



Optik Sinir Kavernöz Hemanjiyomu: Olgu Sunumu

Optic Nerve Cavernous Hemangioma: Case Report

Abdulfettah TÜMTÜRK, Halil ULUTABANCA, R. Emin BÖRKLÜ, Ali KURTSOY

Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Yazışma Adresi: Abdulfettah TÜMTÜRK / E-posta: aftumturk@erciyes.edu.tr, fettahtumturk@yahoo.com

ÖZ

Kavernöz hemanjiyomlara optik sinir, optik kiazma ve görme yolları boyunca nadiren rastlanılmaktadır. Anatomik lokalizasyonları bu lezyonlara cerrahi olarak ulaşmayı ve çıkarmayı güçleştirmektedir. Bir aydan beri sol gözde bulanık görme şikayeti olan 21 yaşındaki kadın hasta, optik sinirde kitle ön tanısı ile dış merkezden kliniğimize refere edildi. Kranial manyetik rezonans görüntülemesinde sol optik foramenden başlayıp kiazma düzeyine kadar uzanan heterojen şekilde kontrast tutan lezyon izlendi. Olguya nöronavigasyon eşliğinde kraniyoorbital kraniyotomi yapılarak, tümoral oluşum total olarak çıkarıldı. Histopatolojik tanısı kavernöz hemanjiyom olarak rapor edildi.

Bu olguda, optik sinirdeki kavernöz hemanjiyom total olarak çıkarılmış ve cerrahi sonrası izlemde görme kaybı düzelmiştir, bu tür olgularda cerrahi rezeksiyonun öncelikli seçenek olması gerektiğini düşünmekteyiz.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Görme kaybı, Optik sinir, Kavernöz hemanjiyom

ABSTRACT

Cavernous hemangiomas are rarely seen along the optic nerve, optic chiasm and visual tracts. The anatomical localization of these lesions makes it difficult to reach and remove them. A 21-year-old female patient who complained of blurry vision for the last month was referred to our clinic. Cranial magnetic resonance imaging revealed a lesion with heterogenous contrast enhancement that originated from the left optic foramen and extended to the chiasma level. Neuronavigation-guided total resection of the tumor was performed with a cranioorbital craniotomy. Histopathological evaluation of the specimen was reported to be a cavernous hemangioma. The cavernous hemangioma of the optic nerve was removed totally and the vision improved during post-surgical follow-up. We believe that surgical resection should be the preferred treatment option in such cases.

KEYWORDS: Vision loss, Optic nerve, Cavernous hemangioma

GİRİŞ

Sellar ve suprasellar bölgeye yerleşmiş lezyonların büyük bölümü optik sinir fonksiyonunu tek veya çift taraflı olarak etkiler. Bu lezyonlar içerisinde en sık gözlenenler; hipofiz adenomları, kraniyofarenjiyomlar, menenjiyomlar, anevrizmalar ve optokiazmatik gliyomlardır. Nadir olgularda ise germinomlar, kavernöz hemanjiyomlar (KH), lenfomalar, metastazlar, histiyositozis gibi infiltratif lezyonlarda görme yetisinde bozulmalara yol açabilir.

KH'lar; tipik olarak anjiyografide gösterilemeyen, düşük akımlı, histopatolojik olarak kas tabakasından yoksun, endotel hücrelerinden ibaret tek katlı bir damar duvarına sahip, benign vasküler lezyonlardır. İnce hyalinize vasküler kanallardan oluşan ve beyin parankimine nüfuz etmeyen bu lezyonlar (12, 26) genel popülasyonda % 0,3-0,7 oranında görülürler ve tüm vasküler lezyonların %10-20'sini oluştururlar (1, 19, 25). Genellikle supratentoriyal (%80) yerleşmekle birlikte daha az olarak infratentoriyal (%15) ve spinal (%5) yerleşirler. Bütün kavernöz malformasyonların %1'i ise optik yollarda görülür (4, 7).

Opto-kiazmatik kavernöz hemanjiyomlar optik sinir disfonksiyonuna neden olabilecek son derece nadir lezyonlardır. KH'lu

olgular baş ağrısı, retro-orbital ağrı, bulantı, görme kaybı, görme keskinliğinde azalma ve nörolojik defisitler gibi bulgular ile gelebilirler (15).

