

# DÖRT KRANİYOFARENJİYOM OLGUSUNUN GÖZ BULGULARI VE TANIDA GÖZ MUAYENESİNİN ÖNEMİ\*

Dr. Ali Hakan DURUKAN (\*), Dr. Osman Melih CEYLAN (\*),  
Dr. Fatih Mehmet MUTLU (\*), Dr. Halil İbrahim ALTINSOY (\*),  
Dr. Yusuf UYSAL (\*)

Gülhane Tıp Dergisi 46 (2) : 175 - 179 (2004)

## ÖZET

**Amaç:** Kraniyofarenjiyom Rathke kesesinin artıklarından kaynaklanan, yavaş büyüyen, görme alanı defektleri başta olmak üzere, çeşitli göz semptomlarına neden olabilen bir tümördür. Bu çalışmada, kraniofarenjiyom teşhisi konulmuş olan dört olgunun göz bulgularının sunulması ve hastalığın tanısında göz muayenesinin öneminin vurgulanması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Çeşitli görme şikâyetleriyle müracaat eden dört olguya yapılan ayrıntılı göz muayenesi sırasında, intrakraniyal kitle şüphesiyle bilgisayarlı tomografi (BT) istendi. BT'de intrakraniyal kitle tespit edilen olguların tamamından beyin cerrahi konsültasyonu istendi.

**Bulgular:** Hastalar 7, 22, 31 ve 35 yaşlarındaydı. Ortak yakınmaları görmeye azalma veya görme bulanıklığıydı. Hastaların hiçbirisi görme alanı defektinden yakınmamaktaydı. İki hastanın her iki gözünde, bir hastanın bir gözünde, görme keskinliğinde azalma saptandı. İki hastanın birer gözünde, afferent pupilla defekti ve aynı gözlerde optik disk solukluğu mevcuttu. Konfrontasyon ve bilgisayarlı görme alanı testinde, üç hastada bitemporal hemianopsiyle uyumlu defekt saptandı. BT'de dört olguda da suprasellar yerleşimli kitle tespit edildi. Beyin cerrahisi konsültasyonu sonucu, manyetik rezonans inceleme (MRG) yapılan olgulara kraniofarenjiyom tanısı konuldu.

**Tartışma:** Kraniofarenjiyom bulunan hastalar, görme alanı defektlerini fark etmeden önce göz hekimine müracaat edebilmektedir. Bu hastalarda, basit konfrontasyon muayenesi ile bu defektler saptanabilmektedir. Göz hekiminin yapacağı muayene, kraniofarenjiyomların erken tanısında büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Kraniofarenjiyom, Göz Bulguları.

(\* GATF Göz Hastalıkları ABD.

Reprint Request: Dr. Ali Hakan DURUKAN, GATF Göz Hast. Anabilim Dalı, 06018 Etilik/ANKARA

♦Bu çalışma 4-8 Ekim 2003 tarihindeki Türk Oftalmoloji Derneği XXXVII. Ulusal Kongresinde poster olarak tebliğ edilmiştir.

Kabul Tarihi : 8.4.2004

## SUMMARY

### *Ophthalmic Findings and The Importance of Ophthalmic Examination in The Diagnosis of Four Patients with Craniopharyngioma*

**Purpose:** Craniopharyngioma is a slowly progressive tumour derived from the remnants of Rathke's pouch and causes various ophthalmic symptoms (mainly visual field defects). In this study, it was aimed to present the ophthalmic findings of four patients with craniopharyngioma and also to emphasize the importance of ophthalmic examination in the diagnosis.

**Method:** Four cases presented with various visual problems had a detailed ophthalmic examination. Computerized tomography (CT) was ordered with the suspicion of intracranial mass. The CT scans revealed intracranial mass in all cases and the cases were consulted by brain surgery.

**Results:** Ages of the patients were 7, 22, 31, and 35. Common complaints were decreased or blurred vision. None of the patients was complaining from visual field defects. Decreased vision was detected in both eyes of two patients and one eye of one patient. One of the eyes of two patients had afferent pupillary defect and the optic disc pallor. Confrontation and the computerized visual field tests revealed bitemporal hemianopsia in three patients. CT scans of all patients revealed a supracellar intracranial mass. At the brain surgery consultations of the patients, magnetic resonance images were obtained and craniopharyngioma was diagnosed.

