



# Sfenoid Kemik Displazisi: Glokomu Taklit Eden Kompresif Optik Nöropatilerin Nadir Bir Nedeni

## Sphenoid Bone Dysplasia: A Rare Cause of Compressive Optic Neuropathy Mimicking Glaucoma

® Pelin Kıyat\*, ® Dilek Top Kartı\*\*, ® Özgür Esen\*\*\*, ® Ömer Kartı\*

\*İzmir Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye

\*\*Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

\*\*\*Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

### Öz

Fibröz displazi, kemik dokunun yerini fibröz-kemik dokusunun aldığı, benign, nadir görülen bir kemik hastalığıdır. Fibröz-kemik dokunun yaptığı bası miktarına göre farklı bulgular ortaya çıkabilmektedir. Hastalar genellikle asemptomatiktir ancak kraniyal sinirlere bası ile ilişkili semptomlar da görülebilir. Bu olgu sunumunda, optik sinire bası yapan sfenoid displazi nedeniyle tek gözde glokomu taklit eder biçimde optik disk çukurlaşması olan 45 yaşında bir kadın hasta tanımlanmaktadır. Olgumuz, optik diskte çukurlaşmaya neden olan kompresif etiyolojilerin glokom ayırıcı tanısında yer almasının önemini vurgulamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Kompresif optik nöropati, glokom, sfenoid kemik displazisi

### Abstract

Fibrous dysplasia is a benign, rare bone disease in which bone is replaced by fibro-osseous tissue to varying degrees. It can present differently depending on the amount of compression caused by the fibro-osseous tissue. Patients are usually asymptomatic, but symptoms related to cranial nerve compression may occur. In this case report, we describe a 45-year-old woman with sphenoid bone dysplasia which compressed the optic nerve and caused unilateral optic disc cupping that mimicked glaucoma. Our case highlights the importance of including compressive etiologies associated with optic disc cupping in the differential diagnosis of glaucoma.

**Keywords:** Compressive optic neuropathy, glaucoma, sphenoid bone dysplasia

### Giriş

Fibröz displazi, düzensiz osteoblast farklılaşması sonucu kemik dokunun yerini değişen derecelerde fibröz-kemik dokusunun aldığı, etiyolojisi bilinmeyen iyi huylu, nadir bir kemik hastalığıdır.<sup>1</sup> Hastalık genellikle kraniyofasiyal kemikleri tutar ve fibröz-kemik dokunun neden olduğu bası miktarına göre farklı bulgular ortaya çıkabilir.<sup>2</sup> Hastalar genellikle asemptomatiktir, ancak baş ağrısı veya kraniyal sinir sıkışması bulgularıyla başvurabilirler.<sup>3,4</sup>

Bu yazıda, optik sinire bası yapan ve glokomu taklit eden optik disk çukurlaşmasına neden olan sfenoid kemik displazisi görülen bir kadın hasta bildirilmektedir. Amacımız optik diskte çukurlaşmaya neden olan kompresyon etiyolojilerinin glokomun ayırıcı tanısında yer almasının önemini vurgulamaktadır.

### Olgu Sunumu

Sağ gözde optik disk solukluğunun detaylı araştırılması için 45 yaşında kadın hasta kliniğimize yönlendirildi. Sağ

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Pelin Kıyat, İzmir Demokrasi Üniversitesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye

E-posta: pelinkiyat@hotmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-3581-7059

**Geliş Tarihi/Received:** 08.06.2022 **Kabul Tarihi/Accepted:** 14.09.2022

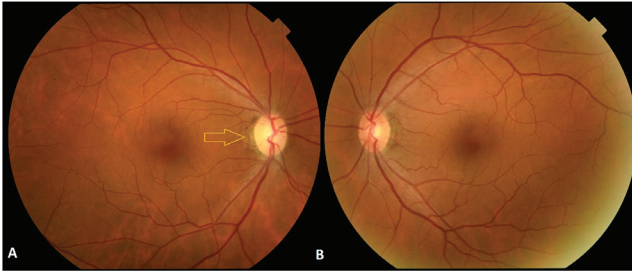
**Cite this article as:** Kıyat P, Top Kartı D, Esen Ö, Kartı Ö. Sphenoid Bone Dysplasia: A Rare Cause of Compressive Optic Neuropathy Mimicking Glaucoma. Turk J Ophthalmol 2023;53:70-73

