

Optik Disk ve Retinayı Tutan Kavernöz Hemanjiom Olgusunun Optik Kohorens Tomografi ve Fundus Floresein Anjiografi Bulguları

Optical Coherence Tomography and Fundus Fluorescein Angiography Findings of a Cavernous Hemangioma Case which Includes Optical Disc and Retina

Mehmet KAYGISIZ¹, Mehmet Yasin TEKE², Mahmut KAYA¹

ÖZ

Retina kavernöz hemanjiomları ilk olarak retina telenjiektazileri, anjiomatozis retina ve rasemöz anjiom gibi isimlendirilerken bu lezyonun bir hamartom olduğunu gösterilmiştir. Retina veya optik diskten gelişen, konjenital, nadir görülen, iyi huylu bir vasküler lezyondur. Bu olgu sunumunda 37 yaşında sağ gözünde optik disk kökenli retinal kavernöz hemanjiomu olan erkek hasta sunulmaktadır. Hasta başının sağ tarafında göze yayılan ve yaklaşık 1 ay süredir devam eden ağrı yakınması ile başvurdu. Fundus muayenesinde sağ gözde optik disk üst kadranından başlayıp retina üzerine yayılan, yaklaşık bir disk çapında içi kanla dolu koyu ve içi serumla dolu açık gri renkte retinadan kabarık, üzüm salkımı şeklinde sakkuler anevrizmalar saptandı. FFA'da lezyonun erken fazda yavaş dolum ve hipofloresans, geç fazda vasküler keselerin hiperfloresans gösterdiği izlenmiştir. Büyük vasküler lezyonlarda plazma-eritrosit seviyesi sonucu hiperfloresans ve hipofloresans (yalancı hipopyon) izlenmiştir. OKT'de ise lezyon hiperreflektif lobule yüzeyli retina iç tabakalarında yerleşimli anevrizma şeklinde izlenmiş olup lezyonun ön kısmında arka vitre ile adezyona sebep olan preretinal bir membran dikkati çekti. Bu bulgular üzerine hastaya kavernöz hemanjiom tanısı konmuştur. Hastada herhangi bir sistemik hastalığa ve aile öyküsünde bir özelliğe rastlanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Hamartom, kavernöz hemanjiom, optik disk, retina, tümör.

ABSTRACT

A cavernous hemangioma which emanate from retina, optic disc or both is a rare, congenital and benign vascular hamartom. It has an appearance of darkish, grape-like shape which is made from aneurysms in the sensorial retina. Vascular lesions range from minimal to 10-15 mm size vascular clump. It is usually unilateral and it seldom expands. It may cause decline in the visual acuity and blurring of the vision because of macular involvement, vitreous hemorrhagia and preretinal fibrosis but most of the patients are asymptomatic. Hemorrhagia may be seen under the retina, in the retina and surface of the retina. Intraretinal and subretinal exudation usually doesn't accompany with the lesion. Genetical transition has been reported that autosomal dominant. Especially cases which has central nervous system and skin hemangiomas has 7th chromosome mutation. Also retinal hemangioma cases usually don't accompany with any sendrom. Vascular pouch which has a large lumen, thin vessel wall and normal endothelial cells can be seen in histopatologic specimens. In this article a cavernous hemangioma case which emanate from optic disc and OCT and FFA of this case are being presented.

Key Words: Cavernous hemangioma, hamartoma, optical disc, retina, tumor.

- 1- M.D. Asisitant, Ulucanlar Eye Training and Research Hospital, Ankara/TURKEY
KAYGISIZ M., dr.mehmetkaygisiz@hotmail.com
KAYA M., mahmutkaya@gmail.com
- 2- M.D. Asisitant, Ulucanlar Eye Training and Research Hospital, Ankara/TURKEY
TEKE M.Y. mehteke@gmail.com

Geliş Tarihi - Received: 15.06.2015
Kabul Tarihi - Accepted: 08.09.2015
Ret-Vit 2016;24:74-77

Yazışma Adresi/Correspondence Address:
M.D. Asisitant, Mehmet KAYGISIZ
Ulucanlar Eye Training and Research Hospital, Ankara/TURKEY