Ayrırcı tanıda menenjiyomlar, optik gliyomlar, arteriyovenöz malformasyonlar, venöz anjiyom, tromboze anevrizma, pituitar apopleksi, optik nörit ve kraniyofarenjiyomlar ile karışabilir (2, 13, 16, 20).

KH'lu olgularda anjiyografi ile genellikle herhangi bir patoloji tespit edilmez. Bazen genişlemiş drenaj venleri, kapiller yapıda belirginleşme ve neovaskülarizasyon bulunabilir (17, 28, 31, 32). Anjiyografik tanı, besleyici arterlerin küçük olması, yavaş dolaşım hızı ve lezyonda sıklıkla bulunan trombüs nedeniyle başarısızdır (27, 28).

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), KH'un tanısında en etkili görüntüleme yöntemidir (26). Etrafında hipointens halka olan miks sinyal intensiteli T1 Ağırlıklı (T1A) kesitte izohipointens, T2 Ağırlıklı (T2A) kesitte hiperintens alanlar olarak görülürler. Kontrast tutmaz veya hafif derece kontrast tutarlar. Kanamış olgularda ise patlamış mısır görünümü tipiktir.

Kranial bilgisayarlı tomografide (BT) genellikle izo-hipodens, kanamalı ya da kalsifiye olduklarında ise, hiperdens olarak izlenirler.

Bu makalede, optik sinir lokalizasyonlu KH olgularının tanı, ayırıcı tanı ve tedavisinde karşılaşılan sorunlar literatür bilgileri ışığında tartışılacaktır.

OLGU SUNUMU

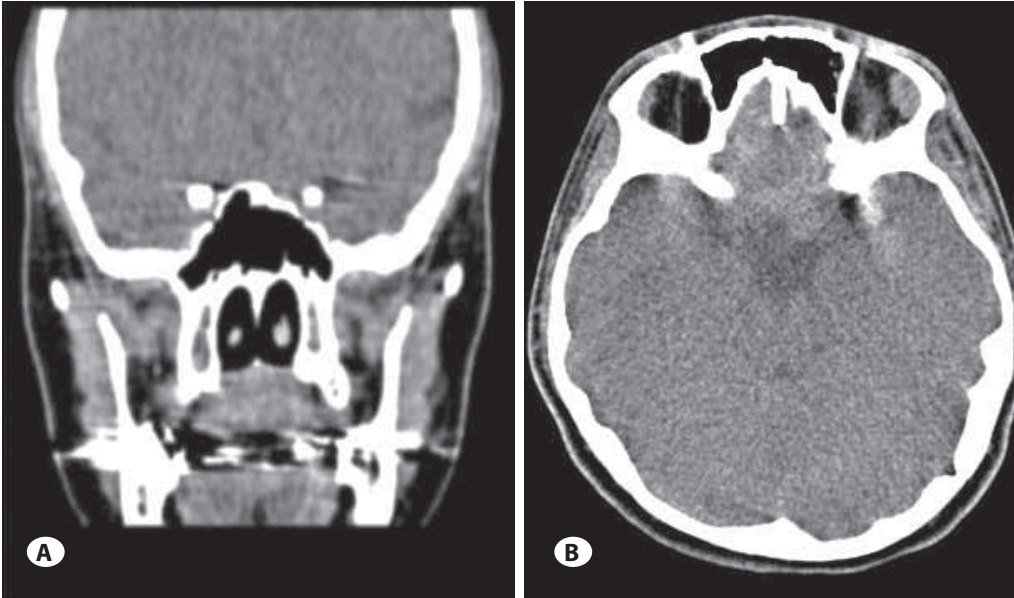
21 yaşında bayan, görme kaybı yakınması ile başvurduğu dış merkezde yapılan tetkikleri neticesinde optik sinirde kitle ön tanısı ile kliniğimize yönlendirildi. Olgunun öyküsünde yaklaşık bir aydır devam eden sol gözde ağrı ve görme bulanıklığı yakınması vardı. Duyusal ya da motor defisit yoktu. Beyin sapı refleksleri normal ve menenjiyal irritasyon bulguları yoktu.

