

Dev Optik Gliom: Olgu Sunumu

Giant Optic Glioma: Case Report

M. AKİF BAYAR, YAVUZ ERDEM, KORAY ÖZTÜRK, ZEKİ BUHARALI

Sağlık Bakanlığı Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Cebeci, Ankara

Geliş Tarihi: 30.10.2000 ⇔ Kabul Tarihi: 19.11.2001

Özet: Bu yazıda prekiazmatik-retroorbital dev optik gliomlu 2,5 yaşında bir olgu sunuldu. Bu olguda tümör tam olarak çıkartıldı. Radikal cerrahinin üstünlüğü vurgulandı.

Anahtar kelimeler: Cerrahi tedavi, dev optik gliom

Abstract: In this report, we presented a 2,5 year old-girl with prechiasmatic- retroorbital giant optic glioma, in whom we removed the tumor totally. Here we emphasize the importance of the radical surgery.

Key words: Giant optic glioma, surgical therapy

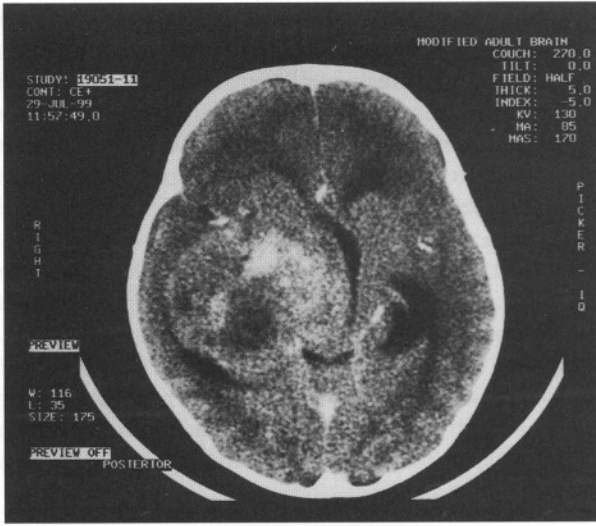
GİRİŞ

Erişkinlerde oldukça seyrek görülmesine karşın, optik gliomlar pediatrik beyin tümörlerinin %3-6 kadarını oluştururlar (4). Genellikle düşük evreli astrositomlar olan bu lezyonlar; yerleşim yerlerine ve büyüklüklerine göre önemli farklılıklar gösteren geniş bir klinik spektrum oluştururlar (1-3, 5, 8, 10). Optik gliom terimi ile anatomik olarak birbirinden oldukça farklı bölgelere (optik sinir, kiazma, hipotalamus, optik traktus) yerleşmiş gliomlar ifade edilir (8, 10). Yine bu kitlelerin klinik bulguları ve tedavi seçenekleri büyüklükleri ve yerleşim yerlerine göre önemli farklılıklar gösterir (1, 5, 8, 10). Bu yazıda sağ optik sinir intrakranial bölümünden kaynaklanan ve tam olarak çıkartılan dev optik gliomlu bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

2,5 yaşında kız çocuk bilinç kaybı, kusma, sol kol ve bacağı hareket ettirememeye yakınması ile acil

servisten müracaatla kliniğimize kabul edildi. Hastada bir ay önce başlayan çevreye ilgisizlik, dalgınlık, sol kol ve bacağına güçsüzlük ortaya çıkmıştı. Çevreye ilgisi giderek azalan hasta ile son iki gündür sözlü ilişki kurulamıyordu. Muayenede bilinç kapalı, sözlü ilişki kurulamıyor, ağırlı uyarılarda anlamsız sesler çıkartıyor ve sağ eli ile uyarıyı lokalize etmeye çalışıyordu. Sol kol ve bacakta minimal hareket mevcut. Sol santral fasiyal parezi mevcuttu. Pupiller izokorik, direkt ve indirekt ışık reaksiyonları iki yanlı pozitif. Hastanın bilinç düzeyi ve yaşı nedeniyle görme keskinliği tam olarak değerlendirilemedi. Fundoskopik incelemede iki yanlı papil ödemi saptandı. Bilgisayarlı tomografi (BT) de; sağ fronto-temporo-parietal yerleşimli heterojen dansite gösteren, sınırlı, orta hat yapılarında şifte neden olan kitle saptandı (Şekil 1). Magnetik rezonans görüntü (MRG) de; heterojen intensite gösteren, düzgün sınırlı 6x7x7 cm boyutlarında kitle saptandı. Kitle orta hat yapılarında şifte ve hidrosefaliye neden olmuştu. Ayrıca koronal

