

Radyolojik Olarak Kraniofarengiomayı Taklit Eden Optik Gliom: Olgu Sunumu

Optical Glioma that Immitates Craniofarengioma Radiologically: Case Report

ÖZ

Erişkinlerde oldukça seyrek görülmesine karşın, optik gliomlar pediatrik beyin tümörlerinin %3-6 kadarını oluştururlar(6). Genellikle düşük evreli astrositom histopatolojisinde olan bu lezyonlar, yerleşim yerlerine ve büyüklüklerine göre önemli farklılıklar gösteren geniş bir klinik spektrum oluştururlar(2,5,9,16,18) Optik sinirin astrosit ve oligodendroglia hücrelerinden gelişen optik gliomlar gerek optik sinirin gerekse optik kiazmanın en sık görülen neoplazmlarıdır(4,7,8,10,11). Tüm glial tümörlerin ise sadece % 1-5'ini oluştururlar(17). Özellikle çocukluk çağı ve adölesan döneminde görülürler. Bu lezyonlar yaklaşık %15 oranda nörofibromatozis tip 1 hastalığı ile birlikte bulunur. Bu yazıda, radyolojik olarak kraniofarengiomaya benzeyen ve hipotalamik uzanımı olan prekiazmal-retroorbital optik gliomlu 18 yaşındaki bir olgu sunuldu. Uygun vakalardaki radikal cerrahinin üstünlüğü vurgulandı.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Cerrahi tedavi, Nörofibromatozis tip 1, Optik gliom

ABSTRACT

Although optical gliomas are rarely seen in adults, they form 3-6 % of pediatric brain tumors. These lesions which generally belong to low grade astrositomic histopathology, compose a wide clinical spectrum which show variations according to their size and location. The optical gliomas that grow from astrocyte and oligodendroglia cells of optical nerve, are the most seen neoplazms of optical nerve and optical chiasma. They consist 1-5 % of all glial tumors and are especially observed in pediatric and adolescence period. Approximately 15 % of these lesions are seen together with Neurofibromatosis Type-1 disease. In this article, we have presented prechiasmal-retroorbital optical glioma 18 years old case which is radiologically alike with craniofarengioma and has hypotalamic elongation. Ascendancy of radical surgery in appropriate cases are emphasized.

KEY WORDS: Surgical treatment, Neurofibromatosis type-1, Optic glioma

Ali Özcan BINATLI¹
Hüseyin KURT²
Fikret BAŞKAN³
Nurcan ÖZDAMAR⁴
Ümit BAYOL⁵
Ayça TAN⁶

1,2,3 S.B. Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrahi Kliniği, İzmir, Türkiye

4 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahi AD, İzmir, Türkiye

5,6 S.B. Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji, İzmir, Türkiye

Geliş Tarihi : 01.04.2009

Kabul Tarihi : 15.07.2009

Yazışma adresi:

Fikret BAŞKAN

E-posta: fikretbaskan1@hotmail.com

GİRİŞ

Optik sinirin astrosit ve oligodendroglia hücrelerinden gelişen optik gliomlar gerek optik sinirin gerekse optik kiazmanın en sık görülen neoplazmlarıdır(4,7,8,10,11). Tüm glial tümörlerin ise sadece %1-5'ini oluştururlar(17). Özellikle çocukluk çağı ve adolesan döneminde görülürler. Olguların %85'i cinsiyet baskınlığı olmaksızın 15 yaşından önce ortaya çıkar(1). Nörofibromatozis tip 1(von Recklinghausen) hastalarının %15 inde optik yol gliomları görülür. Optik gliom terimi ile anatomik olarak birbirinden oldukça farklı bölgelere (optik sinir, kiazma,hipotalamus, optik traktus) yerleşmiş gliomlar ifade edilir (16,18). Bu tümörlerin klinik bulguları ve tedavi seçenekleri yerleşim yerlerine ve büyüklüklerine göre önemli farklılıklar gösterir (2,9,16,18).

