

Bir olgu sebebiyle tek taraflı optik atrofi etiyolojisinde hipofiz adenomlarının yeri: olgu sunumu*

Ayşe Bozkurt Oflaz, Şansal Gedik, Banu Bozkurt, Banu Turgut Öztürk, Süleyman Okudan

Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

Özet

Hipofiz adenomları gerçek kapsül ihtiva etmeyen adenohipofizyel hücrelerden oluşan metastaz yapmayan neoplazilerdir. Hipofiz adenomları intrakraniyel kitlelerin %10-15'ini oluştururlar. En sık 3-6. dekadlarda görülürken, çocuklarda nadirdir. Hipofiz adenomları boyut olarak 1 cm'den küçük ise mikroadenom, 1 cm'den büyük ise makroadenom olarak sınıflandırılır. Mikroadenomların aksine makroadenomlar görsel semptomlara, görme alanı defektine ve hipofiz yetmezliğine sebep olabilir. Hipofiz makroadenomları, benign tümöral olgular olarak kabul edilseler de nörovasküler baskı ve hipopituitarizm yoluyla klinik tabloyu kötüleştirebilirler. Optik sinire baskı yapan tümör patofizyolojik olarak desendan optik atrofiye yol açabilir. Optik diskin atrofik görünümü hastanın görme keskinliğini ve görme kalitesini önemli derecede düşüren, bir takım klinik olaylar zincirinin son basamağı olarak karşımıza çıkan bir tablodur. Bu nedenle takip ve tedavide fikir sahibi olabilmek için optik atrofi ile karşılaşıldığında ayırıcı tanı yapmak, hasta için önem arz etmektedir. Biz bu olguda tek taraflı optik disk atrofisinden yola çıkılarak yapılan görüntüleme sayesinde tanı konulan makroadenom hastasını sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Makroadenom, Tek taraflı optik atrofi, Görme alanı defekti

Abstract

Pituitary adenomas are benign neoplasias derived from adenohypophyseal cells and they don't have real capsules. Pituitary adenomas constitute 10-15% of all intracranial tumors and they are often diagnosed between 3rd and 6th decades, rarely seen in children. Pituitary adenomas smaller than 1cm diameter are called as "microadenoma", otherwise called as "macroadenoma". Macroadenomas more often could cause visual field defects, visual symptoms and pituitary gland failure than microadenomas. Although macroadenomas are thought to be benign neoplasias, they could cause serious complications related to hypopituitarism and neurovascular mass effect of the tumor to adjacent tissues. Descending optic atrophy could be seen finally because of the pressure effect of pituitary adenoma on optic nerve. Atrophy of the optic nerve could be seen at the end step of pathologic progression of the disease ending with visual loss and visual acuity loss. Therefore differential diagnosis of optic atrophy is crucial for early diagnosis and management of the patients with macroadenomas. We aimed to present a case with optic atrophy who is eventually diagnosed with pituitary macroadenoma in further radiological imaging.

Key words: Macroadenoma, Unilateral optic atrophy, Visual field defect

Genel Tıp Derg 2017;27(2):76-79

Alınan: 03.07.2016 / 13.12.2016 // 13.04.2017

Yazışma adresi: Ayşe Bozkurt Oflaz, Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

E-posta: draysebozkurtoflaz@yahoo.com

Giriş

Hipofiz bezi 0,5-1 gr ağırlığında, oval şekilli olup sfenoid kemikiçinde yerleşmiştir. Hipofizin üstündekiyafragma sellae ve çevresindekavernöz sinüs bulunur. Yaklaşık 10 mm üzerinde optik kiyazma, yanlarda kavernöz sinüsler ve altta sfenoidal sinüs bulunur(1). Arkada ve arka yanlarda posterior serebral arter ve posterior komünikan arter ve kavernöz sinüse girmek üzere olan okülomotor sinir ile komşuluk yapar. Üstte bulunan optik kiyazma ile ilişkisinden dolayı hipofizde herhangi bir kitlesel patoloji, klinik olarak oftalmolojik semptomlara sebep olur. Hipofiz adenomları, adenohipofizer hücreden köken alan iyi huylu, metastaz yapmayan neoplazilerdir. İntrakraniyal kitlelerin %10-15'ini oluştururlar. En sık 3-6. dekadlarda görülürler.