Kraniyal BT'sinde sol optik foramen altında izo-hipodens alan izlendi (Şekil 1 A, B). Kranialy MRG'sinde sol optik foramen düzeyinden başlayarak kiazma düzeyine kadar uzanan segmentte, optik sinir trasesine yerleşmiş yaklaşık 1,5 cm ebadında T1 Ağırlıklı (A) kesitte hipointens, T2A kesitte

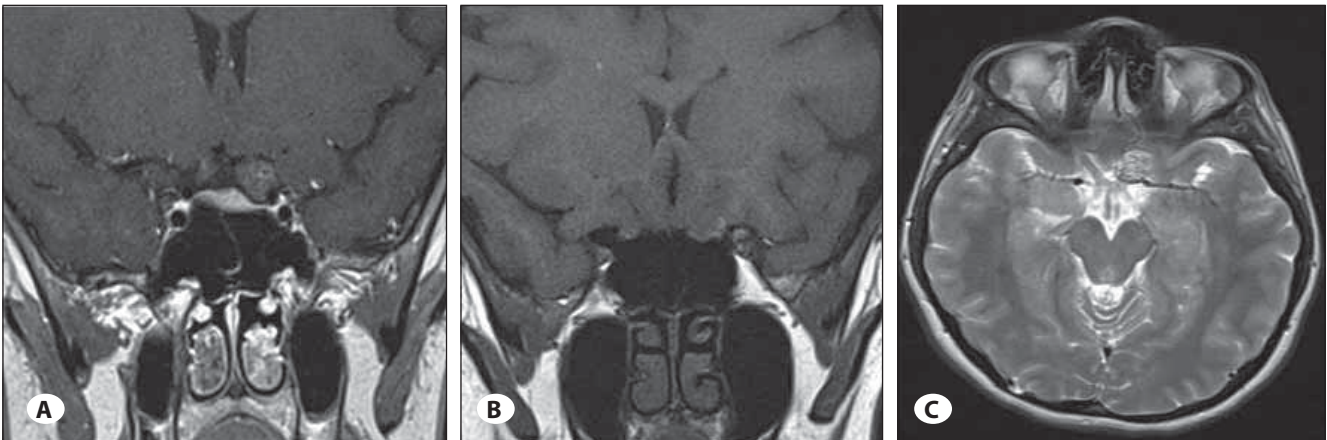
hiperintens ve heterojen kontrast tutan tümoral lezyon izlendi (Şekil 2A-C). Tümoral oluşum; sol internal karotid arterin medial ve süperiorunda yerleşim göstermekte olup, bu damarla yakın komşuluk içerisindeydi. Olguya anjiyografi yapılmadı.

Preoperatif yapılan tetkikler doğrultusunda optik gliyom veya kavernöz hemanjiyom olabileceği düşünüldü. Olguya nöronavigasyon eşliğinde sol pteriyonal yaklaşımla kraniyo-orbital kraniyotomi yapılarak optik sinir kılıfı içerisinde lezyona ulaşıldı. Ancak lezyonun, vasküler bir tümör olduğu görülerek optik sinire yerleşmiş bir kavernöz hemanjiyom olabileceği düşünüldü. İntraoperatif optik sinir korunarak lezyon total olarak eksize edildi (Şekil 3 A, B).

