

Feokromasitomalı Bir Olguda Optik Sinir Başının Kapiller Hemanjiomu

Capillary Hemangioma of the Optic Nerve Head with Pheochromocytoma

Berrin Gül AY¹, Ahmet KIRGIZ¹, Yavuz ORUÇ², Sermal ARSLAN¹, Turgut YILMAZ³

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Retinanın kapiller hemanjiomu nadir görülen, retina kan damarları veya optik diskten köken alan iyi huylu vasküler bir tümördür. Çalışmamızda 17 yaşında feokromasitomalı bir erkek olgunun sol gözünde bulunan optik sinir başı kapiller hemanjiomunu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Optik sinir başı, kapiller hemanjiom, feokromasitoma.

ABSTRACT

The retinal capillary hemangioma is a rare, benign vascular tumor that arises from the blood vessels of the retina or optic disc. We present the case of a 17-year-old male with pheochromocytoma and capillary hemangioma of the optic nerve head in the left eye.

Key Words: Optic nerve head, capillary hemangioma, pheochromocytoma.

Ret-Vit 2011;19:134-136

GİRİŞ

Retinanın kapiller hemanjiomu retina ve optik disk başının kapiller anjiomatöz hamartomu olup ilk defa 1882 yılında Fuchs tarafından tanımlanmıştır.¹⁻³ Yerleşim yerine göre periferik retinal ve jukstapapiller olarak sınıflandırılmıştır.⁴ Genellikle genç ve erişkin yaşlarda ve tek taraflı ortaya çıkma eğilimindedir. Retinanın kapiller hemanjiomu izole olarak görülebileceği gibi sistemik hastalıklar içerisinde von Hippel-Lindau sendromu ile ilişkili olarak da görülebilir.¹

Geliş Tarihi : 28/06/2010

Kabul Tarihi : 25/10/2010

Received : July 28, 2010

Accepted : October 25, 2010

- 1- Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği Elazığ, Uzm. Dr.
- 2- Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği Elazığ, Asist. Dr.
- 3- Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği Elazığ, Doç. Dr.

- 1- M.D., Elazığ Training and Research Hospital Eye Clinic, Elazığ/TURKEY
AY B.G., drbgulay@yahoo.de
KIRGIZ A., ahmek1@yahoo.com
ARSLAN S., sarslan@yahoo.com
- 2- M.D. Asistant, Elazığ Training and Research Hospital Eye Clinic, Elazığ/TURKEY
ORUÇ Y., yzddr@mynet.com
- 3- M.D. Associate Professor, Elazığ Training and Research Hospital Eye Clinic, Elazığ/TURKEY
YILMAZ T., turguty@yahoo.com

Correspondence: MD., Berrin Gül AY
Elazığ Training and Research Hospital Eye Clinic, Elazığ/TURKEY



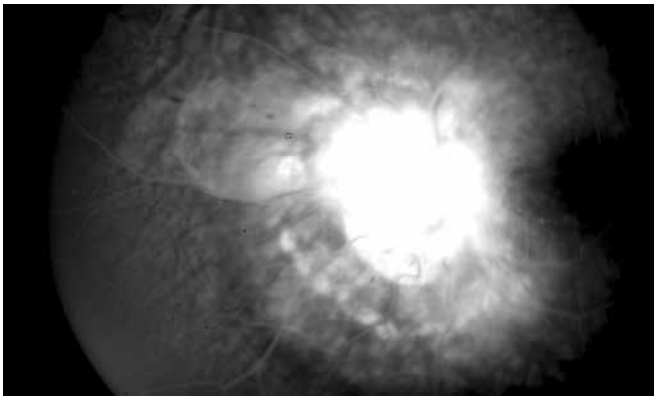
Resim 1: Olgunun sol göz renkli fundus fotoğrafı.