Çocuklarda nadirdir. Otopsi serilerinde hipofiz adenomu prevalansı %2-27 arasında değişmektedir(1,2). Hipofiz tümörü tanısı ile ameliyat edilen hastaların ise %90'dan fazlası hipofiz adenomu tanısı almıştır. Diğer sebepler arasında en sık Rathke kleft kisti olmakla birlikte, kraniyofarenjiom, metastatik karsinom, kordom ve menenjiom bulunmaktadır(3,4).

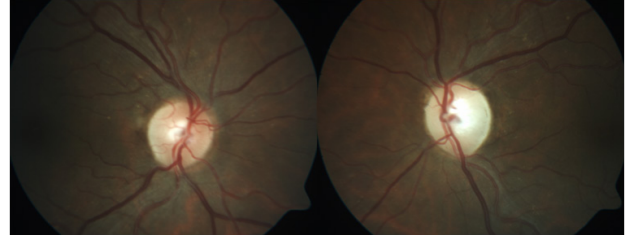
Hormon aktif olan adenomlarda salgılanan hormonla ilişkili semptom ile karşılaşırken nonfonksiyonel olanlarda ise daha çok kitlenin baskı yapması sonucu karşılaşılan durumlar uyarıcı olur. Tipik olarak makroadenomlar bitemporal görme alanı kaybına sebep olsa da, tümörün büyüme şeklinebağlı olarak asimetric görme alanı kayıpları da oluşabilir(5,6). Görme alanı defektleri optik sinir veya

optik kiyazmaya tümör basısı nedeniyle oluşan aksonal hasar sonucu görülür. Tümörün büyüklüğü ve yerleşimi ile optik kiyazmaya olan anatomik ilişkisi görme alanı defektinin ciddiyetini ve simetrisini belirler. Ayrıca basıya bağlı olarak optik diskte bazı değişiklikler görülebilir. Bu değişikliklerden nihai basamak olan optik atrofi, optik sinir liflerinin dejenerasyonu, aksonlarının kaybolması ve demiyelinasyonun meydana gelmesi ile karakterize duruma denir. Optik atrofilili hastanın görme keskinliği azalabilirken, vizüel kalitede ve görme alanında da bozulmalar olabilmektedir. Biz bu olgu sunumu ile klinikte optik atrofi ile karşılaşıldığında etiyojisinin araştırılmasının gerekliliğine dikkat çekmeyi amaçladık. Olgumuzda optik atrofinin sebebi intrakraniyal bir patoloji olduğundan, değerlendirme yapılırken sadece oftalmolojik hastalıkların akla getirilmemesi gerektiğini vurgulamak istedik.