©Telif Hakkı 2023 Türk Oftalmoloji Derneği  
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

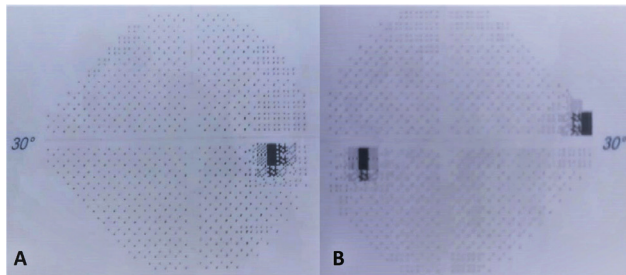
göz ve çevresinde ağrı şikayeti nedeniyle başka bir kliniğe başvurmıştı. Sistemik veya oftalmolojik hastalık öyküsü yoktu. Diğer merkezde yapılan muayenesinde sağ gözde disk solukluğu izlenmiş olup göz içi basıncı (GİB) sağ ve sol gözde sırasıyla 24 ve 25 mmHg olarak ölçülmüştür. Glokom şüphesiyle hastaya topikal anti-glokom tedavi (brimonidin tartarat; Alphagan P %0,15; Allergan, Inc., Irvine, CA, ABD) reçete edilerek optik disk solukluğunun daha ileri değerlendirilmesi için hasta kliniğimize yönlendirildi.

Hastanın kliniğimizde yapılan kapsamlı muayenesinde her iki gözde Snellen eşeli ile en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 10/10 ve Ishihara testi ile değerlendirilen renkli görme 15/15 idi. Direkt ve indirekt pupil refleksleri bilateral olarak normal olup rölatif afferent pupil defekti izlenmedi. Biyomikroskopide ön segment normaldi ve hasta %0,15 brimonidin tartarat kullanırken Goldmann aplanasyon tonometresi ile ölçülen GİB, sağ ve sol gözde sırasıyla 19 ve 18 mmHg idi. Gonyoskopik muayenede bilateral olarak açının açık (evre 3-4) olduğu izlendi. Pakimetri ile ölçülen kornea kalınlığı her iki gözde 580 µm idi. Fundus muayenesinde sağ gözde optik diskin temporal kenarda soluk olduğu görüldü (Şekil 1A) ve çukur/disk oranı 0,4 idi. Sol gözde optik disk normaldi (Şekil 1B).

Sağ ve sol gözde 30-2 SITA Standart görme alanı testi (Humphrey Görme Alanı Ölçüm Cihazı, Carl-Zeiss Meditec, Model 745i, Dublin, CA, ABD) sonuçları normal sınırlardaydı (Şekil 2). Sağ gözde optik sinir başı optik koherens tomografide (OKT) (*Triton DRI OCT*, *Topcon*, Tokyo, Japonya) tüm kadranlarda retina sinir lifi tabakasında (RSLT) incleme ve ganglion hücre kompleksi analizi ile ganglion hücre tabakasında diffüz kayıp olduğu izlendi (Şekil 3A). Optik disk parametreleri sol gözde normaldi (Şekil 3B).



**Şekil 1.** Hastanın sağ (A) ve sol (B) gözlerine ait renkli fundus fotoğrafları. Sağ gözde optik disk temporalinde optik diskin soluk olduğu (sarı ok) izlendi



**Şekil 2.** Sağ (A) ve sol (B) göze ait görme alanı testi sonuçları normal sınırlardaydı

Asimetrik optik disk patolojisi nedeniyle sağ gözde etiyolojide basıdan şüphelenildi. Paranasal sinüslerin bilgisayarlı tomografisinde (BT) sfenoid kemik displazisi saptandı (Şekil 4A). Orbitanın manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) istendi ve görüntülemeye sfenoid kemik displazisinin sağ optik sinire bası yaptığı görüldü (Şekil 4B). Tanı konulduktan sonra topikal brimonidin tedavisi kesildi. Nöroşirürji ve kulak burun boğaz konsültasyonları ile basıya yönelik cerrahi için planlama yapılması istendi. Olgudan bilgilendirilmiş onayı alındı.

