kontrast görüntülerde belirgin kontrastlanma göstermeyen ve optik kiyazmaya bası yapan lezyon raporlandı (Resim 4). Radyolojik ayırıcı tanıda kraniyofarenjiyom ve hemorajik komplike adenom düşünüldü. Nöroşirürji tarafından transkraniyal yaklaşım ile opere edilen hastanın, patoloji örneğinde adenohipofiz komşuluğunda yaygın hyalinizasyon, kalsifikasyon, ksantogranülomatöz debris ve birkaç



**Resim 2.** Yapılan retina sinir lifi tabakası kalınlığı ölçümünde her iki gözde yaygın retina sinir lifi kaybı izlenmektedir



**Resim 3.** 24-2 görme alanı testinde özellikle sol gözde daha belirgin olan görme alanı defektiyle beraber bitemporal hemianopsi görülmektedir



**Resim 4:** Kraniyal manyetik rezonans görüntülemenin koronal kesitinde sellar ve suprasellar yerleşimli intrakraniyal kitle görünümü izlenmektedir

odakta keratin izlenmiş ve lezyon kraniyofarenjiyom olarak değerlendirilmiştir. Hasta cerrahi operasyon sonrası 6. aya kadar görme alanı testi ile değerlendirilmiş, hem görme alanında hem de EİDGK'de herhangi bir değişiklik saptanmamıştır.

### Tartışma

Ambliyopi, tek veya çift taraflı olarak, göz ve görme yollarında belirgin yapısal bir bozukluk olmaksızın, anormal binoküler etkileşim nedeniyle EİDGK'nin düşük olmasıdır.<sup>7</sup> Ambliyopi tanısı konmadan önce intrakraniyal kitle gibi optik nöropatiye yol açabilecek organik patolojilerin dışlanması takip ve tedavi yaklaşımında kritik önem taşımaktadır. Pediyatrik yaş grubunda en sık görülen intrakraniyal kitleler arasında astrositom, ependimom, medüllablastom gibi tümörler yer almaktadır. Ayrıca birçok çalışmada kraniyofarenjiyomun en sık rastalanan semptomunun görmede bulanıklık ve bunu takiben görme keskinliğinde azalma olduğu düşünüldüğünde, intrakraniyal kitle ayırıcı tanısında kraniyofarenjiyom akla gelmesi gereken bir patoloji olarak gözükmektedir.<sup>8,9</sup> Özellikle görme kaybına baş ağrısı, bulantı-kusma, gelişme geriliği, sekonder seks karakterlerinin gelişiminde gecikme, polidipsi ve poliüri gibi semptomların eşlik ettiği hastalarda; sistemik bir inceleme yapılması ve görme azlığının nedeni olarak organik bir patoloji düşünülmesi önem taşımaktadır. Hastamızda olduğu gibi sistemik semptomlar eşlik etmiyor ise dikkatli bir fundus

muayenesi yapılması ve gerektiğinde ek görüntülemelerden yardım alınması görme azlığının nedeni hakkında önemli bilgiler verebilmektedir. Kraniyofarenjiyom, benign bir tümör olmasına karşın önemli anatomik yapılara olan yakın komşuluğu nedeniyle tanı ve tedavisi önem arz etmektedir. Tümör yerleşimi en sık sellar/parasellar bölgede olmaktadır.<sup>10</sup> Tümör kıyazmaya en sık olarak üstten ve geriden bası yapmakta ve bunun sonucunda ise genellikle bitemporal hemianopsi şeklinde görme alanı defekti ortaya çıkmaktadır. Bazı durumlarda homonim hemianopsi de görülebilmektedir.<sup>11</sup> Bitemporal hemianopsi görme alanı defekti yapan ve kraniyofarenjiyom ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken patolojiler arasında hipofiz tümörü, suprasellar anevrizma, 3. ventrikül gliomu ve tüberkülem sella menenjiyomu yer almaktadır.

Kraniyofarenjiyomun cerrahi tedavisi, optik ve hipotalamik yapıları korurken tümörün transkraniyal veya transsfenoidal yaklaşımla rezeksiyonudur. Tümörün büyüklüğü, büyüme paterni, hipotalamus tutulumu gibi parametreler dikkate alınarak total rezeksiyon ya da subtotal rezeksiyon ± radyoterapi uygulanmaktadır.<sup>12,13</sup> Hastaların yaklaşık yarısından fazlasında ilk semptom görsel olmakta ve yaklaşık %41-48 oranında cerrahi sonrası bir miktar görsel kazanım olabilmektedir.<sup>14</sup> Cerrahi sonrası görsel kazanımı belirlemedeki kötü prognostik faktörler, ciddi görme kaybı ve prekiyazmatik tümör lokalizasyonudur.<sup>15</sup> Transsfenoidal cerrahi yaklaşımı daha iyi görsel prognozla ilişkili olsa da sadece intrasellar yerleşimli tümörlerde etkili olmaktadır. Ayrıca suprasellar yerleşimli kraniyofarenjiyom olguların daha fazla kısmında görülmektedir.