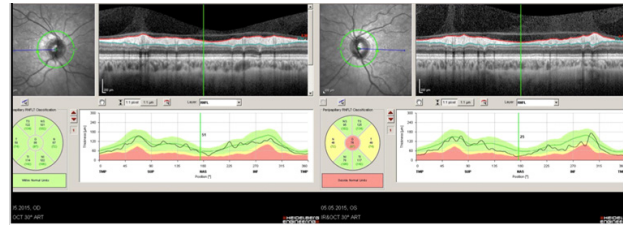
Olgu Sunumu

46 yaşında kadın hasta, Mayıs 2015'te sol gözünde perdelene şikayeti ile kliniğimize başvurdu. 2 yıldan beri romatoid artrit tanısı ile hidroklorokin (Plaquenil®) kullanmakta olan ve ilaç toksisitesi açısından kliniğimizde takip edilmekte olan hastanın, bir hafta öncesine kadar aktif yakınmasının olmadığı öğrenildi. Düzeltilmiş en iyi görme keskinliği sağ gözde tam, sol gözde 50 cm parmak sayma düzeyindeydi. Göz içi basıncı havalı ölçüm ile sağ gözde 16 mmHg, sol gözde 18 mmHg ölçüldü. Sol gözde rölatif afferent pupilla defekti mevcuttu. Renkli görme düzeyi Ishihara testiyle sağ gözde 12/12, sol gözde 0/12 olarak tespit edildi. Ön segment muayenesinde her iki göz normalken, fundus muayenesinde sol gözde optik diskin temporal bölgesinde solukluk görüldü (**Resim 1**). Yapılan optik koherans tomografide (Spectralis OCT, Heidelberg Engineering, Almanya) retina sinir lifi tabakası kalınlık ölçümü sağda 86 µm, sol gözde 76 µm olup sol gözde optik disk nazal ve temporal bölgesinde inceleme görüldü (**Resim 2**). Humphrey Görme Alanı testinde (Carl Zeiss Meditec AG, Almanya) sol gözde vertikal hatta uygun şekilde ve belirgin, sağ gözde ise yine vertikal hatta uyan ve henüz yeni bulgu veren, bitemporal hemianopsi izlendi (**Resim 3**). Sağ göz desen görsel uyartılmış potansiyel ölçümü N75-P100 amplitüdü (15.85 mikrovolt) ve P-100 latansı (95.51 ms) normal olarak izlenirken, sol göz N75-P100 amplitüdü azalmış (6.15 mikrovolt), P-100 latansı ise uzamış (100.78 ms) olarak izlendi. İntrakraniyal kitle ekartasyonu için yapılan manyetik rezonans görüntülemeye

hipofiz bezi düzeyinde sellar bölgede genişlemeye neden olan ve her iki tarafta internal karotis arterleri yaklaşık 1800 saran, suprasellar alana da uzanım gösterip optik kiyazmaya belirgin bası oluşturan yaklaşık 26x32 mm boyutlarında makroadenom ile uyumlu kitle lezyonu görüldü (**Resim 4**).Hasta beyin cerrahisi kliniğine refere edildi. Yapılan operasyon sonrası 1. hafta kontrol muayenesinde sol göz en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 5/20 idi. Retina sinir lifi tabakası ölçümü pre-operatif ölçümler ile aynı idi. Bir yıllık takip sonrası optik atrofinin ilerlemediği ve görme keskinliğinin korunduğu görüldü.



Resim 1. Hastanın her iki gözüne Zeiss cihazı ile yapılan görüntülemeye geniş açılı fundus fotoğrafı alınmıştır. Sağ gözde normal optik disk görülürken, sol gözde nazal ve temporal alandaki optik disk etkilenmesi izlenmiştir.



Resim 2. Her iki göze yapılan retina sinir lifi tabakası incelemesinde sağ gözde normal popülasyona ait kalınlık ölçümleri alınırken, sol gözde nazal ve temporal alanlarda inceleme saptanmış olup, papyon tarzı optik disk atrofisiz izlenmiştir.

Tartışma

Makroadenomlar görme alanı defekti ve hipofiz yetmezliğine sebep olabilirler. İmmunhistokimyasal olarak adenomlar somatotrop, tirotrop, laktotrop, gonadotrop ve kortikotrop hücre boyanması gösterebildikleri gibi multipl hormonal hücre varlığı da gösterebilirler. Salgıladıkları hormona göre ise, Prolaktin salgılayan, GH salgılayan, ACTH salgılayan, FSH/LH salgılayan, TSH salgılayan fonksiyonel adenomlar ve salgı yapmayan nonfonksiyonel adenomlar olarak sınıflandırılır (7-9).Hormon aktif

olan adenomlarda salgılanan hormonla ilişkili semptomlar ile karşılaşılrken, nonfonksiyonel olanlarda ise daha çok kitlenin bası yapması sonucu karşılaşılan patolojiler uyarıcı olur. Makroadenomlu olgularda %40-50 oranında baş ağrısı görülebilmektedir. Bu durum artmış intrakraniyal basınç veya duranın gerilmesi sonucu oluşur. Hipofiz makroadenomu varlığında stalk basısı ile hipotalamik hipofizer dopamin akışı etkilenir ve dopaminin azalmasına bağlı olarak hafif derecede hiperprolaktinemi gelişir (10,11). Daha az sıklıkta görülen diğer bulgular ise III., IV. ve VI. kraniyal sinir hasarları, çift görme ve apopleksidir.