## Tartışma

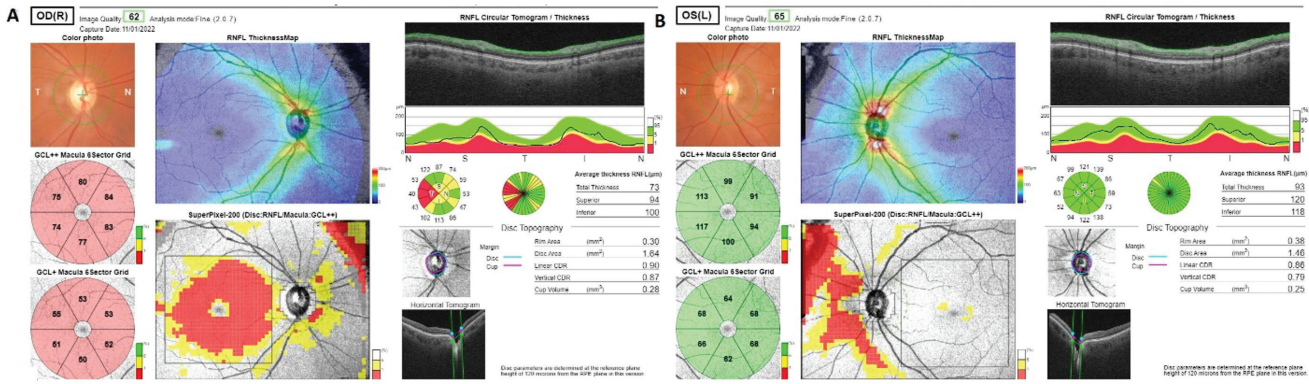
Glokom, optik sinir lifi tabakasının giderek incelenmesi nedeniyle erişkinlerde geri dönüşü olmayan görme kaybının başlıca nedenidir.<sup>5,6</sup> Glokomu, kompresif optik nöropatiler gibi glokomu taklit eden hastalıklardan ayırtetmek zordur. Ayırıcı tanıda hasta yaşı (50 yaş altı), baş ağrısı veya göz çevresinde ağrı gibi şikayetler, vertikal orta hattı tutan görme alanı defektleri, görme keskinliğinde hızlı azalma, disk çukuruna göre nöroretinal kenarda orantısız solukluk, asimetrik görme keskinliği ve/veya görme alanı kaybı, asimetrik çukurlaşma gibi faktörlerin değerlendirilmesi yararlı olabilir.<sup>7</sup> Bu faktörler intrakraniyal bası yapan lezyonu saptama olasılığını artırabilir.

Olgumuzda başka bir klinikte yapılan ilk muayenede GİB sağ ve sol gözde sırasıyla 24 ve 25 mmHg olarak ölçülmüş ve anti-glokom göz damlası reçete edilmişti. Bu öyküye ek olarak kliniğimizde sağ gözde çukur/disk oranının 0,4 olduğunu saptadık. Bu bulgular hatalı glokom teşhisine katkıda bulunmuş olabilir. GİB yüksekliği, pakimetri ile ölçülen kornea kalınlığı (bilateral 580 µm) ile açıklanabilir. Ancak hastanın genç yaşta (45 yaş) olması, göz çevresinde ağrı olması ve en önemlisi temporal nöroretinal kenarda optik disk solukluğu olması glokomatöz olmayan etiyolojilerin daha ileri değerlendirilmesinin gerekli olacağını düşündüren uyarı işaretleriydi. Olgumuzda da görüldüğü gibi pakimetri ile saptanan kornea kalınlığında artışın eşlik ettiği optik sinir basısı, optik disk çukurlaşması nedeniyle glokom ile kolaylıkla karıştırılabilmektedir.