OLGU SUNUMU

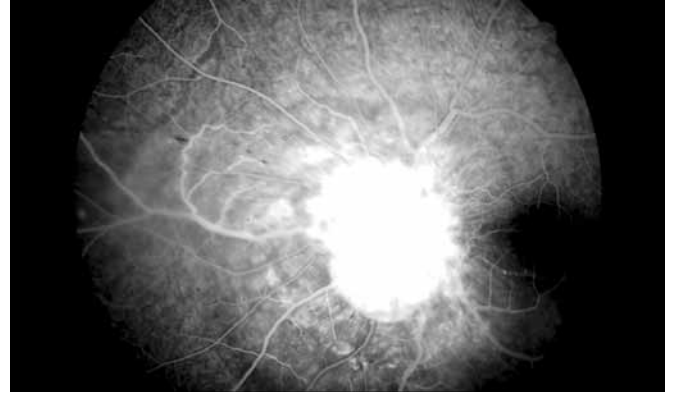
On yedi yaşında erkek hasta sol gözünde 6 ay önce başlayan ve yavaş yavaş artan görme azalması şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın soy geçmişinde bir özellik yoktu. Anamnezinde hastanın bir yıl önce ani başlayan baş ağrısı ve yüksek arteriyel tansiyon ile nefroloji kliniğine başvurduğu öğrenildi.

Bu dönemde yapılan batın tomografisinde sol böbreküstü bezinde kitle tespit edildiği ve hastanın semptomları, tomografi bulgusu ve serum katekolamin düzeyindeki yükseklik değerlendirilerek feokromasitoma tanısı ile opere olduğu öğrenildi. Refraksiyon kusuru bulunmayan olguda görme keskinliği sağ gözde tam, sol gözde 1/10 düzeyindeydi. Pupil ışık reaksiyonları ve göz hareketleri her iki gözde doğal olarak saptandı.

Ön segment muayenesi sağ ve sol gözde doğal olup, göz içi basınçları sağda 14 mmHg solda 15 mmHg idi. Sağ gözde normal bir fundus izlendi. Sol gözün fundus muayenesinde ise sarı-pembe renkli, OD'ten (OD) başlayıp nazale ve inferiyora doğru ortalama 3 OD çapına ulaşan, makula bölgesinde retinal katlantılar ve eksüdasyon oluşturan, yüzeyden hafif kabarıklık gösteren lezyon izlenmekteydi. Lezyonun bulunduğu alanda damarlarda kıvrım artışı mevcuttu. Sağ gözün fundus flöresain anjiyografisi (FA) normaldi. Sol gözün FA'sında erken dönemde OD'ten başlayan ve geç dönemde de artarak devam eden flöresain sızıntısı nedeniyle hiperflöresans izlendi. Sol gözün



Resim 3: Olgunun sol göz flöresain anjiyografisinde geç dönemde sızıntının artışına bağlı görülen hiperflöresans.



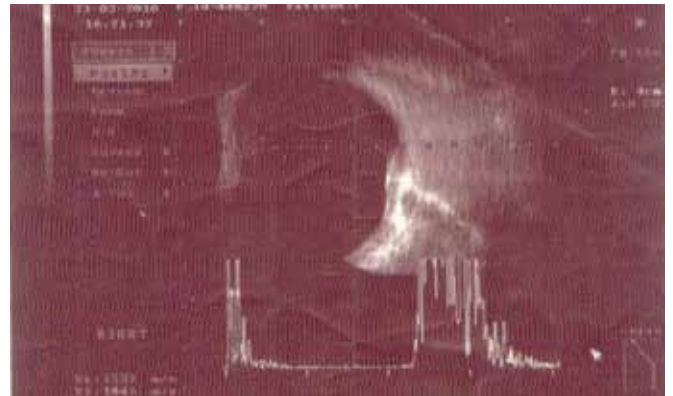
Resim 2: Olgunun sol göz flöresain anjiyografisinde erken dönemde OD'den sızıntıya bağlı görülen hiperflöresans.

optik koherans tomografisinde (OKT) peripapiller alanda kistik intraretinal ödem ve hiperreflektan retinal elevasyon gözlemlendi. Yapılan B scan ultrasonografide sol gözde OD bölgesinde retina yüzeyinden kabarık bir lezyon izlendi. Ayırıcı tanıda OD ve çevresinde kitle oluşturabilecek retinal hamartom, astrositik hamartom, koroidal hemanjiom ve amelanotik koroidal melanom gibi lezyonlar düşünüldü.