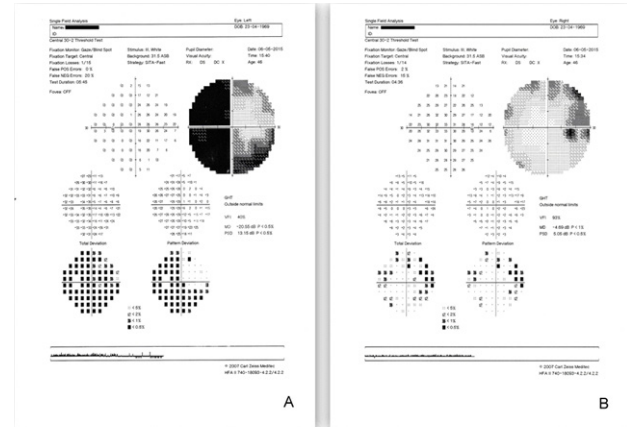
Görme alanı defekti eşlik eden hipofiz adenomlarının yaklaşık %50'sinde optik atrofi görüldüğü bildirilmiştir. Optik diskin nazal ve temporalindeki atrofi, papyon tarzı veya band şekilli optik atrofi olarak tanımlanmıştır (12,13). Asimetrik tümörler optik sinirin veya optik kiyazmanın tek bir tarafını etkileyebilir. Hipofiz adenomu olan olguların monoküler görme alanı defekti ile başvurma insidansı bir çalışmada %9 olarak bildirilmiş olup ani başlangıçlı monoküler görme kaybı ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda hipofiz adenomu tanısının göz ardı edildiği belirtilmiştir (14). Bizim olgumuzda da bu çalışmada tarif edilen şekilde ani görme kaybı görülmüştü.

Optik atrofi retinal ganglion hücreleri ve lateral genikulat cismin arasındaki aksonların hasarına bağlı patolojik değişikliklerin son basamağıdır. Gerçekte optik atrofi bir hastalık değildir ama bir hastalığın morfolojik devamıdır. Optik atrofi çeşitli şekillerde sınıflandırılabilir. Patolojik sınıflandırmada asendan, desendan ve kavernoöz optik atrofiden bahsedilir. Desendan optik atrofi, optik traktus, kiyazma ya da optik sinirin posterior parçasından optik diske doğru oluşan patolojik süreçte gelişir. Oftalmoskopik sınıflandırmada optik sinir başının görünümüne göre; primer, konsekütif, sekonder ya da glokomatöz optik atrofi olarak isimlendirilir. Primer optik atrofi, öncesinde papiledem olmadan meydana gelir. Sık nedenleri optik sinir ya da kiyazmaya travma, tümöre bağlı kompresyon, hidrosefali, idiyopatik retrobulber nörit, pituitar tümör ve optik diskin travmatik avülsiyonudur(15).Optik atrofünün unilateral görüldüğü hastalıklar arasında iskemik optik nöropati ve optik disk drusenleri sık görülür. Bilateral olmasına karşın asimetrik görünümde optik sinir atrofisine yol açan patolojilerden psödötümör serebri en sık karşılaşılan durumdur. Bu olguda klinik semptomların bir hafta içinde ortaya çıkması, vertikal hatta uyan görme alanı defekti

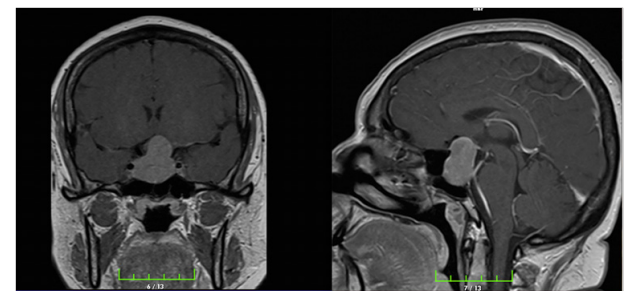
ve unilateral optik atrofi gözlenmesi, intrakraniyel patolojilerin ekartasyonunu gerektirmiştir.

Hastada romatoid artrit öyküsüne bağlı kuru göz, episklerit, sklerit olabileceği dikkate alınmıştır. Hidroksiklorokin kullanımına bağlı tipik olarak oluşabilecek hedef göz (bull's eye) görünümü (16), görme alanında ilk görülebilecek parasantral skotomdan farklı olarak görülen görme alanı değişiklikleri ve optik atrofi, ayırıcı tanıda intrakraniyal bir patoloji düşündürmüştür.