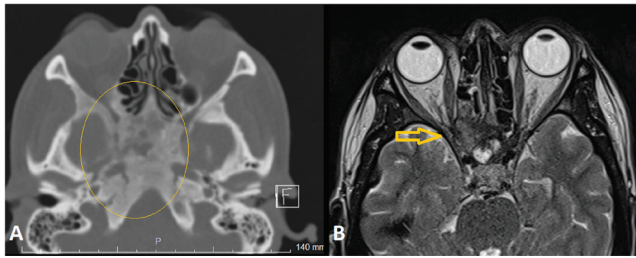
Bası lezyonlarıyla ilişkili glokomatöz olmayan optik nöropatide genellikle optik atrofi gelişir ancak glokomatöz tipte çukurlaşma da görülebilir.<sup>6</sup> Bianchi-Marzoli ve ark.<sup>8</sup> bası lezyonu olan hastalarda çukur/disk oranının arttığını bildirmişlerdir. Ayrıca Ahmed ve ark.<sup>9</sup> tarafından yapılan bir çalışmada başlangıçta normal tansiyonlu glokom tanısı alan hastaların %6,5'inde klinik olarak anlamlı intrakraniyal bası lezyonları olduğu gösterilmiştir.

Sfenoid displazi, spesifik semptomları olmayan nadir görülen bir hastalıktır ve özellikle bu nedenle tanısı zordur. BT'de fibröz displazi, buzlu cam paterni (%50), homojen yoğun patern (%25) ve kistik patern (%20) gibi karakteristik görünümlere sahiptir.<sup>10</sup> MRG'de kemik trabekülasyon miktarı T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde sinyal yoğunluğunu etkileyebilir.<sup>11</sup> Bununla birlikte, karakteristik olarak fibröz displazinin sinyal yoğunluğu düşüktür ve keskin sınırları vardır.

Glokomda izlenen tipik görme alanı defektleri arkuat, parasantral ve biarkuat defektler ve nihayetinde tünel görüşüdür.



**Şekil 3.** Her iki optik diskin optik koherens tomografi görüntüleri. Sağ optik diskte (A) tüm kadrarlarda diffüz gangliyon hücre tabakası kaybı ve peripapiller retina sinir lifi tabakasında incelmeye olduğu görüldü. Sol optik disk (B) ölçümleri normaldi



**Şekil 4.** Hastanın radyolojik görüntüleri. Paranasal sinüslerin bilgisayarlı tomografisinde (A) sfenoid kemik ekspansiyonu ve fibröz displazi (sarı daire) ile ilişkili buzlu cam görünümü saptandı. Orbitanın aksiyel T2 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesinde (B), sfenoid kemik hipointens görünümünde olup, optik kanal düzeyinde kemik ekspansiyonuna sekonder obliterasyona bağlı sağ optik sinir basısı izlendi (sarı ok)

Bu defektler ganglion hücresi ve RSLT hasarının sonucudur ve bu nedenle glokomatöz olmayan birçok bozukluk ve nörooftalmolojik hastalıkta görülebilmektedir. Örnek olarak, iskemik optik nöropati, optik disk kolobomu, optik disk drusenleri veya optik disk piti arkuat defektler görülebilir. Retinitis pigmentosa, panretinal fotokoagülasyon ve karsinoma bağlı retinopatide biarkuat defektler veya tünel görüşü izlenirken, herediter veya nutrisyonel/toksik optik nöropatide parasantral defektler görülebilir.<sup>12</sup> Glokomu taklit eden görme alanı defektlerinin ayırıcı tanısında, glokomun yatay rafeyi tutmaması, arkuat defektlerin varlığı ve ileri vakalarda temporal adanın korunması kuralı genellikle yararlıdır. Öte yandan, kompresif optik nöropatiler dikey meridyeni tutmaz. Ayrıntılı bir oftalmolojik muayene ile görme keskinliğinde ciddi azalma ve disk çukurlaşmasına göre orantısız nöroretinal kenarda solukluk ortaya konabilir.<sup>12</sup>