Phone: +90 544 796 34 88
E-mail: dr.mehmetkaygisiz@hotmail.com

GİRİŞ

Retina, optik disk veya her ikisinden gelişebilen kavernöz hemanjiom konjenital, nadir görülen, iyi huylu bir vasküler hamartomdur. Sensoriyal retina içerisinde anevrizmaların oluşturduğu vasküler yapı koyu, açık gri renkte üzüm salkımı şeklinde izlenir. Vasküler lezyonlar çok küçük veya 10-15mm'lik damar kümeleri içeren çeşitli boyutlarda lezyonlardan oluşabilir.¹ Genellikle tek taraflıdır ve nadiren büyüme gösterir. Makula tutulumu, vitre içine kanama ya da preretinal fibrosis sonucu görmede azalma veya bulanıklık şeklinde klinik bulgu verebilmekle birlikte genellikle hastaların büyük bir kısmı asemptomatiktir.^{1,2-4} Retina altı, retina içi ve retina yüzeyi kanamaları görülebilir.⁵ İntraretinal ve subretinal eksudasyon genellikle lezyona eşlik etmez.¹ Genetik geçişin otozomal dominant olduğu bildirilmiştir. Özellikle santral sinir sistemi (SSS) ve deri hemanjiomu olan olgularda 7. kromozomda mutasyon saptanmıştır. Ayrıca retinal kavernöz hemanjiom genellikle herhangi bir sendroma eşlik etmez. Histopatolojik incelemelerde geniş lümenli, ince duvarlı, normal endotel hücrelerinin oluşturduğu vasküler keseler görülmektedir.^{1,5,6}

Bu sunumda optik disk kökenli retinal kavernöz hemanjiom olgusu ve bu olgunun optik kohorens tomografi (OKT) ile fundus floresans anjiyografi (FFA) bulguları sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

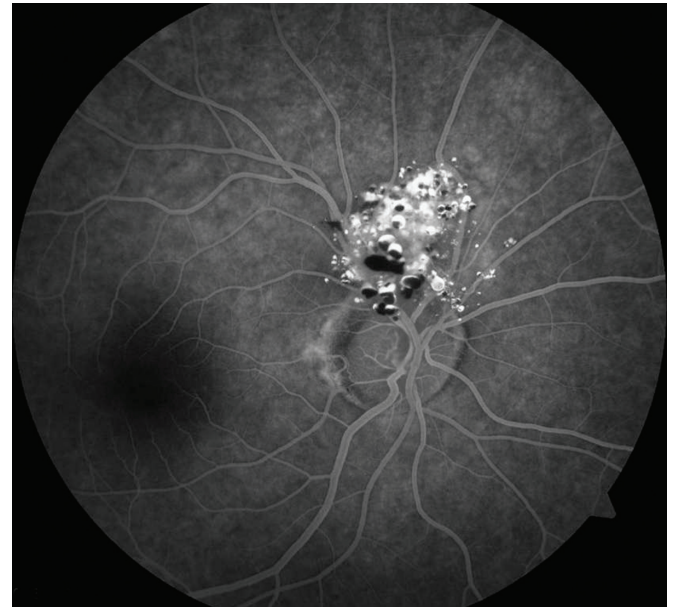
Otuzyedi yaşında erkek hasta başının sağ tarafında göze yayılan ve yaklaşık 1 ay süredir devam eden ağrı yakınması ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu.

Yapılan ayrıntılı göz muayenesinde görme keskinliği sağ ve sol gözde Snellen eşeline göre tamdı. Adneksiyel ve ön segment yapıları her iki gözde normal bulundu. Direkt ve indirekt ışık reaksiyonu normaldi. Göz hareketleri her yöne serbest olup göz içi basınçları normal sınırlardaydı. Pupilla %1 siklopentolatla genişletildikten sonra indirekt oftalmoskop ve +90 diyoptri lensle yapılan fundus muayenesinde sağ gözde optik disk üst kadranından başlayıp retina üzerine yayılan, yaklaşık bir disk çapında içi kanla dolu koyu ve içi serumla dolu açık gri renkte retinadan kabarık, üzüm salkımı şeklinde sakkuler anevrizmalar izlendi. Lezyonun orta üst bölümünde gri beyaz bir fibrotik membran benzeri görünüm saptandı. Bunun dışındaki fundus yapıları, vasküler yapılar ve papilla normal olarak izlenmekteydi. Sol göz fundus muayenesinde ise doğaldı.