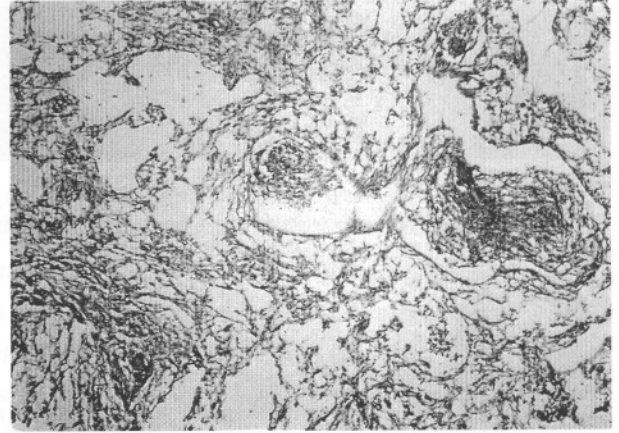


Şekil 1: Kranial BT de: sağ fronto-temporo-parietal bölgede heterojen dansite gösteren, düzgün sınırlı, orta hat yapılarında şifte neden olan kitle görülüyor.

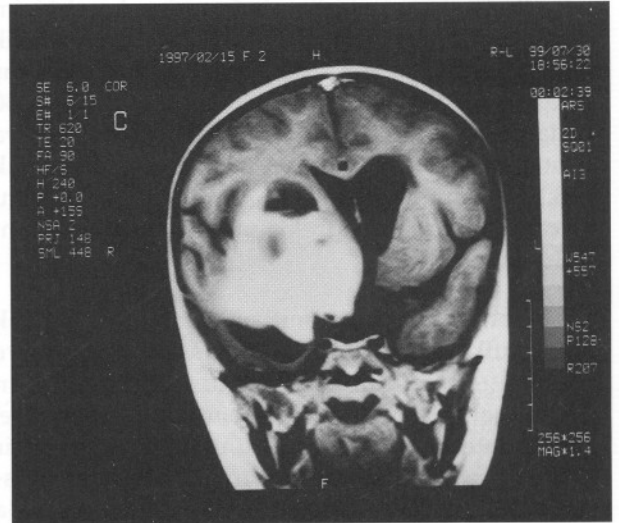
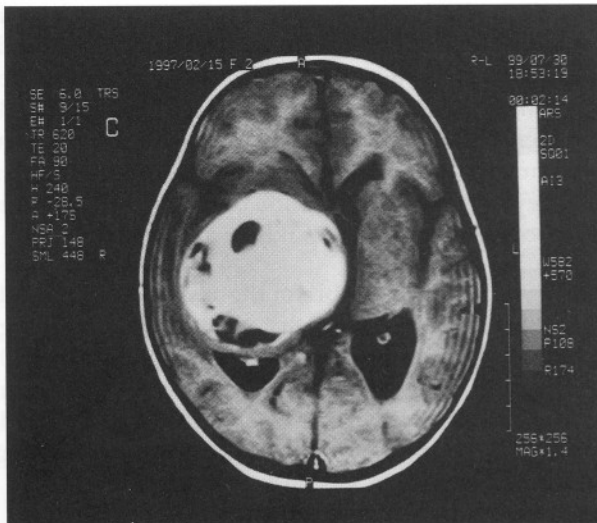
MRG de kitlenin sağ optik sinirden kaynaklandığı ve superior ekstansiyon gösterdiği görülüyordu (Şekil 2 a, b).

Hasta operasyona alındı. Sağ fronto-temporal kraniotomi yapıldı. Sylvian sistern tamamen açıldı, sağ optik sinir preiazmatik-retroorbital parçasından sinirin superior-lateral yüzeyinden 4-5 mm kadar kalınlıkta bir pedinkül (sap) ile doğan kitlenin parasellar bölümü ekspozite edildi. Tümör sağ optik sinir bütünlüğünde ve devamlılığında bozulmaya

neden olmamıştı, optik sinir normal görünümde idi. Tümör iyi sınırlı, pembe-kırmızı renkte, orta derecede kanamalı ve sert yapıda idi. Tümörün kaynaklandığı pedinkül optik sinir yüzeyinden kesildi. Bu işlem sırasında optik sinirin anatomik bütünlüğü tam olarak korundu. Önce intrakapsüler olarak boşaltılan tümör daha sonra total olarak çıkartıldı. Histopatolojik tanı juvenil-pilositik astrositoma olarak alındı (Şekil 3). Ameliyat sonrası hastada dramatik klinik düzelme gözlemlendi. Pupiller izokorik, direkt ve indirekt ışık reaksiyonları iki yanlı pozitif idi. Görme keskinliği kabaca normal idi, hastanın yaşı nedeniyle sağlıklı sözel ilişki kurulamadı ve bu nedenle görme keskinliği sayısal olarak saptanamadı. Hasta 10. günde yardımsız olarak yürüyebilir durumda silik sol hemiparezi ile