OKT ile RSLT ölçümü glokomda progresyonu göstermek ve izlemek için yararlıdır. Ancak glokomatöz olmayan birçok optik nöropati ve santral sinir sistemi hastalığında da glokomu taklit eder şekilde RSLT'de incelmeye görülebilir. Bu patolojiler arasında optik nevrit, optik sinire bası yapan etiyolojiler, herediter veya travmatik optik nöropatiler, multipl skleroz ve Alzheimer ve Parkinson gibi dejeneratif hastalıklar sayılabilir.<sup>13</sup>

Bock ve ark.<sup>14</sup> multipl skleroz hastaları ve glokomatöz optik sinir değişiklikleri olan hastalarda RSLT'yi OKT ile

analiz etmiş ve optik nevritli hastalarda temporal kadranın daha fazla etkilendiğini bulmuşlardır. Başka bir çalışmada Kim ve Hwang<sup>15</sup> toksik ve nutrisyonel optik nöropatiyi değerlendirmişler ve RSLT'de incelmeye görüldüğü gibi meydana geldiğini ancak ilk olarak temporal liflerin etkilendiğini bildirmişlerdir. Gupta ve ark.<sup>16</sup> benzer ortalama RSLT kalınlığına sahip hastalardan glokomatöz olmayan optik sinir çukurlaşması olanların glokomatöz optik sinir çukurlaşması olanlara göre daha düşük maküla kalınlığı ve maküla hacmine sahip olduğunu saptamışlardır. Ayrıca glokomatöz olmayan optik sinir çukurlaşması olan hastalarda, nazal ve temporal RSLT kalınlığının glokomatöz çukurlaşma olan hastalara göre daha düşük olduğunu bildirmişlerdir.

OKT'de RSLT incelmeye, glokomatöz olmayan çukurlaşma görülen hastaları değerlendirirken merkezi ve renkli görme ile orantısız optik sinir solukluğu gibi veriler ile birlikte kullanılmalıdır. Glokomda, RSLT ölçümlerinde üst ve alt vasküler arkatlar boyunca kama defektleri daha sık görülmektedir. Ancak glokomatöz olmayan etiyolojilerde RSLT incelmeye etiyolojiye bağlı olarak sektörel, temporal veya diffüz olabilmekte ve papillomaküler demette sinir lifi kaybı daha sık görülmektedir.<sup>12</sup>

Sfenoid kemik displazisinin tedavisi tartışmalı bir konudur. Çeşitli çalışmalara göre optik sinir tutulum oranları %50 ile %90 arasında değişmektedir.<sup>17</sup> Asemptomatik sfenoid kemik displazisinin hem klinik hem de radyolojik olarak yakından takip edilmesi gerektiği, ancak biyopsi veya cerrahi gerektirmediği genel kabul görmektedir. Sinir basısı ile ilgili semptomları olan hastalara cerrahi dekompresyon yapılabilir. Radyolojik görüntülemeye optik sinir basısı bulguları olan asemptomatik hastaların cerrahi dekompresyonu tartışmalıdır.<sup>18</sup> Bizim olgumuzda optik sinir basısının varlığı nedeniyle beyin cerrahisi konsültasyonu istenmiş ve sonuçta daha fazla bası ve hasarı önlemek için cerrahi kararı alınmıştır.

Olgumuz, glokom tanısının çok dikkatli konulması gerektiğini göstermektedir. Olgumuzda olduğu gibi glokom benzeri optik disk çukurlaşmasına neden olan, kompresyon etiyolojileri gibi glokomatöz olmayan hastalıklar glokomu taklit edebilir. Bu gibi olgularda yanlış tanı ve uygun tedaviye başlamada yaşanacak gecikmeler uzun dönem görme sonuçlarını kötü etkileyebilir. Göz hekimleri, glokomatöz olmayan optik



nöropatinin ayırtecdi özellikleri hakkında bilgi sahibi olmalı ve glokomu taklit eden bası lezyonlarını dışlamak için kraniyal görüntüleme yöntemlerinden yararlanmalıdır.

#### Etik

**Hasta Onayı:** Alınmıştır.

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

#### Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: P.K., Ö.K., Ö.E., Konsept: P.K., Ö.K., D.T.K., Dizayn: Ö.K., D.T.K., Veri Toplama veya İşleme: P.K., D.T.K., Analiz veya Yorumlama: P.K., Ö.K., D.T.K., Ö.E., Literatür Arama: P.K., Yazan: P.K., Ö.K.