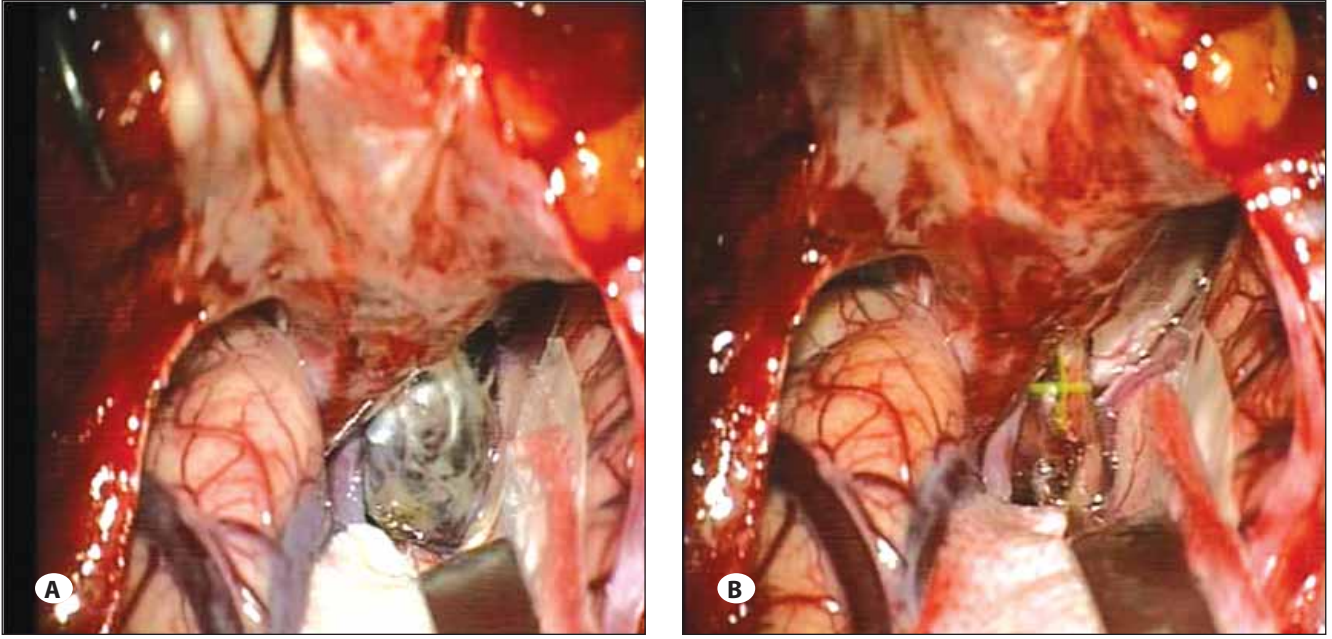
Postoperatif muayenede olgunun görmesinin korunmuş olduğu tespit edildi. Histopatolojik tanısının KH gelmesi ve lezyonun total eksize edilmiş olmasından dolayı ikincil bir



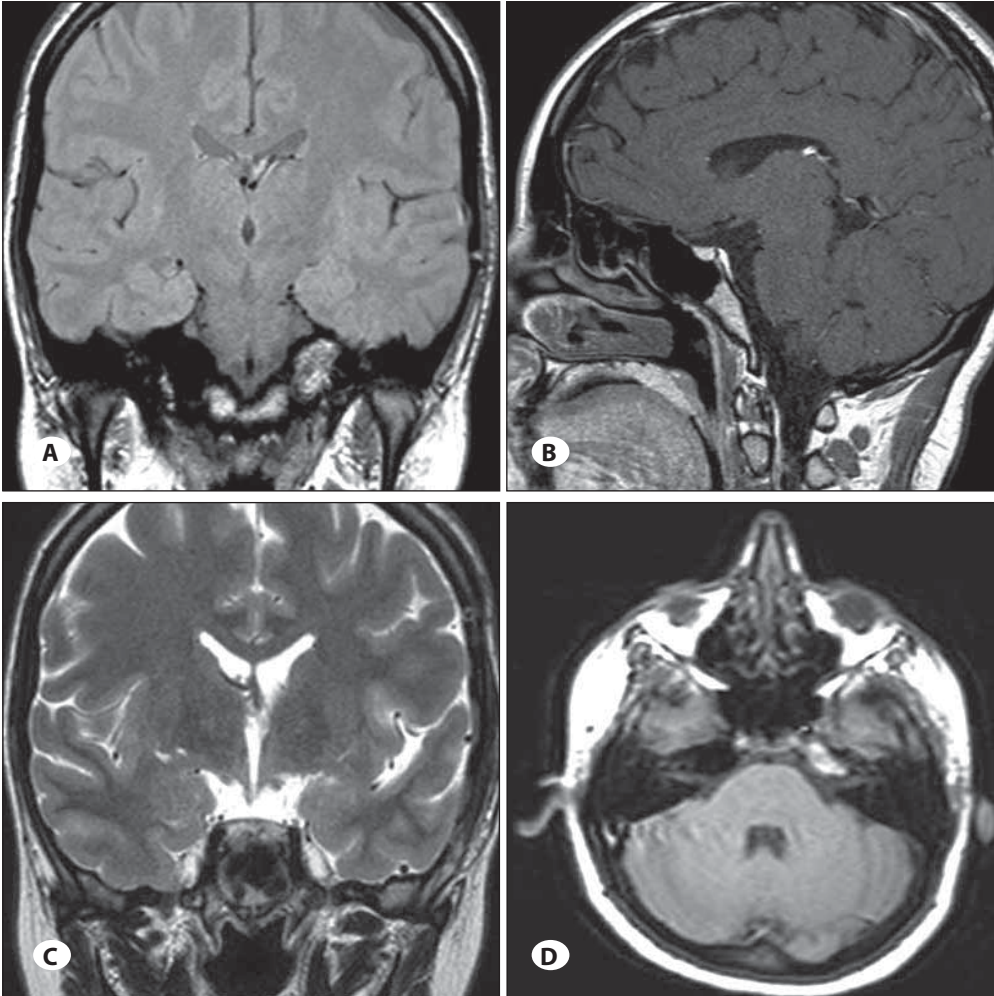
Şekil 1: A) BT koronal ve **B)** aksiyel kesitte sol optik sinir çevresinde kavernöz sinüsü etkileyen izo-hipodens alan.