Bu yazıda sol optik sinirden hipotalamusa uzanan ve total olarak çıkartılan optik gliomlu bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

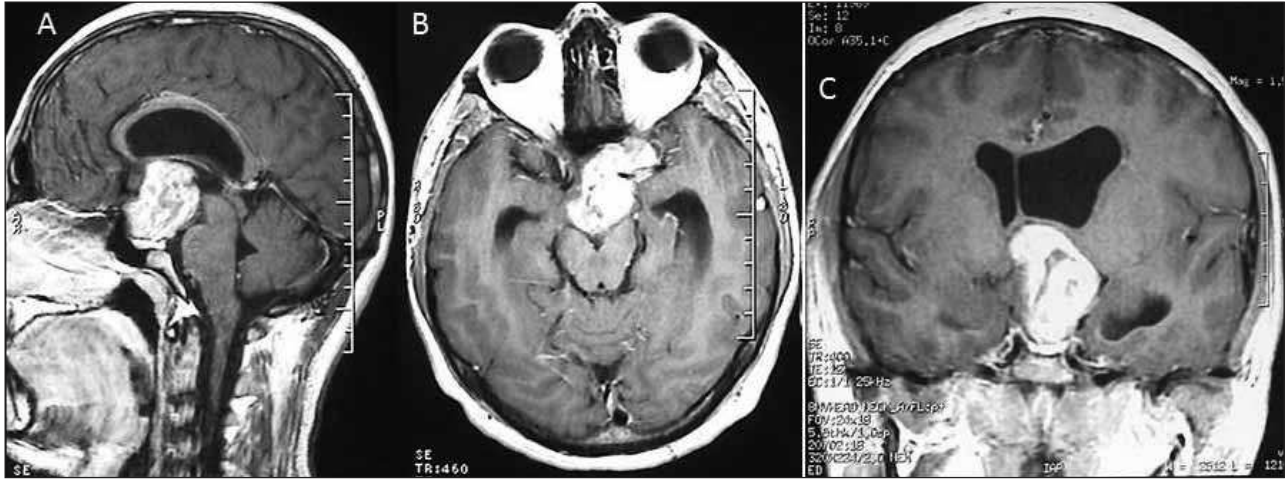
18 yaşında erkek hasta baş ağrısı ve sol gözde görmeme şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Yaklaşık 3 aydan bu yana gittikçe şiddetlenen baş ağrısı ve sol göz ile az görme şikayeti olan hasta, göz hekimlerinin verdiği tedaviden fayda görmemiş. Polikliniğimizde tetkik edilen hastanın yapılan muayenesinde bilinci açık, koopere, oryante idi. Pupiller izokorik, solda zayıf olmakla birlikte direkt ve indirekt ışık reaksiyonları iki yanlı pozitif. Sol göz ile ancak yarım metreden parmak sayabiliyordu. Fundoskopik incelemede papilla sınırları bilateral siliklik ve sol optik diskte solukluk saptandı. Kranial sinir ve motor muayenede patolojik bulgu yoktu. Bilgisayarlı tomografi(BT) de; suprasellar bölgeden 3. ventriküle uzanım gösteren ve her iki lateral ventrikülde hidrosefalik dilatasyona neden olan 4,5x3 cm boyutlarında kitlesel lezyon (Kraniofaringioma?, Makroadenom?) saptandı (Şekil 1). Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) de; Selladan, hipotalamusa uzanım gösteren ve 3. ventrikül basısıyla hidrosefalik dilatasyona neden olan solid kitle lezyonu (Kraniofaringioma?) saptandı. Ayrıca koronal MRG de kitlenin sol optik sinir ve kiazma ile ilişkili olduğu ve superior ekstansiyon gösterdiği görülmüştü (Şekil 2 A,B,C). Hormon profili tetkiklerinde sadece kan kortizol düzeyinde düşüklük saptandı.



Şekil 1. Suprasellar bölgeden 3. ventriküle uzanım gösteren ve her iki lateral ventrikülde hidrosefalik dilatasyona neden olan 4,5x3 cm boyutlarında kitlesel lezyon görülmüyor.