**Conclusion:** Patients with craniopharyngioma can go to the ophthalmologists before they notice their visual field defects. These defects can be detected with a simple confrontation test. The ophthalmic examination is very important in the early diagnosis of craniopharyngiomas.

**Key Words:** Craniopharyngioma, Ophthalmic Findings.

## GİRİŞ

Kraniofarenjiyom, Rathke kesesi artıklarından kaynaklanan ve yavaş büyüme gösteren bir tümördür (1-3). Tüm intrakraniyal neoplazmların % 3'ünü oluşturur (3). Çocuklarda en sık (% 54) ve erişkinlerde ikinci sıklıkla izlenen suprasellar tümördür (1,4). 5-10 yaşlar arasında ve 6. dekatta iki kere pik yaparak,

bimodal bir yaş dağılımı gösterir (1,3). Literatürde kraniyofarenjiyomların iki tipi tanımlanmıştır. Çocukluk çağında izlenen tip: kistik değişiklikler ve kalsifikasyonlar sıktır, adamantinamatöz mikroskobik patern izlenir. Erişkin tip: genellikle iyi bir prognozu vardır, kalsifikasyon ve kist oluşumu izlenmez, mikroskobik olarak papiller skuamöz epitelyum izlenir (2,5).

Tümörün ön görme yollarına yaptığı bası çeşitli göz bulgularına neden olur. En sık rastlanan bulgular; kiyazma basısına bağlı olarak, bitemporal hemianopsi veya inferior kuadrantopsi ve optik atrofidir (1). Sistemik semptomlar artmış, intrakraniyal basınca ve hipotalamik-pitüiter yolun hasarına bağlıdır (1). Bilgisayarlı tomografide, (BT) kalsifikasyonla beraber heterojen suprasellar bir kitle ve kitlenin kiyazmaya veya 3. ventriküle yayılımı izlenir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), kistik lezyonların tespitinde ve tümörün yayılımının gösterilmesinde daha duyarlıdır (1,2).

Bu çalışmada, çeşitli görme şikâyetleri nedeniyle, farklı tarihlerde GATF Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı polikliniğine müracaat eden ve kitle şüphesi nedeniyle çekilen BT ve beyin cerrahisi tarafından istenen MRG tetkikleri sonucu, kraniyofarenjiyom tanısı konulan 4 olgunun muayene bulguları sunulmaktadır. Olguların üçü bu şikâyetleri nedeniyle, daha önceden bir göz hekimine müracaat etmişlerdir.

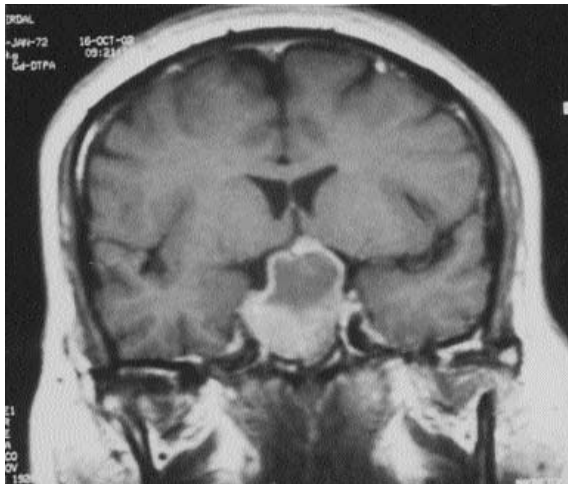
## GEREÇ ve YÖNTEM

Hastalardan ayrıntılı öyküleri alınıp, refraksiyon kusurları düzeltildikten sonra, Snellen eşelinde görme keskinlikleri tespit edilmiştir. Pupil ışık reaksiyonları değerlendirilmiş ve biyomikroskopi ile ön segment muayenesi, pupil dilatasyonu sonrasında üç aynalı mercekle fundus muayenesi yapılmıştır. Göz içi basınç

ölçümleri (GİB) aplanasyon tonometresi ile yapılmıştır. Görme alanı konfrontasyon yöntemi ile değerlendirilmiştir. Görme alanı defekti saptanan olgulara, daha sonra bilgisayarlı görme alanı tetkiki de yapılmıştır. İntrakraniyal kitle şüphesiyle BT çektilen hastaların, tamamından istenen beyin cerrahi konsültasyonu sonucu MRG incelemesi de yaptırılmıştır. Tüm olgularda, kitle beyin cerrahisi tarafından eksize edilmiş ve yapılan patolojik çalışmada kraniyofarenjiyom tanısı desteklenmiştir.