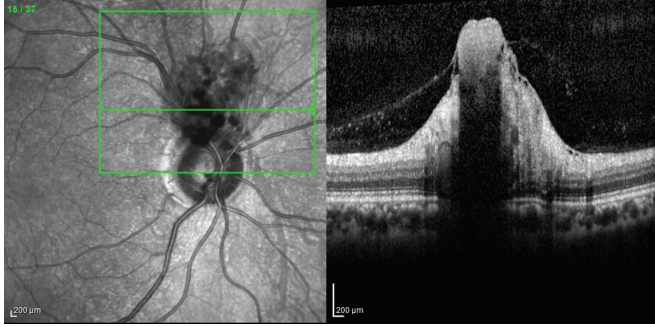
Fundus görünümü optik disk kökenli retinal kavernöz hemanjiom ile uyumlu olan hastada diğer vasküler kökenli tümörler ve malformasyonları da dışlamak amacıyla FFA ve OKT yapıldı. FFA'da lezyonun erken fazda yavaş dolun ve hipofloresans, geç fazda vasküler keselerin hiperfloresansı, büyük keselerde plazma-eritrosit seviyesi nedeni ile hiper ve hipofloresans izlenmiştir (yalancı hipopyon).



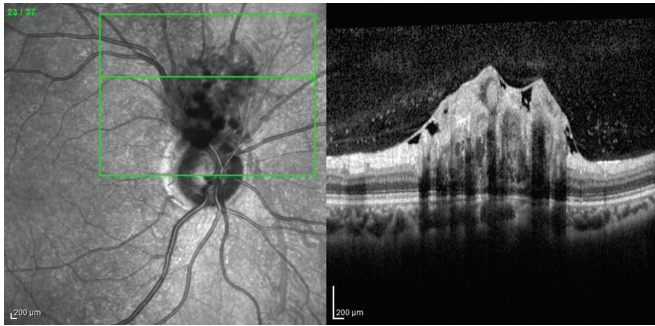
Resim 1: Sağ göz renkli fundus fotoğrafında diskin üst sınırından başlayıp retinaya yayılan retinadan kabarıklaşan içi kan dolu olan vasküler genişlemelerin koyu, serum ile dolu vasküler lezyonların ise açık gri renkte izlenmektedir.



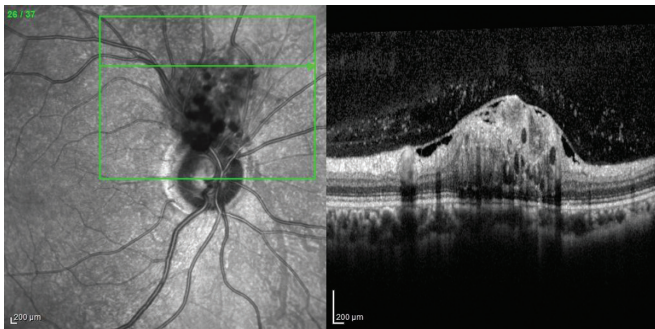
Resim 2: Sağ gözün FFA geç döneminde vasküler genişlemelerin serum içerenlerinin olduğu hiperfloresans olduğu, eritrosit ile tam dolu olanların dolmadığı hipofloresans olduğu, altta eritrosit üste serum olanlarda ise plazma eritrosit seviyesi nedeni ile hiper ve hipofloresans görülmektedir. Vasküler yapıdan sızıntı olmayışı hastalığın tipik FFA bulgusudur.



Resim 3: Sağ gözün lezyon üzerinden geçen yatay OKT'de vasküler lezyondaki hiperreflektivite ve gerisindeki gölgelenme izlenmektedir.



Resim 4: Sağ gözde lezyon üzerinden geçen başka bir yatay OKT'de lezyon içindeki vasküler yapıların hiperreflektif olduğu gerisinde gölgelenme oluştuğu görülmektedir.



Resim 5: Diğer bir yatay OKT de ise lezyon üzerindeki preretinal membran net olarak izlenmektedir.