Hasta kraniofarenjioma ön tanısıyla operasyona alındı. Sağ fronto-temporal kraniotomi yapıldı. Sylvian sistern tamamen açıldı ve iyi sınırlı, pembe renkli,yumuşak kıvamdaki kitle boşaltıldı. Tümörün sol optik sinir prekiazmatik-retroorbital parçasından çıktığı ve sol optik sinir bütünlüğünde ve devamlılığında bozulmaya neden olduğu görüldü. Önce intrakapsüler olarak boşaltılan tümör daha sonra optik sinir de kesilerek total olarak çıkartıldı. Histopatolojik incelemede; 10 cc hacimdeki pembe beyaz renkte jöle kıvamındaki tümöral kitlenin seri kesitlerinde gevşek psödokistik zeminde minimal pleomorfizm gösteren glial hücreler ve bunlara eşlik eden zarif, basit vasküler yapılar izlendi. Olguya S-100, GFAP, EMA ve Pan-CK immunohistokimyasal işaretçileri uygulandı. Glial fibriler asidik protein (GFAP) ve S-100 immunohistokimyasal işaretleyicileri ile (+) boyanma saptanırken EMA ve Pan-CK ile (-) boyanma göstermekteydi. Olgu morfolojik ve immunohistokimyasal bulgularla birlikte değerlendirilerek astrositom, G-I olarak yorumlandı (Şekil 3 A,B,C).

Ameliyat sonrası sol gözde total görme kaybı görüldü. Postop 3. günde gelişen Dİ tablosu, postop 6.günde ortadan kalktı. Genel durumu iyi olan ve hormon tetkikleri olağan sınırlarda olan hasta



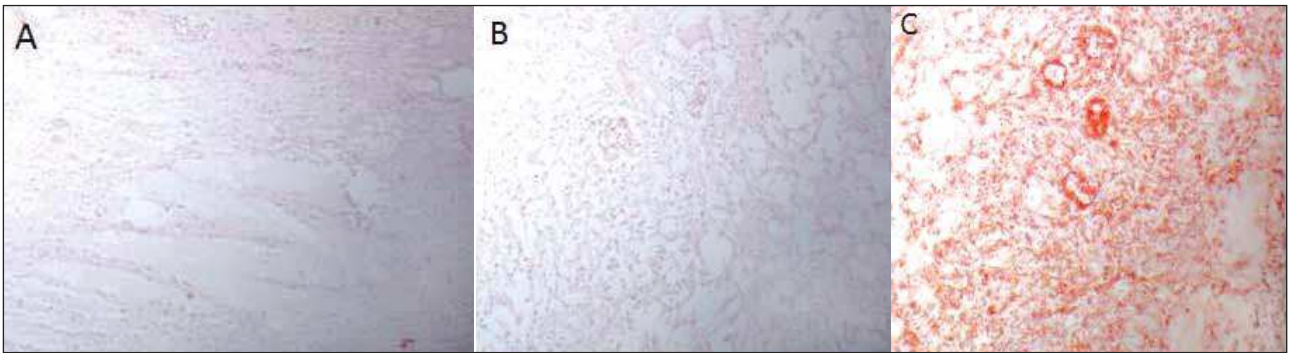
Şekil 2. Kranial MRG de A) sagittal planda ve B) aksiyel planda T1 ağırlıklı post-kontrast görüntüde: selladan, hipotalamusa uzanım gösteren ve 3. ventrikül basısıyla hidrosefalik dilatasyona neden olan solid kitle görülüyor. C) Koronal planda kitlenin sol optik sinir ve kiazma ile ilişkili olduğu ve süperior ekstansiyon gösterdiği izleniyor.

postop 12. günde taburcu edildi. Ameliyat sonrası 5. ayda yapılan muayenesinde sol gözde görme kaybı dışında yakınması yoktu. Yine aynı zamanda çekilen Kranial MRG de postoperatif değişiklikler dışında patoloji saptanmadı (Şekil 4 A,B,C).

TARTIŞMA

Optik gliomlar optik sinir ve kiazmanın fusiform genişlemesi şeklinde görülebileceği gibi dev intrakranial kitleler şeklinde de prezente olabilirler. Bu lezyonlar yaklaşık %15 oranda nörofibromatozis ile birlikte bulunur. Ancak bizim olgumuzda nörofibromatozis hastalığına ait klinik ve radyolojik bir bulguya rastlanmamıştır. Büyük oranda çocukluk çağında görülen bu lezyonların yaklaşık %30 kadarı prekiazmatik, %70 kadarı da kiazmatik veya postkiazmatik (optik traktus, hipotalamus, üçüncü ventrikül) yerleşimlidir(2,6,14).