Şekil 2: A) Kranialy MRG'sinde sol optik foramen düzeyinden başlayarak kiazma düzeyine kadar uzanan segmentte, optik sinir trasesine yerleşmiş yaklaşık 1,5 cm ebadında heterojen kontrast tutan tümoral lezyon **B)** T1A kraniyal MR koronal kesitlerde lezyonun hipointens görünümü, **C)** T2A kraniyal MR aksiyel kesitlerde lezyonun hiperintens görünümü.



Şekil 3: A) İntraoperatif olarak optik sinirin lateralinde lezyonun görünümü, B) intraoperatif optik sinir korunarak lezyonun total olarak eksize edilmiş şekli.



Şekil 4: Postoperatif 3. ay A) koronal T1A, B) sagittal kontrastlı, C) koronal T2A, D) aksiyel T1A MR kesitinde lezyonun total çıkarıldığı görülüyor.

tedavi yaklaşımına gerek duyulmadı. Olguya postoperatif 3 ay sonra çekilen MRG'de nüks ya da rezidü kitle izlenmedi (Şekil 4 A-D).

TARTIŞMA

KH'lar anjiyografik olarak seçilemeyen lezyonlar olup santral sinir sisteminin herhangi bir yerinde ortaya çıkabilirler. Kranial sinir tutulumu nadir olup anterior optik yolların (optik sinir ve kiazma) tutulumu ise son derece nadirdir (7, 11, 34). İlk olgu takdimi 1979 yılında Klein ve ark. tarafından yapılmıştır (10).

"Pubmed" veritabanından "optic nerve", "cavernoma", "chiasma", "cavernous angioma" anahtar kelimeleri verilerek yapılan literatür taramasında, optik sinir ve kiazmadan oluşan anterior görme yolları ile ilgili kavernoma olgularını içeren 36 tane bilimsel bildiri tespit edildi.

Optik sinir yerleşimli KH'lar tipik olarak baş ağrısı, görmede bulanıklık, akut görme kaybı (6, 15), kiazmal apopleksi (3, 15) gibi semptomlar verirler. Benign olmasına rağmen bu lezyonlar yerleşim yeri ve vasküler oluşumlara yakınlığından dolayı yapılan müdahaleler genellikle subtotal rezeksiyonla sınırlı kalmaktadır (13). Ancak literatür de altın standardın gross total rezeksiyon olduğu vurgulanmıştır (5, 8, 11, 20, 21, 30). KH'lar optik gliyomlar, kraniyofarenjiyomlar, menenjiyomlar, tromboze anevrizmalar ve optik nöritler ile karışabilmektedir (5, 18, 33). Dolayısıyla ayırıcı tanıda bu hastalıklar düşünülmelidirler.

Özer ve ark. (21) tarafından yapılan olgu sunumunda görme bulanıklığı nedeni ile başvuran olguya önce biyopsi yapılmış ve takibe alınmış; 9 ay sonra görme yakınmasının artması üzerine lezyon total olarak çıkarılmış ve postoperatif süreçte görme yetisinin düzeldiği gözlenmiştir. Yazarlar bu lezyona biyopsi yapılmasının yetersiz olduğu ve cerrahi olarak total rezeksiyonun gerekli olduğu sonucuna varmışlardır.

Intraserebral KH'larda kanama oranı %0,6/yıl iken yeniden kanama oranı ise çok daha yüksek olup %4,5 /yıldır (9, 22, 29).