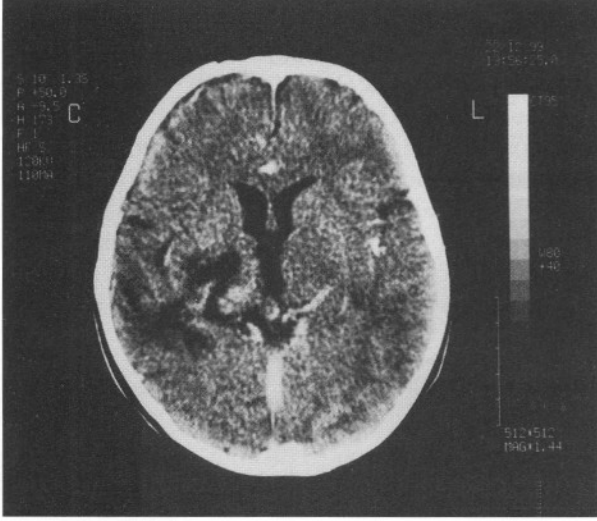


Şekil 3: Damarlar içerisinde glomerular yapılar ve çevrede mikrokist oluşumları. (HE x 50)



Şekil 2: Kranial MRG de a: aksiyel planda T₁ ağırlıklı post-kontrast görüntüde: sağ fronto-temporo-parietal bölgede yoğun kontrast tutan, düzgün sınırlı, orta hat yapılarında şifte neden olan kitle görülüyor. b: Koronal planda ayrıca tümörün sağ optik sinirle ilişkisi izleniyor.

çıkarıldı. Ameliyat sonrası 5. ayda yapılan kontrol muayenesinde subjektif yakınma ve nörolojik defisit saptanmadı. Yine aynı zamanda alınan BT de sağ parietal bölgede iskemik alanlar dışında patoloji saptanmadı (Şekil 4).



Şekil 4 : Ameliyat sonrası 5. ayda alınan kranial BT de sağ parietal bölgede küçük bir iskemik alan dışında patoloji görülüyor.

TARTIŞMA

Optik gliomlar optik sinir veya kiazmanın fuziform genişlemesinden dev intrakranial kitlelere kadar değişkenlik gösteren geniş bir spektrum oluştururlar. Yine bu lezyonlar belirli oranda nörofibromatozis ile birlikte bulunurlar. Ancak bizim olgumuzda nörofibromatozise ait klinik ve radyolojik bir bulgu saptanmamıştır(8). Genellikle pediatrik yaş gruplarında görülen bu lezyonların yaklaşık % 30 kadarı prekiazmatik, % 70 kadarı ise kiazmatik veya postkiazmatik (hipotalamus, üçüncüventrikül, optik traktus) konumludur (1, 4, 7). Yaşargil'in 54 olgu içeren serisinde ise prekiazmatik yerleşim oranı % 16 dır (10).

Optik gliomların sınıflandırılmasında bir çok şema kullanılmıştır (3, 6, 8, 10). Mc Coullough ve Epstein (6) tümörün posterior uzanımını esas alan ("T" stage) bir sınıflandırma yapmışlardır. Buna göre; T₁ : unilaterale optik sinir tutulumu; T₂: optik sinir tutulumu; T₃: kiazma tutulumu; T₄: hipotalamus-talamus tutulumunu ifade eder. Bu sınıflandırmada bizim olgumuz T₁ olarak kabul edilir. Fletcher (3) BT bulgularına dayanarak anatomik bir sınıflandırma yapmıştır. Wishoff (8) ise

sınıflandırmasında MRG bulgularını esas almıştır. Buna göre optik gliomlar; prekiazmatik optik sinir gliomları, diffüz kiazmatik gliomlar ve egzofitik kiazmatik-hipotalamik gliomlar olarak sınıflandırılırlar. Yine Yaşargil (10) esas olarak Wishoff'un sınıflandırmasına benzeyen daha ayrıntılı bir sınıflandırma yapmıştır. Prekiazmatik gliomları kendi içinde fasiküler, retrobulber-intraorbital ve retroorbital olarak alt tiplere ayırmıştır. Burada sunulan olguda tümör bu sınıflandırmaya göre prekiazmatik-retroorbital guruba sokulabilir. Yaşargil (10) ayrıca tümörleri büyüklüklerine göre de sınıflandırmış ve 6 cm den büyük olanları dev olarak adlandırmıştır. Bizim olgumuzda büyüklük esas alındığında dev optik gliom olarak adlandırılır.