Optik gliomların sınıflandırılmasında bir çok şema kullanılmıştır(5,12,16,18). Mc Coullough ve Epstein (12) tümörün posterior uzanımını esas alan ("T" stage) bir sınıflandırma yapmışlardır. Buna göre; T1: unilateral optik sinir tutulumu; T2: bilateral optik sinir tutulumu; T3: kiazma tutulumu; T4: hipotalamus-talamus tutulumunu ifade eder. Bu sınıflandırmada bizim olgumuz "T4" olarak kabul edilir. Wishoff sınıflandırmasında MRG bulguları esas alınmış olup optik gliomlar; prekiazmatik optik sinir gliomları, diffüz kiazmatik gliomlar ve egzofitik kiazmatik-hipotalamik gliomlar olarak sınıflandırılırlar (16). Yaşargil, optik gliomları; Tip 1-A: retrobulber (intraorbital); Tip 1-B: retrobulber (intraforaminal); Tip 2: optik traktus tutulumu; Tip 3-A: kiazmal ve unilateral yayılım; Tip 3-B: kiazmal ve bilateral yayılım olarak sınıflandırmıştır. Tip 3(A ve



Şekil 3. A) Gevşek zeminde glial hücreler ve eşlik eden vasküler yapılar. H&E X 40. B) Psödokistik zeminde minimal pleomorfik glial hücreler. H&E X 40. C) Basit vasküler yapılar arasında, gevşek stromada stoplazmaları ve stoplazmik uzantıları (+) glial hücreler. GFAP x 40



Şekil 4. Ameliyat sonrası 5. ayda çekilen kranial MRG de A) Aksiyel planda B) Sagittal planda C) Koronal planda nüks ya da rezidü kitle saptanmayıp hidrosefalinin olmadığı görülüyor.

B) yerleşimlerinin hipotalamik uzanım gösterebildiğini belirtmiştir(13). Burada sunulan olguda tümör bu sınıflandırmaya göre Tip 1-B grubuna sokulabilir.

Optik gliomlarda klinik belirti ve bulgular tümörün yerleşim yeri ve büyüklüğüne göre değişkenlik gösterir (9,12,16,18). Prekiazmatik-intraorbital gliomlarda ağrısız proptozis, egzoftalmi, görme gücü azalması, görme alanı defekti; diffüz kiazmatik gliomlarda iki yanlı görme gücü azalması, görme alanı defekti, endokrin bozukluklar, hidrosefali,epilepsi; hipotalamik-kiazmatik gliomlarda yine görme gücü azalması, endokrin bozukluklar,büyüme geriliği,hidrosefali, yüksek intrakranial basınç bulguları gibi belirti ve bulgular görülür. Olgumuzda hasta görme alanı defekti ve hidrosefali bulgularıyla müracaat etti. Bu olgularda genellikle cerrahi sırasında optik sinirin fusiform bir dilatasyon gözlenir. Ve aynı zamanda fonksiyonel bozukluk da gösteren sinirde tümörün distal ve proksimalinden rezeksiyon uygulanır. Bizim olgumuzda operasyon sırasında optik sinirin bütünlüğünde deformasyon gözlemediği için optik sinir rezeksiyonu ile birlikte tümör total olarak çıkarıldı. Operasyon sonrasında hidrosefalinin gerilediği ve kalıcı endokrinopatolojik bulgunun olmadığı görüldü.

Optik gliomlar bizim olgumuzda olduğu gibi hemen daima düşük evreli astrositomalardır. Malign biyolojik davranış nadiren bildirilmiştir (6,16,18). Ancak düşük evreli astrositomalar olmalarına karşın yalnızca periodik kontrollerle izlenen olgularda

tümör büyüme hızlarının farklılık gösterebileceği bildirilmiştir(2).

Optik siniri tutan lezyonlarda; hemanjioma, lenfoma, rabdomyosarkoma, metastaz, menengioma, kiazmatik tutulum olanlarda; sarkoidoz, germinoma, kiazmadan hipotalamik uzanımı olan olgularda ise; hipofiz adenomu, kraniofarengioma, yüksek grade astrositoma, dermoid-epidermoid tümörler ayırıcı tanıda öncelikle akılda tutulması gereken lezyonlardır. Bizim olgumuzda öncelikle radyolojik olarak kraniofarengioma düşünülmüş ancak operasyon sırasında optik gliom olduğu anlaşılmıştı.