Bazı çalışmalarda bu lezyonlara yetersiz cerrahi rezeksiyon ya da biyopsi sonrasında uygulanan stereotaktik radyocerrahinin radyasyon dozuna bağlı olarak tekrar kanamayı tetiklediği sonucuna varılmıştır (14, 23, 24).

Panczykowski ve ark. (23) tarafından stereotaktik radyocerrahi ile tedavi edilen ancak daha sonra cerrahi rezeksiyon yapılmak zorunda kalınan bir olgu sunulmuştur. Yazarlar bu lezyonlarda subtotal rezeksiyonun veya radyoterapinin küratif olmadığını, bu tedavilerin kanamaya veya hastalığın ilerlemesine neden olacağını ileri sürmüşler ve total cerrahi rezeksiyonun seçkin tedavi olduğunu bildirmişlerdir.

Sunulan olgumuzda optik sinirdeki KH cerrahi girişimle total çıkarılmış ve cerrahi sonrası izlemde görme kaybı düzelmiş olup, bu tür olgularda cerrahi rezeksiyon öncelikli seçenек olmalıdır.

SONUÇ

Yüksek yeniden kanama oranı, histopatolojik tanının mutlak gerekliliği ve tam rezeksiyondan sonra görme kaybındaki iyileşmenin genellikle çok iyi olması (8), kısmi rezeksiyon veya biyopsinin ise yeniden kanama ve kalıcı nörolojik defisit ihtimalini artırması (23) nedeniyle optik sinir yolundaki bu lezyonların preoperatif iyi analiz edilerek, uygun cerrahi prosedürle, optik sinir korunarak, mümkün olan uygun zamanda total olarak eksiz edilmesinin en iyi cerrahi sonucu sağlayacağına inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Batra S, Lin D, Recinos PF, Zhang J, Rigamonti D: Cavernous malformations: Natural history, diagnosis and treatment. *Nat Rev Neurol* 5: 659-670, 2009
2. Christoforidis GA, Bourekas EC, Baujan M, Drevelangas A, Tzalounikou M: Neuroradiology case of the day. *Am J Roentgenol* 175: 888-890, 2000
3. Corboy JR, Galetta SL: Familial cavernous angiomas manifesting with an acute chiasmal syndrome. *Am J Ophthalmol* 108:245-250, 1989
4. D'Angelo VA, De Bonis C, Amoroso R, Cali A, D'Agruma L, Guarnieri V, et al: Supratentorial cerebral cavernous malformations: Clinical, surgical and genetic involvement. *Neurosurg Focus* 21(1):e9, 2006
5. Deshmukh VR, Albuquerque FC, Zabramski JM, Spetzler RF: Surgical management of cavernous malformations involving the cranial nerves. *Neurosurgery* 53: 352-357, 2003
6. Elmaci I, Ates G, Kurtkaya O, Pamir NM: Chiasmal cavernous malformation. A rare cause of acute visual loss. *J Neurosurg Sci* 44: 226-229, 2000
7. Hassler W, Zentner J, Wilhelm H: Cavernous angiomas of the anterior visual pathways. *J Clin Neuroophthalmol* 9: 160-164, 1989
8. Hempelmann RG, Mater E, Schröder F, Schön R: Complete resection of a cavernous haemangioma of the optic nerve, the chiasm, and the optic tract. Case report. *Acta Neurochir (Wien)* 149: 699-703, 2007
9. Iwai Y, Yamanaka K, Nakajima H, Miyaura T: Cavernous angioma of the optic chiasm. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 39: 617-620, 1999
10. Klein LH, Fermaglich J, Kattah J, Luessenhop AJ: Cavernous hemangioma of optic chiasm, optic nerves and right optic tract. Case report and review of literature. *Virchows Arch A Pathol Anat Histo* 31: 383(2): 225-231, 1979
11. Lehner M, Fellner FA, Wurm G: Cavernous haemangiomas of the anterior visual pathways. Short review on occasion of an exceptional case. *Acta Neurochir (Wien)* 148: 571-578, 2006
12. Little JR, Awad IA, Jones SC, Ebrahim ZY: Vascular pressures and cortical blood flow in cavernous haemangioma of the brain. *J Neurosurg* 73: 555-559, 1990
13. Liu JK, Lu Y, Raslan AM, Gultekin SH, Delashaw JB Jr: Cavernous malformations of the optic pathway and hypothalamus: Analysis of 65 cases in the literature. *Neurosurg Focus* 29(3): e17, 2010