Optik gliomlarında klinik belirti ve bulgular tümörün yerleşim yeri ve büyüklüğüne göre değişkenlik gösterir (5, 6, 8, 10). Prekiazmatik-intraorbital gliomlarda proptozis, egzofalmi, 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, hidrosefali, yüksek intrakranial basınç bulguları gibi belirti ve bulgular görülür. Burada sunulan prekiazmatik-retroorbital optik gliomlu olgu kliniğimize acil olarak yüksek intrakranial basınç ve kitle etkisi bulguları ile 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. Ancak bizim olgumuzda optik sinirin anatomik bütünlüğünde bozukluk yoktu ve tümör optik sinir yüzeyinden yalnızca küçük bir pedinkül ile doğuyordu. Bu nedenle operasyonda optik sinir bütünlüğü korundu, tümörün kaynaklandığı pedinkül optik sinir yüzeyinden kesilerek ayrıldı. Olguda ameliyat öncesi ve sonrası endokrin bozukluk saptanmadı.

Optik gliomlar bizim olgumuzda olduğu gibi hemen daima düşük evreli astrositomlardır. Malign biyolojik davranış nadiren bildirilmiştir (4, 8-10). Ancak düşük evreli astrositomalar olmalarına karşın yalnızca periyodik kontrollerle izlenen olgularda tümör büyüme hızlarının farklılık gösterebileceği bildirilmiştir (1).

Asemptomatik optik gliomlu olgularda klinik ve radyolojik izlem önerilir (1, 3, 6, 7, 10). Semptomatik optik gliomlarda ise tüm

lokalizasyonlarda primer tedavi seçeneği cerrahi yolla tümörün çıkartılmasıdır (1, 8, 10). Prekiazmatik optik sinir gliomlarında tümör büyüklüğü dikkate alınmaksızın bizim olgumuzda olduğu gibi total rezeksiyon mümkündür (10). Ancak optik sinirin anatomik ve fonksiyonel yapısı genellikle korunamaz. Diğer lokalizasyonlarda ise mutlaka radikal rezeksiyona çalışılmalıdır (8, 10). Radyoterapi ve kemoterapi ancak sınırlı sayıda olguda destekleyici tedavi olabilir (1, 8, 10).

Yazışma adresi: Dr. M. Akif Bayar
Gençlik Caddesi,
Döngel Sokak, No 12/6,
Maltepe, Ankara 06570

KAYNAKLAR

1. 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
2. Davis PC, Hoffman JC, Weidenheim KM: Largen

- hypothalamic and optic chiasm gliomas in infants: Difficulties in distinction. AJNR 5: 579-585, 1984
3. Fletcher WA, Imes RK, Hoyt WF: Chiasmatic gliomas: Appearance and long term changes demonstrated by computed tomography. J Neurosurg 65: 154-159, 1986
4. Hoffman HJ: Optic pathway gliomas. In Amador L (ed): Brain tumors in the young. Charles C Thomas, Springfield, 1983, 622-633, içinde
5. Konovalov A, Gorelyshev S; Serova N: Surgery of giant gliomas of chiasma and IIIrd ventricle. Acta Neurochir 130: 71-79, 1994
6. Mc Caullaugh DC, Epstein F: Optic pathway tumors: A review with proposals for clinical staging. Cancer 56 (Suppl): 1789-1791, 1985
7. Tenny RT, Laws ER, Younge BR: The neurosurgical management of optic glioma. Results in 104 patients. J Neurosurg 57: 452-458, 1982
8. Wishoff JH: Management of optic pathway tumors of childhood. Neurosurg Clin North Am 3 (4):791-802, 1992
9. Wright JEW, Mc Donald NB: Management of optic nerve gliomas. Br J Ophthalmol 64: 545-552, 1980
10. Yaşargil MG: Microneurosurgery IV B. Georg Thieme Verlag, Stuttgart-NewYork 1996, 224-233 s

Proptoz ve görme kaybı olan, tek optik sinirin tutulduğu optik gliomlarda kiazmal tutulum yoksa, tedavi transkraniyal optik gliom rezeksiyonudur. Kiazmal tutulum ya da multiple gliomlarda ise cerrahi sadece biyopsiye yönelik olmalı, asıl tedavi kemoterapi ya da radyoterapi ile yapılmalıdır.