## OLGU SUNUMLARI

**Olgu 1:** 7 yaşında kız çocuğu olan hasta, polikliniğimize müracaatından iki yıl önce başlayan, sağ gözünün az görmesi, sık aralıklarla göz kırpması, mide bulantısı ve baş ağrısı şikâyetleri ile 7 ay önce ailesi tarafından bir sağlık merkezine götürülmüş ve yapılan göz muayenesi sonrası hastanın ailesine, çocuğun dikkat çekmek için bu tarz yakınmaları kullandığı ifade edilmiştir. Aynı şikâyetlerle polikliniğimize getirilen hastanın yapılan muayenesinde, sağ gözde görme keskinliği TAM, solda 0.1 olarak tespit edildi. Lokal muayenede, sol gözde afferent pupilla defekti saptandı. GİB'ları sağda 17, solda 16 mmHg olarak ölçüldü. Her iki gözde de ön segment muayenesi normal olarak değerlendirildi. Fundus muayenesi sağda patoloji göstermezken, solda optik diskin nazali soluk olarak izlendi. Görme alanı muayenesinde, konfrontasyon testinde ve bilgisayarlı görme alanı muayenesinde bitemporal hemianopsi saptandı. Kraniyal BT ve MRG'de optik kiyazma lojunda, solda daha fazla olmak üzere her iki optik sinire belirgin bası yapan, sellayı, suprasellar ve parasellar alanları, kavernöz sinüsleri tamamen dolduran, radyolojik ve klinik bulgularıyla kraniyofarenjiyomu işaret eden intrakraniyal kitle tespit edildi (Şekil-1).



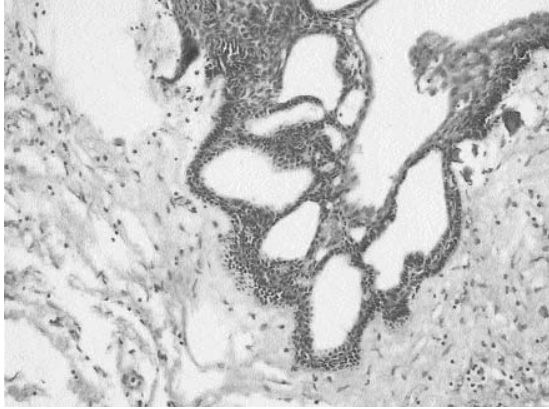
Şekil - 1: Olgu 1'in Kontrastlı T1 koronal MR kesiti: Sellar ve parasellar bölgeyi dolduran, suprasellar sisterna içine uzanım göstererek optik kiyazmaya inferiordan bası oluşturan, kistik komponentli kraniyofarenjiyom izlenmektedir.



Şekil - 3: Olgu 3'ün Kontrastlı T1 sagittal MR kesiti : Sella kavitesinin posterioru ile suprasellar sisternayı dolduran, optik kiyazmaya ve 3. ventrikül tabanına bası oluşturan, üst kesiminde kistik komponentli bulunan kraniyofarenjiyom izlenmektedir.

**Olgu 2 :** 22 yaşında erkek hasta, 5 aydır devam eden mide bulantısı, baş ağrısı, sol gözde görme bulanıklığı ve az görme şikâyetleri ile öncelikle gastroenteroloji polikliniğine başvurmuş ve yapılan muayene sonucu herhangi bir patoloji saptanmadığı kendisine bildirilmiştir. Hastanın yakınmaları simülatif olarak değerlendirilip, psikiyatri bölümüne sevk edilmiştir. Sol gözündeki şikâyetlerine bağlı olarak, psikiyatri bölümünce istenen göz konsültasyonu nedeniyle, hastanın göz muayenesi yapıldı. Göz muayenesinde görme keskinliği sağda 0.6, solda 1.5 metreden parmak sayma (MPS) düzeyinde idi. Lokal muayenede solda afferent pupilla defekti saptandı. GİB'ları sağda 13, solda 14 mmHg ölçüldü. Biyomikroskopi her iki gözde tabii olarak değerlendirildi. Fundus muayenesinde, sağ gözde patolojik bulgu saptanmazken, solda optik disk soluk olarak tespit edildi. Görme alanında, konfrontasyon testinde ve bilgisayarlı görme alanı muayenesinde sağ gözde temporal yarıda görme alanı defekti saptandı. Sol gözde görme keskinliği düşük olduğundan görme alanı testi uygulanamadı.