Sonuç olarak, olgumuzda saptanmış olan hipofiz makroadenomu asimetrik olarak optik sinir basısı yaparak desendan yol ile primer optik atrofi sürecini başlatmış durumdaydı. İntrakraniyal kitlenin erken tanınmış olması daha fazla nöron hasarı ve görme kaybı olmadan opere edilmesini sağlamıştır. Kitle basısının ortadan kalkması ile görme alanı defektinde progresyon engellenmiştir. Bu yüzden günlük pratikte karşılaşılan optik atrofi olgularında etiolojinin aydınlatılması, yer işgal eden intrakraniyal kitle lezyonlarının erken tanısında önem arz etmektedir.



Resim 3. Hastanın başvuru anındaki görme alanı incelemesinde sol gözde vertikal hatta uyan temporal kadran defekti (A), sağ gözde temporal alanda defekt (B) izlenmektedir.



Resim 4. Manyetik rezonans görüntülemelerde koronal ve

sagittal kesitlerde hipofiz bezi düzeyinde sellar bölgede genişlemeye neden olan ve her iki tarafta internal karotis arterleri yaklaşık 1800 saran suprasellar alana da uzanım gösterip optik kiyazmaya belirgin bası oluşturan yaklaşık 26x32 mm boyutlarında makroadenom izlenmektedir.

16. Yenice Ö, Kazakoğlu H, Cerman E. Hidroksiklorokin Retinopatisi. Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2004;13:45-8.

Kaynaklar

1. Burrow GN, Wortzman G, Rewcastle NB, Holgate RC, Kovacs K. Microadenomas of the pituitary and abnormal sellar tomograms in an unselected autopsy series. N Engl J Med 1981;304:156-8.
2. Molitch ME. Pituitary incidentalomas. Endocrinol Metab Clin North Am 1997;26:725-40.
3. Davis JR, Farrell WE, Clayton RN. Pituitary tumours. Reproduction 2001;121:363-71.
4. Freda PU, Wardlaw SL, Post KD. Unusual causes of sellar/parasellar masses in a large transsphenoidal surgical series. J Clin Endocrinol Metab 1996;81:3455-9.
5. Scheithauer BW, Jaap AJ, Horvath E, ve ark. Clinically silent corticotroph tumors of the pituitary gland. Neurosurgery 2000;47:723-9.
6. Soto-Ares G, Cortet-Rudelli C, Assaker R, ve ark. MRI protocol technique in the optimal therapeutic strategy of nonfunctioning pituitary adenomas. Eur J Endocrinol 2002;146:179-6.
7. Donovan LE, Corenblum B. The natural history of the pituitary incidentaloma. Arch Intern Med. 1995;155:181-3.
8. Reincke M, Allolio B, Saeger W, Menzel J, Winkelmann W. The 'incidentaloma' of the pituitary gland. Is neurosurgery required ?. JAMA 1990;263:2772-6.
9. Sanno N, Oyama K, Tahara S, Teramoto A, Kato Y. A survey of pituitary incidentaloma in Japan. Eur J Endocrinol 2003;149:123-7.
10. Arafah BM, Nekl KE, Gold RS, Selman WR. Dynamics of prolactin secretion in patients with hypopituitarism and pituitary macroadenomas. J Clin Endocrinol Metab 1995;80:3507-12.
11. Schlechte JA. Clinical practice. Prolactinoma. N Engl J Med 2003;349:2035-41.
12. Kanski JJ, Bowling B. Clinical Ophthalmology. A Systematic Approach (7th ed). Elsevier 2011;816-27.
13. Hildebrand GD, Eggitt IR, Saunders D ve ark. BowTie Cupping: A New Sign of Chiasmal Compression. Arch Ophthalmol 2010;128:1625-6.
14. Miller NR, Newman NJ ve ark. Walshand Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology (6th ed). Philadelphia;Lippincott Williams&Wilkins; 2005:1531-46.
15. Güngör K, Bekir NA. Optik atrofi. Gaziantep Tıp Dergisi 1999;1:42-45.