Transkraniyal yaklaşım ile operasyon ve cerrahi öncesi görme keskinliğinde belirgin azalma olması olgumuzdaki kötü prognostik faktörler olarak gözükmektedir. Cerrahi sonrasında tekrar değerlendirilen hastamızda herhangi bir görme alanı ve EİDGK değişikliği saptanmamıştır; dolayısıyla optik nöropatiye yol açan intrakraniyal kitle tanısının erken konması, cerrahi sonrası görsel kazanım yönünden önem arz etmektedir. Hastamızda optik disk temporalindeki solukluğun ve C/D oranındaki artışın saptanması ile erken tanının mümkün olabileceğini fakat bu değişikliklerin erken dönemde saptanamaması nedeni ile tanının geciktiğini düşünmekteyiz. Ayrıca intrakraniyal kitle tanılı hastalarda, hastamızda olduğu gibi anizometropiye bağlı bir miktar ambliyopinin de görülebileceği unutulmamalıdır.

Sonuç olarak çocukluk çağında daha geç tanı alması, görsel morbiditenin daha fazla olması ve ileri evrede tedavi sonrası genellikle görme keskinliğinin düşük kalması nedeniyle tümörün erken tanı alması görsel sekellerin en aza indirilmesinde önem arz etmektedir. Erken tanıda ise en önemli basamakları detaylı bir anamnez alınması ve dikkatli bir fundus muayenesi ile gerektiğinde görme alanı testi yapılması oluşturmaktadır. Şüpheli muayene bulgusu olan ve kooperasyonu yetersiz çocuk hastalarda ambliyopi tanısı konmadan önce mutlaka ek tetkiklerden yararlanılmasını önermekteyiz.

## Etik

**Hasta Onayı:** Alındı.

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

## Yazarlık Katkıları

Konsept: B.İ., Dizayn: B.İ., Veri Toplama veya İşleme: A.G., Analiz veya Yorumlama: A.M.K., Literatür Arama: A.M.K., Yazan: A.M.K.

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

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

## Kaynaklar

1. Atilla H. Amblyopia and treatment. *Türkiye Klinikleri J Ophthalmol.* 2010;3:1-8.
2. Koçak G, Duranoğlu Y. Amblyopia and treatment. *Turk J Ophthalmol.* 2014;44:228-236.
3. Garre ML, Cama A. Craniopharyngioma: modern concepts in pathogenesis and treatment. *Curr Opin Pediatr.* 2007;19:471-479.
4. Mollá E, Martí-Bonmatí L, Revert A, Arana E, Menor F, Dosdó R, Poyatos C. Craniopharyngiomas: identification of different semiological patterns with MRI. *Eur Radiol.* 2002;12:1829-1836.
5. Jagannathan J, Dumont AS, Jane JA Jr, Laws ER Jr. Pediatric sellar tumors: diagnostic procedures and management. *Neurosurg Focus.* 2005;18:6.
6. Karavitaki N, Cudlip S, Adams CB, Wass JA. Craniopharyngiomas. *Endocr Rev.* 2006;27:371-397.
7. DeSantis D. Amblyopia. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61:505-518.
8. Adamson TE, Wiestler OD, Kleihues P, Yaşargil MG. Correlation of clinical and pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. *J Neurosurg.* 1990;73:12-17.
9. Kennedy HB, Smith RJ. Eye signs in craniopharyngioma. *Br J Ophthalmol.* 1975;59:689-695.
10. Karavitaki N, Brufani C, Warner JT, Adams CB, Richards P, Ansorge O, Shine B, Turner HE, Wass JA. Craniopharyngiomas in children and adults: systematic analysis of 121 cases with long-term follow-up. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2005;62:397-409.
11. Chen C, Okera S, Davies PE, Selva D, Crompton JL. Craniopharyngioma: a review of long-term visual outcome. *Clin Exp Ophthalmol.* 2003;31:220-228.
12. Spoudeas HA, Saran F, Pizer B. A multimodality approach to the treatment of craniopharyngiomas avoiding hypothalamic morbidity: a UK perspective. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2006;19(Suppl 1):447-451.
13. Puget S, Garnett M, Wray A, Grill J, Habrand JL, Bodaert N, Zerah M, Bezerra M, Renier D, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C. Pediatric craniopharyngiomas: classification and treatment according to the degree of hypothalamic involvement. *J Neurosurg.* 2007;106(1 Suppl):3-12.
14. Elliott RE, Jane JA Jr, Wisoff JH. Surgical management of craniopharyngiomas in children: meta-analysis and comparison of transcranial and transsphenoidal approaches. *Neurosurgery.* 2011;69:630-643.
15. Steno J, Bízík I, Steno A, Matejcík V. Craniopharyngiomas in children: how radical should the surgeon be? *Childs Nerv Syst.* 2011;27:41-54.