Kraniyal BT ve MRG ile suprasellar yerleşimli kraniyofarenjiyom tespit edildi. Olguya ait cerrahi materyalin patolojik kesiti Şekil-2'de gösterilmektedir.



Şekil-2 : Olgu 2. Suprasellar bölgeden eksize edilen kraniyofarenjiyomun mikroskopik görüntüsü. Periferinde palisadik dizilim gösteren epitel yuvaları ve kalsifikasyon odakları görülmektedir (H&E, X100).

**Olgu 3:** 31 yaşında erkek hasta, 3 ay kadar devam eden baş ağrısı ve solda daha fazla olmak üzere, her iki gözde görme azlığı şikâyeti ile 6 ay önce bir göz hekimine başvurmuş ve sol gözüne göz tembelliği teşhisi konularak, gözlük reçetesi verilmiştir. Şikâyetlerinin artması üzerine, polikliniğimize başvuran hastanın yapılan muayenesinde, görme keskinliği sağ gözde 0.6, sol gözde 0.3 düzeyinde idi. Lokal muayenede pupil ışık reaksiyonları, her iki gözde tabii olarak bulundu. GİB'ları sağda 12, solda 11 mmHg ölçüldü. Biyomikroskopi ve fundus muayenesi her iki gözde de normal olarak değerlendirildi. Konfrontasyon testinde hastada bitemporal hemianopsi saptandı. Bu bulgu bilgisayarlı görme alanı ile desteklendi. Kranial BT ve MRG'de suprasellar yerleşimli kraniyofarenjiyom saptandı (Şekil-3).

**Olgu 4:** 35 yaşında erkek hasta, bir aydır devam eden halsizlik, midede yanma ve kendi ifadesi ile görmesinde gariplik şikâyetleri ile, bir sağlık merkezinin dahiliye ve göz polikliniğinde muayene olmuş, gözlerinde bir problem olmadığı bildirilmiş ve mide şikâyetleri için bazı ilaçlar reçete edilmiştir. Şikâyetlerinde düzelme olmaması nedeniyle 6 ay sonra polikliniğimize başvurmuştur. Hastanın yapılan muayenesinde, her iki gözde görme keskinliği tam olarak saptandı. Pupil ışık reaksiyonları her iki gözde de tabii olarak bulundu. GİB'ları her iki gözde de 17 mmHg olarak ölçüldü. Biyomikroskopi ve fundus muayenesinde her iki gözde de patoloji saptanmadı. Konfrontasyon testinde hastada bitemporal hemianopsi saptandı ve bu bulgu bilgisayarlı görme alanı testi ile desteklendi. Kranial BT ve MRG'de suprasellar yerleşimli kraniyofarenjiyom tespit edildi.

Olguların demografik ve klinik özellikleri bir arada Tablo-I'de gösterilmiştir.

## TARTIŞMA

Kraniyofarenjiyom hastalarında bulgular, lokalizasyon ve yayılıma bağlı olarak farklılıklar gösterebilmektedir. Hastanın klinik durumunda da değişiklikler olabilmektedir (4,6). Literatürde çalışmaların çoğunda en sık rastlanan semptom olarak, (% 65-70) görmede bulanıklık bildirilmektedir (1,4,7). Bunu