Bu patolojinin önemli bir bulgusu olarak vasküler sızıntı izlenmemiştir. OKT'de ise lezyon hiperreflektif lobule yüzeyli retina iç tabakalarında yerleşimli anevrizma şeklinde görüldü. Lezyonun ön kısmında arka vitre ile adezyona sebep olan preretinal bir membran izlenmekte olup subretinal veya intraretinal sıvı izlenmedi. Lezyonda bulunan büyük anevrizma içerisinde üstte plazma ve alt kısımda ise eritrosit sedimente kısım izlenmekteydi. Ancak lezyon reflektivitesinin yüksek olmasından dolayı gölgelenme etkisi oluşturup derin yapıların net ayırt edilmesini engellemekteydi.

Hastanın olası deri ve SSS lezyonları açısından yapılan dermatolojik ve nöroradyolojik muayene ve tetkiklerinde herhangi bir lezyona rastlanmadı. Ayrıca hastanın aile öyküsünde herhangi özellik yoktu.

TARTIŞMA

Retina kavernöz hemanjiomları ilk olarak retina telenjiektazileri, anjiomatozis retina ve rasemöz anjiom gibi yanlış isimlendirilerken 1971'de Gass bu lezyonun bir hamartom olduğunu göstermiştir.⁷ Türkiye'den bir çalışmada yine çocukluk çağı göz kitlelerinden 132 olgudan 2 (%1.5)'sinin kavernöz hemanjiom olduğu bildirilmiştir.⁸ Nadiren cilt ve SSS'yi tutan benzer lezyonlara rastlanmaktadır. Eşlik edebilecek SSS hemanjiomlarının hayati tehdit edebilecek kanama ihtimali içermesinden dolayı literatürde bu olgulara manyetik rezonans görüntüleme yapılması önerilmiştir.⁹ Genellikle bir sendroma eşlik etmez. Deri ve SSS tutulumu saptanan retina kavernöz hemanjiomlu olgulardan dolayı nöro-okülo-kütanöz bir sendromun parçası olabileceğini düşündürmüştür.¹⁰ Ülkemizden bir vakada kavernöz hemanjiom ve kon disfonksiyonu birlikteliği bildirilmiştir.¹¹ Olgumuzda deri veya SSS lezyonuna saptanmamıştır. Olgumuzda aile öyküsü de olmaması bize tümörün sporadik olarak görülebileceğini düşündürmüştür.

Genellikle olgular asemptomatiktir. Hastalık genellikle hayatın ikinci veya üçüncü on yılı içerisinde görme de azalma veya rutin göz muayenesi sırasında ortaya çıkar. Lezyonun görüntüsü vasküler keselerden oluşan kümeler şeklindedir. Bu keselerin büyüklüğü mikroanevrizma boyutundan yarım disk çapına kadar değişebilir.¹¹ Geniş keselerde plazma-eritrosit ayrımı seçilebilir. Retina altı, retina içi ve retina yüzeyi kanamaların görülebilir.⁵ Makuler bölgede yerleşim %10 olarak bildirilmiştir.¹² Literatürde maküla yerleşimli kavernöz hemanjiomu olan 9 ve 62 yaşındaki olgularda, retinal kanamaya bağlı görme kaybı bildirilmiştir.^{13,14} Olgumuzda görme azlığı saptanmamış olup baş ve göz ağrısı nedeni ile başvurmuştu. Bu yakınmalar retinal kavernöz hemanjiomlu olgularda sık rastlanmamaktadır. Literatürde belirtilen olgularda SSS hemanjiomu olan olgularda baş ağrısı şikayeti belirtilmiştir.^{15,16} Olgumuzdaki baş ağrısının migren tipi baş ağrısı olduğu saptanmış olup nöroradyolojik bulgu dikkati çekmemiştir.

Retina kavernöz hemanjiomu retinanın diğer damarsal lezyonlarıyla karıştırılabilir. Eski tanımlamalarda rasemöz anjiom, von Hippel hastalığı, Leber'in milier anevrizmaları ve Coats hastalığı tanımları aldığı bildirilmiştir.² Rasemöz anjiomda arterivenöz şant olması, von Hippel hastalığında besleyici damar bulunması, Leber'in milier anevrizmasının retinal damar yapısını bozan progresif bir hastalık olması, Coats hastalığında ise intraretinal eksudasyon olmasıyla ayırt edilebilir.^{3,10}

Retina kavernöz hemanjiom retina veya optik diskten gelişen tek taraflı, konjenital, nadir bir vasküler tümördür. Çoğu vakada görme problemi yoktur ve komplikasyon gelişmediği için tedavi gerekli değildir.