14. Lunsford LD, Khan AA, Niranjana A, Kano H, Flickinger JC, Kondziolka D: Stereotactic radiosurgery for symptomatic solitary cerebral cavernous malformations considered high risk for resection. Clinicle article. J Neurosurg 113:23-29, 2010
15. Maitland CG, Abiko S, Hoyt WF, Wilson CB, Okamura T: Chiasmal apoplexy. Report of four cases. J Neurosurg 56: 118-122, 1982
16. Malik S, Cohen BH, Robinson J, Fried A, Sila CA: Progressive vision loss: A rare manifestation of familial cavernous angiomas. Arch Neurol 49: 170-173, 1992
17. Mariere JN, Awad IA: Intracranial cavernous malformations: Lesion behavior and management strategies. Neurosurgery 37: 591- 605, 1995
18. Maruoka N, Yamakawa Y, Shimauchi M: Cavernous hemangioma of the optic nerve. Case report. J Neurosurg 69: 292-294, 1988
19. Moriarity JL, Wetzel M, Clatterbuck RE, Javedan S, Sheppard JM, Hoenig- Rigamonti K, et al: The natural history of cavernous malformations: A prospective study of 68 patients. Neurosurgery 44: 1166-1173, 1999
20. Muta D, Nishi T, Koga K, Yamashiro S, Fujioka S, Karatsu JI: Cavernous malformation of the optic chiasm. Case report. BR J Neurosurg 20: 312-315, 2006
21. Ozer E, Kalemci O, Yücesoy K, Canda S: Optochiasmatic cavernous angioma: Unexpected diagnosis. Case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 47: 128-131, 2007
22. Paladino J, Rotim K, Pirker N, Guluncic V, Juric G, Kalauz M: Minimally invasive treatment of cavernous angioma of the optic chiasm: Case report. Minin Invasive Neurosurg 44: 114-116, 2001
23. Panczykowski D, Piedra MP, Cetas JS, Delashaw JB Jr: Optochiasmatic cavernous haemangioma. Br J Neurosurg 24(3): 301- 302, 2010
24. Pollock BE, Garces YI, Stafford SL, Foote RL, Schomberg PJ, Link MJ: Stereotactic radiosurgery for cavernous malformations. J Neurosurg 93: 987-991, 2000
25. Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF, Lawton MT, Baskin JJ, Derksen PT, et al: Cavernous malformations of the brain stem: Experience with 100 patients. J Neurosurg 90: 50-58, 1999
26. Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, Hadley MN, Zabramski J, Spetzler RF: The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). J Neurosurg 67: 518-524, 1987
27. Savoirdo M, Strada I, Passerini A: Intracranial cavernous haemangiomas: Neuroradiologic review of 36 operated cases. Am J Neuroradiol 4: 945-950, 1983
28. Servo A, Porras M, Raininko R: Diagnosis of cavernous haemangiomas by computed tomography and angiography. Acta Neurochir (Wien) 71: 273-282, 1984
29. Shibuya M, Baskaya MK, Saito K, Suzuki Y, Ooka K, Hara M: Cavernous malformations of the optic chiasma. Acta Neuro Chir (Wien) 136: 29-36, 1995
30. Son DW, Lee SW, Choi CH: Cavernous malformation of the optic chiasm: Case report. J Korean Neurosurg Soc 44: 88-90, 2008
31. Steinberg GK, Marks MP, Shuer LM, Sogg RL, Enzmann DR, Silverberg GD: Occult vascular malformations of the optic chiasm: Magnetic resonance imaging diagnosis and surgical laser resection. Neurosurgery 27: 466-470, 1990
32. Tomlinson FH, Houser OW, Scheithauer BW, Sundt TM Jr, Okazaki H, Parisi JE: Angiographically occult vascular malformations: A correlative study of features on magnetic resonance imaging and histological examination. Neurosurgery 34: 792-800, 1994
33. Wurm G, Nussbaumer K, Kotzina L: Thoracic intra and extramedullary cavernous hemangioma associated with innumerable cerebral vascular malformations: Case report and review of the literature. Cerebrovasc Dis 16: 297-301, 2003
34. Zentner J, Grodd W, Hassler W: Cavernous angioma of the optic tract. J Neurol 236: 117-119, 1989