**TABLO-I**  
**Dört Kraniyofarenjiyom Olgusunun Yaş, Cins ve Klinik Özellikleri**

YAŞ	CİNS	GK OD	GK OS	APD	FUNDUS	GÖRME ALANI	YERLEŞİM(BT, MRG)
7	K	TAM	0.1	SOL	Sol papilla soluk	Bitemporal Hemianopsi	Suprasellar (yaygın çevresel yayılım)
22	E	0.5	1 MPS	SOL	Sol papilla soluk	Sağ temporal defekt	Suprasellar
31	E	0.6	0.3	-	Normal	Bitemporal Hemianopsi	Suprasellar
35	E	TAM	TAM	-	Normal	Bitemporal Hemianopsi	Suprasellar

görme keskinliğinde azalma izlemektedir (% 60-65) (1,4). Dört olgumuzun 3'ü görmede azalma şikâyetiyle hekime müracaat etmiştir. Sistemik semptomlardan en sık izleneni baş ağrısıdır (% 42-68) ve kafa içi basınç artışıyla ilişkili olduğu ileri sürülmektedir. (4,7,8). Olgularımızın 3'ünde baş ağrısı başlangıç semptomlarından biri olarak izlenmiştir. Diğer sistemik semptomlar endokrin yetersizlikle ilgilidir. Tüm yaş gruplarında, diyabetes insipidus en sık rastlanan hipofizer yetersizlik bulgusudur (1). Ergenlik çağında, gelişme geriliği veya sekonder seks özelliklerinin gelişiminde gecikme izlenebilmektedir. Kafa içi basınç artışıyla ilişkili diğer semptomlar bulantı ve kusmadır. Üç olgumuzda, mide şikâyetlerinin olması dikkat çekici bulunmuştur. Sistemik semptomlar, göz bulgularından daha önce ortaya çıkarlar ve genellikle nonspesifik olarak kabul edilirler. Göz semptomları genellikle tanı koydurucudur (1). Kraniofarenjiyom çok değişik klinik bulgulara neden olabildiğinden, hastalarda anamnez çok dikkatli alınmalıdır.

Çalışmaların çoğunda, çocuklarda tanının daha geç konulduğundan bahsedilmektedir. Dolayısıyla, çocuklarda görsel morbidite daha fazladır (1,9). Yedi yaşındaki çocuk olgumuzda, semptomların başlangıcıyla tanı konulması arasında geçen süre 2 yıldır. Diğer 3 erişkin olgumuzda, bu süre ortalama 7 ay olarak bulunmuştur.

Tümör klâsik olarak, kıyazmaya üstten ve geriden bası yapma eğilimindedir (1). Kıyazmaya bu tarz bası, genellikle alt temporal kadrandan başlayan bitemporal hemianopsiye neden olur ve bu tümörde en sık izlenen görme alanı defektini oluşturur (1-10). Tümörün asimetrik büyüme gösterdiği olgularda, traktusa bası sonucu homonim hemianopsi de izlenebilir (1). Üç olgumuzda, konfrontasyon testinde bitemporal hemianopsi, bir olgumuzda da sağ temporal görme alanı defekti saptanmıştır. Tüm hastalarda bu bulgular, bilgisayarlı görme alanıyla teyit edilmiştir. Görme alanı defektlerinin tespiti, bu hastalarda önem arz etmektedir. Defektlerin tespiti, intrakraniyal kitle şüphesini artırarak bizi BT tetkikine yöneltmiştir. Diğer ilginç bir nokta, olgularımızın hiçbirinin, hekime müracaatında görme alanı defekti ifade etmemesidir.

Hastaların % 60'ında optik atrofi izlenir (4,9). Çocuklarda ise papil ödemi daha sıktır (1). Çocuk olgumuzun bir gözünde ve erişkin olgularımızdan birinin bir gözünde optik disk solukluğu saptanmıştır. Her iki olgumuzun bu gözlerinde, afferent pupilla defekti tespit edilmiştir. Bu bulgu, intrakraniyal bası varlığını düşündürmekte olup, rutin göz muayenesinde, pupil ışık reaksiyonlarının değerlendirilmesinin önemini de ortaya koymaktadır.

Kraniofarenjiyom hastalarında tedavi sonrası genelde, görme keskinliği düşük kalmaktadır. Bunun

muhtemel nedenlerinden biri, geç tanı konulması nedeniyle görme yollarına uzun süre devam eden basının yaptığı hasardır. Bu da, erken tanının ne kadar önemli olduğunu göstermektedir. Bir diğer muhtemel neden ise, tümörün çevre dokulara infiltre olma eğiliminde olması nedeniyle cerrahi temizlemenin zor olmasıdır (1).