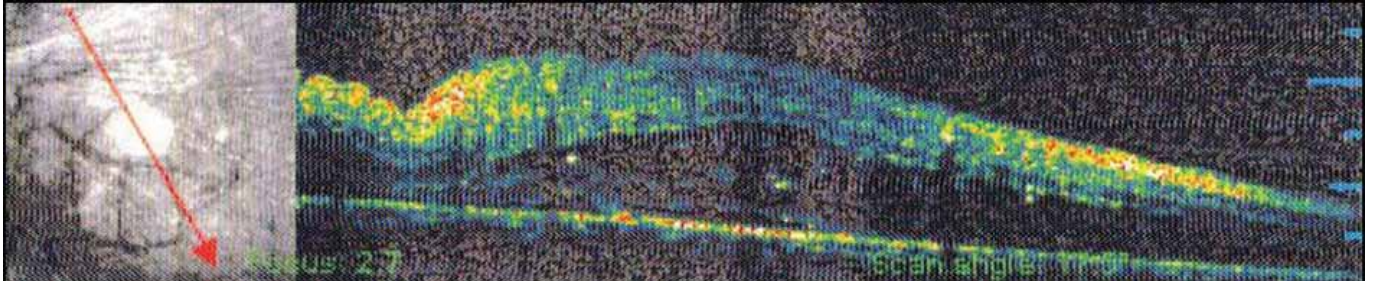
Olgunun sol gözüne oftalmoskopik görünüm, anjiyografik bulgular ve feokromasitoma birlikteliğine dayanarak OD başı hemanjiomu tanısı kondu. Bu tümörlerle birliktelik gösterebilecek von Hippel-Lindau sendromu ile ilişkili sistemik tutulum varlığını araştırmak üzere kraniyal MRI, kraniyal BT ve batın USG yapıldı. Herhangi bir patoloji saptanmadı. Hasta takibe alındı ve sekiz ay sonra yapılan kontrol muayenesinde görme keskinliğinin aynı düzeyde kaldığı görüldü. Lezyonda çap olarak bir değişiklik olmadığı ancak retinal eksüdasyonun spontan olarak gerilediği gözlemlendi.

TARTIŞMA

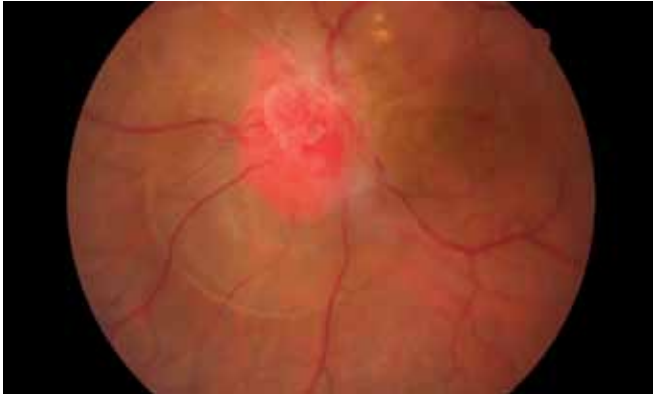
Retinanın kapiller hemanjiomu optik sinir veya retina kan damarlarından gelişen, nadir görülen, iyi huylu vasküler bir tümördür.⁵ Tek taraflı veya çift taraflı, tek odaklı veya çok odaklı olabilir. Periferik lezyon ya da jukstapapiller tümör şeklinde görülebilir. İzole fundus lezyonu şeklinde olabileceği gibi sistemik lezyonlarla birlikte de bulunabilir.⁶



Resim 4: Olgunun sol göz B scan ultrasonografisinde OD bölgesinde yüzeyden kabarık lezyon.



Resim 5: Olgunun sol göz OD ve çevresinin OKT görüntüsü.



Resim 6: Olgunun 8 ay sonraki sol göz renkli fundus fotoğrafı.