Bu tip hemanjiomlarda büyüme oldukça nadirdir. Hatta eskiden büyüme olmadığı iddia edilse de son yıllarda ki yayınlarda mümkün olabileceği bildirilmektedir.^{5,9,11-13,17} Eğer tekrarlayan vitreus kanamaları gelişirse trans-skleral kriyoterapi veya endofotokoagülasyon ile birlikte pars plana vitrektomi uygulanabilir.¹⁸ Prognoz maküla tutulumu olmadıkça iyidir. Olgumuzda da herhangi bir komplikasyon bulunmadığı için tedavi gerekmemiştir. Bununla birlikte yaşamı tehdit edebilecek SSS lezyonları gelişebilme ihtimalinden dolayı hasta ve aile bireylerinin periyodik göz ve nöroloji uzmanlarına başvurularını önerilmiştir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. J. A. Shields and C. L. Shields, *Intraocular Tumors: An Atlas and Textbook*, Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, Pa, USA, 2nd edition, 2008.
2. Lewis RA, Cohen MH, Wise GN. Cavernous hemangioma of the retina and optic disc. *Br J Ophthalmol*. 1975;59:422-34.
3. Sternberg P. Cavernous hemangioma. In Ryan SJ: *Retina The Cv Mosby. Co, St. Louis* 1989;Vol 1 pp:557-62.
4. E. Messmer, H. Laqua, and A. Wessing, "Nine cases of cavernous hemangioma of the retina," *American Journal of Ophthalmology*, 1983;95:383-90.
5. Aaberg TM, Sternberg P. Cavernous hemangioma. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. St Louis*, 2001, Vol 1 P:571-6.
6. C. L. Shields, M. A. Materin, and J. A. Shields, "Review of optical coherence tomography for intraocular tumors," *Current Opinion in Ophthalmology*, 2005;16:141-54.
7. Gass JDM: Cavernous hemangioma of the retina: a neuro-ocula-coutaneous syndrome. *Am J Ophthalmol* 1971;71:799-814.
8. Anlı A, Yağmur M, Yalaz M ve ark. Çocukluk çağı oftalmik tümörleri. *Acta Oncologica Turcica* 1995;28:12-15.
9. Drummond JW, Hall DL, Steven WH. Cavernous hemangioma of the optic disc. *Am J Ophthalmol* 1980;12:1017-8.
10. Gass JDM: *Differential diagnosis of intraocular tumors*. Mosby St Louis 1974;pp: 294-5.
11. Gündüz K, Özbayrak N, Okka M. Cavernous hemangioma with cone dysfunction. *Ophthalmologica* 1996;10:367-71.
12. Panovac J, Goldberg M, Frenkel M et al. Cavernous hemangioma of the retina;genetic and central nervous system involvement. *Retina* 1985;5:215-20.
13. Naftchi S, la Cour M: AQ case of central visual loss in a child due to macular cavernous hemangima of the retina. *Acta Ophthalmol Scand* 2002; 80:550-2.
14. Andrade RE, Farah ME, Costa RA et al. Optical coherence tomography findings in macular cavernous haemangioma. *Acta Ophthalmologica Scandinavica* 2004;267-8.
15. De Laey JJ, Hanssens M, Brabant P, et al. Vascular tumors and malformations of the ocular fundus. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 1990;225:1-241.
16. Wang W, Chen L. Cavernous Hemangioma of the Retina: A Comprehensive Review of the Literature (1934-2014). *J Clin Exp Ophthalmol*2015; 6:416.
17. Mc Donald RH, Schatz H, Johnson RN et al. Vitrectomy in eyes with peripheral retinal angioma associated with traction macular detachment. *Ophthalmol* 1996;103:329-35.
18. Haller JA, Knox DL. Vitrectomy for persistant vitreous hemorrhage from a cavernous hemangioma of the optic disc. *Am J Ophthalmol* 1993;116:106-7.