Asemptomatik optik gliomlu olgularda klinik ve radyolojik izlem önerilir (2,9,12,14,18). Semptomatik optik gliomlarda ise tüm lokalizasyonlarda primer tedavi seçeneği cerrahi yolla tümörün çıkartılmasıdır (2,16,18). Prekiazmatik optik sinir gliomlarında tümör büyüklüğü dikkate alınmaksızın bizim olgumuzda olduğu gibi total rezeksiyonu mümkündür (18). Görme keskinliği azalan veya nörofibromatozisli pediatrik vakalarda 6 aylık aralarla izlem yapılabilir. Radyoterapi, progresyon ortaya konulduğunda verilmelidir(3). Sadece optik sinire sınırlı gliomlarda total eksizyonun, kiazmal tutulumun mevcut olduğu durumlarda ise biyopsi + radyoterapi uygulamasının en uygun tedavi seçeneği olduğu bildirilmiştir(15). Bizim olgumuzda hidrosefaliye neden olan ve ilk planda kraniofarengioma olarak düşünülen kitle total olarak rezeke edilmiş ve ameliyat sonrası hidrosefalinin gerilediği görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Adams & Victor. Glioma of the optic nerves and chiasm. 5th ed. Mc Graw Hill 1993: 587-588
2. Alvard EC, Lafton S: Gliomas of the optic nerve or chiasm. Outcome by patients' age, tumor site, and treatment. J Neurosurg 68: 85-98, 1988
3. Johnson P.L, Mc Cullough, DC: Optic nerve glioma and other tumors involving the optic nerve and chiasm, in cheek: Pediatric neurosurgery - surgery of the developing nervous system. 3rd ed. Saunders Company: third edition, 1994:409-417
4. Dosoretz DE, Blitzer PH, Wang Cc. et al: Management of glioma of the optic nerve and/or chiasm. An analysing of 20 cases. Cancer 45:1467:1471, 1980
5. Fletcher WA, Imes RK, Hoyt WF: Chiasmatic gliomas: Appearance and long term changes demonstrated by computed tomography. J Neurosurg 65: 154-159, 1986
6. Hoffman HJ: Optic pathway gliomas. In Amador L(ed): Brain tumors in the young. Charles C Thomas, Springfield, 1983
7. Housepian EM, Trokel SL, Jacobiec FO et al: Tumors of the orbit. in Neurological Surgery, Youmans JR(ed): Saunders Company. 1982: 3024-3064
8. Housepian EM: Intraorbital tumors in operative neurosurgical techniques, indications, methods and results, schmidek HN, Sweet WN(eds): Grune and Stratton Inch 1983: 227-244
9. Konovalov A, Gorelyshev S, Serova N: Surgery of giant gliomas of chiasma and IIIrd ventricle. Acta Neurochir 130: 71-79, 1994
10. Latchaw RE, Rothlus WE: Radiology of the orbit and its contents, in Neurosurgery. Wilkins RN, Rengachary SS(eds): Mc Graw-Hill Pook Comp 1985: 952-963
11. Maroon JC, Kennerdell TS: Surgical approaches to orbit. Indications and techniques) Neurosurg 60:1226-1235, 1984
12. Mc Caullaugh DC, Epstein F: Optic pathway tumors: A review with proposals for clinical staging. Cancer 56 (Suppl): 1789-1791, 1985
13. M. G. Yasargil: Optic Gliomas in Microneurosurgery, in 4 volumes. New York: 1996; 224-233,
14. Tenny RT, Laws ER, Younge BR: The neurosurgical management of optic glioma. Results in 104 patients. J Neurosurg 57: 452-458, 1982
15. Turgut M, Özcan O. Ekin, Gürçay Özdemir, Erbeni Aykut: Optik gliomlar. Türk Nöroşirürji Dergisi (3), 122-127, 1990
16. Wishoff JH: Management of optic pathway tumors of childhood. Neurosurg Clin North Am 3 (4):791-802, 1992
17. Wong YC, Uhl V, Wara WM, Sheline GE: Optic gliomas: A reanalysis of the University of California, San Fransco Experience. Cancer 60:1847-1855, 1987
18. Yasargil MG: Microneurosurgery IV B. Stuttgart-NewYork: Georg Thieme Verlag, 1996, 224-233