Sendromik formu, von Hippel Lindau sendromunun bir lezyonu şeklinde de ortaya çıkabilir.¹ Retinanın kapiller hemanjiomu, santral sinir sistemi ve diğer organ tutulumunda von Hippel-Lindau (VHL) sendromu olarak bilinir. Bu sendromda serebellar hemanjioblastom, renal hücreli karsinom, feokromasitoma, böbrek, karaciğer ve pankreas kistleri saptanabilir.⁷ VHL sendromunda santral sinir sistemi hemanjioblastomu %63-72,⁸ retinal hemanjiom %40-60,⁹ renal hücreli karsinom %25⁹, feokromasitoma %3-10⁹ oranında görülür. Jukstapapiller hemanjiomlar optik sinir başında veya bir disk çapı komşuluğunda olan hemanjiomlardır. İzole olabileceği gibi von Hippel-Lindau sendromu ile beraber de olabilir. Jukstapapiller hemanjiomu olan bir olgunun von Hippel-Lindau sendromu olma riski %25¹⁰ iken, bu sendromu olan olgularda jukstapapiller hemanjiom görülme oranı %11-15'tir.¹¹ Bu oran 10 yaşından küçüklerde %46 iken 60 yaşından büyüklerde %1'dir.¹²

Retinal hemanjiom tanısını koymada FA önemli rol oynamaktadır. FA'de erken dönemde vasküler lezyon üzerindeki kapillerlerde hızlı dolum ve hiperflöresans, geç dönemde de sızıntıya bağlı artarak devam eden yoğun hiperflöresans izlenir.¹³ Bizim olgumuzda da erken dönemde başlayan hiperflöresans geç dönemde de artarak devam etmekteydi.

Bizim olgumuz kliniğimize başvurduğunda tek taraflı feokromasitoma tanısı ile opere edilmişti. Yapılan kraniyal BT, MRI ve batın USG tetkikleri sonucunda VHL sendromu ile ilgili başka herhangi bir patoloji saptanmadı. Retinanın kapiller hemanjiomları VHL sendromunun erken ve sık görülen bir belirtisi olduğundan bu olguların yıllık sistemik taramalarının yapılması ve takip edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Ryan SJ.: Capillary hemangioma of the retina and von Hippel-Lindau disease. In: Hinz BJ, Schachat AP, eds. Retina, 4th ed. Mosby: Elsevier Inc. 2006;1;24.
2. Singh AD, Nouri M, Shield CL, et al.: Retinal capillary hemangioma: a comparison of sporadic cases and cases associated with von Hippel-Lindau disease. Ophthalmology. 2001;108:1907-1911.
3. Moskowitz C, Edelstein C, Oh M, et al.: Retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease. Can J Ophthalmol. 2005;40:192-194.
4. Shields C.: Retinal capillary hemangioma, in Retina Vitreous Macula (eds): Guyer, Yanuzzi, Chang, Shields, Green, Philadelphia, WB Saunders Co. 1999; 1159-1166.
5. Yenice Ö, Çakır S.: Retinal Hemangiomas. Ret-Vit. 2005;13:239-245.
6. Augsburger JJ, Bornfeld N, Meyer K.: Benign intraocular tumors. In: Yanoff M, Duker JS: Ophthalmology The CV Mosby. Co.StLouis. 1999;11:1-11.
7. Koplay M, Kantarcı M.: Von Hippel-Lindau disease. T Klin J Radiol-Special Topics. 2009;2:33-37.
8. Resche F, Moisan JP, Mantoura J, et al.: Haemangioblastoma, haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease. Adv Tech Stand Neurosurg. 1993; 20:197-304.
9. Maher ER, Yates JRW, Harries R, et al.: Clinical features and natural history of von Hippel-Lindau disease. Q J Med. 1990;77:1151-1163.
10. Schindler RF, Sarin LK, MacDonald PR.: Hemangiomas of the optic disc. Can J Ophthalmol. 1975;10:305-308.
11. Ridley M, Green J, Johnson G.: Retinal angiomatosis: The ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease. Can J Ophthalmol. 1986;21:276-283.
12. Maher ER, Moore AT.: Von- Hippel Lindau disease. Br J Ophthalmol. 1992;76:743-774.
13. Shields JA.: Diagnosis and management of intraocular tumors. St. Louis: CV Mosby. 1983:534-567.