BT, çocuk olguların çoğunda izlenen, ancak erişkinlerde izlenmeyen kalsifikasyonun tespit edilmesinde duyarlıdır (11). Tümörün kistik içeriğini ve yumuşak dokudaki yayılımını en iyi şekilde gösterdiği için, MRG günümüzde en tercih edilen tanı yöntemidir (2).

Cerrahi tedavi olarak, kraniotomi veya transsfenoidal yaklaşımla tümörün cerrahi olarak uzaklaştırılması tavsiye edilmektedir (12). Cerrahi tedavi sonrası radyoterapi önerilmektedir. Olguların % 20-40'ında nüks izlenmektedir (1,4). Olgularımızın tamamında tümör cerrahi olarak uzaklaştırılmıştır.

Sonuç olarak, kraniofarenjiyom görme keskinliği açısından ciddi morbiditeye neden olabilen ve farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabilen bir tümördür. Bu morbiditenin azaltılmasında erken tanı esastır. Bu noktada, hastayı ilk muayene eden göz hekimine büyük sorumluluk düşmektedir. Özellikle, baş ağrısı, mide bulantısı, görmede bulanıklık ve az görme semptomlarından biri veya birkaçıyla müracaat eden hastalarda, rutin göz muayenesi içinde, pupil ışık reaksiyonlarının ve konfrontasyon gibi uygulaması kolay bir yöntemle görme alanının değerlendirilmesi, özellikle akılda tutulmalıdır. Bu muayenelerde tespit edilen patolojiler nedeniyle, istenen BT tetkikleri, kraniofarenjiyom gibi ciddi intrakraniyal tümörlerin teşhisine yardımcı olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Chen, C., Okera, S., Davies, P.E., Franzco, D.S., Crompton, J.L.: *Craniopharyngioma: a review of long-term visual outcome. Clin Experiment Ophthalmol* 31: 220-228, 2003.
2. Eldevik, O.P., Blaivas, M., Gabrielsen, T.O., Hald, J.K., Chandler, W.F.: *Craniopharyngioma: radiologic and histologic findings and recurrence. Am J Neuroradiol* 17: 1427-1439, 1996.
3. Molla, E., Marti-Bonmati, L., Revert, A., Arana, E., Menor, F., Dosda, R., Poyatas, C.: *Craniopharyngiomas: identification of different semiological patterns with MRI. Eur Radiol* 12: 1829-1836, 2002.
4. Kennedy, H.B., Smith, R.J.S.: *Eye signs in craniopharyngioma. Br J Ophthalmol* 59: 689-695, 1975.
5. Yasargil, M.G., Curcic, M., Kis, M., Siegenthaler, G., Teddy, P.J., Roth, P.: *Total removal of cranio-*



- pharyngiomas. Approaches and long-term results in 144 patients. J Neurosurg 73: 3-11, 1990.*
6. Cherninkova, S., Tzekov, H., Karakostov, V.: *Comparative ophthalmologic studies in children and adults with craniopharyngioma. Ophthalmologica 201: 201-205, 1990.*
  7. Adamson, T.E., Wiestler, O.D., Kleihues, P., Yasargil, M.G.: *Correlation of clinical and pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. J Neurosurg 73: 12-17, 1990.*
  8. Suharwardy, J., Elston, J.: *The clinical presentation of children with tumours affecting the anterior visual pathways. Eye 11: 838-844, 1997.*
  9. Fisher, P.G., Jenap, J., Goldhwaite, P.T., Tihan, T., Wharam, M.D., Foer, D.R., Burger, P.C.: *Outcomes and failure patterns in childhood craniopharyngiomas. Child's New Syst 14: 558-562, 1998.*
  10. Harrington, D.O., Drake, M.V.: *Chiasm, Eds.: Harrington, D.O, Dake, M.V.: The Visual Fields: The textbook and atlas of Clinical Perimetry, 6 th edition, St Louis, CV Mosby, p. 273-303, 1990.*
  11. Roppolo, H.M.N.: *Intrasellar and parasellar abnormalities, Ed.: Latchaw, R.E.: Computed Tomography of the Head, Neck and Spine, Chicago, Yearbook Medical, p. 37-42. 1985.*
  12. Baskin, D.S., Wilson, C.B. *Surgical management of craniopharyngiomas. J Neurosurg 65: 22-7, 1986.*