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

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

#### Kaynaklar

1. Singh H, Mohan C. Fibrous dysplasia of Sphenoid bone. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;59:157-159.
2. Amit M, Fliss DM, Gil Z. Fibrous dysplasia of the sphenoid and skull base. Otolaryngol Clin North Am. 2011;44:891-902, vii-viii.
3. Becelli R, Perugini M, Cerulli G, Carboni A, Renzi G. Surgical treatment of fibrous dysplasia of the cranio-maxillo-facial area. Review of the literature and personal experience from 1984 to 1999. Minerva Stomatol. 2002;51:293-300.
4. Rahman AM, Madge SN, Billing K, Anderson PJ, Leibovitch I, Selva D, David D. Craniofacial fibrous dysplasia: clinical characteristics and long-term outcomes. Eye (Lond). 2009;23:2175-2181.
5. Marvasti AH, Tatham AJ, Zangwill LM, Girkin CA, Liebmann JM, Weinreb RN, Medeiros FA. The relationship between visual field index and estimated number of retinal ganglion cells in glaucoma. PLoS One. 2013;8:e76590.
6. Pellegrini F, Marullo M, Zappacosta A, Liberali T, Cuna A, Lee AG. Suprasellar meningioma presenting with glaucomatous type cupping. Eur J Ophthalmol. 2021;31:NP36-NP40.
7. Pincelli Netto M, Ferrari PV, Herreras BT, Hirai FE, Gracitelli CPB. Internal carotid artery aneurysm mimicking normal-tension glaucoma. Arq Bras Oftalmol. 2018;81:148-152.
8. Bianchi-Marzoli S, Rizzo JF 3rd, Brancato R, Lessell S. Quantitative analysis of optic disc cupping in compressive optic neuropathy. Ophthalmology. 1995;102:436-440.
9. Ahmed II, Feldman F, Kucharczyk W, Trope GE. Neuroradiologic screening in normal-pressure glaucoma: study results and literature review. J Glaucoma. 2002;11:279-286.
10. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. AJR Am J Roentgenol. 1995;164:679-682.
11. Jee WH, Choi KH, Choe BY, Park JM, Shinn KS. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 1996;167:1523-1527.
12. Senthil S, Nakka M, Sachdeva V, Goyal S, Sahoo N, Choudhari N. Glaucoma Mimickers: A major review of causes, diagnostic evaluation, and recommendations. Semin Ophthalmol. 2021;36:692-712.
13. Pasol J. Neuro-ophthalmic disease and optical coherence tomography: glaucoma look-alikes. Curr Opin Ophthalmol. 2011;22:124-132.
14. Bock M, Brandt AU, Dörr J, Kraft H, Weinges-Evers N, Gaede G, Pfueller CE, Herges K, Radbruch H, Ohlraun S, Bellmann-Strobl J, Kuchenbecker J, Zipp F, Paul F. Patterns of retinal nerve fiber layer loss in multiple sclerosis patients with or without optic neuritis and glaucoma patients. Clin Neurol Neurosurg. 2010;112:647-652.
15. Kim YK, Hwang JM. Serial retinal nerve fiber layer changes in patients with toxic optic neuropathy associated with antituberculosis pharmacotherapy. J Ocul Pharmacol Ther. 2009;25:531-535.
16. Gupta PK, Asrani S, Freedman SF, El-Dairi M, Bhatti MT. Differentiating glaucomatous from non-glaucomatous optic nerve cupping by optical coherence tomography. Open Neurol J. 2011;5:1-7.
17. Chen YR, Breidahl A, Chang CN. Optic nerve decompression in fibrous dysplasia: indications, efficacy, and safety. Plast Reconstr Surg. 1997;99:22-30; discussion 31-33.
18. Lee JS, FitzGibbon E, Butman JA, Dufresne CR, Kushner H, Wientroub S, Robey PG, Collins MT. Normal vision despite narrowing of the optic canal in fibrous dysplasia. N Engl J Med. 2002;347:1670-1676.