

# Maküla Tutulumlu Rasemöz Hemanjiyom\*

## Racemose Hemangioma with Macular Involvement

Sercan Koray SAĞDIÇ<sup>1</sup>, Ali AYATA<sup>2</sup>, Eyüp DÜZGÜN<sup>1</sup>, Yıldırım YILDIRIM<sup>3</sup>, Taner KAR<sup>3</sup>, Kenan OLCAY<sup>4</sup>

### ÖZ

Yirmibeş yaşında erkek hastanın sol gözünde birkaç yıl önce fark ettiği ve giderek artan görme azlığı şikayeti mevcut idi. Fundus muayenesinde; sol gözde optik diskten başlayarak üst vasküler arkat üzerinden makülaya doğru uzanan, tortuositesi ve kalibrasyonu artmış vasküler yapı izlenmekteydi. Hasta, genel oftalmolojik muayenesinin ardından fundus florescein anjiyografi (FFA) ve optik koherens tomografi (OKT) tetkikleri ile değerlendirildi. Hastamız 20'li yaşlarda semptomatik hale gelmiş olan, tip 3 arteriovenöz (AV) malformasyon olarak sınıflandırılabilir bir retinal rasemöz hemanjiyom vakası idi. Görme azlığının rasemöz hemanjiyomun makülayı tutmasına bağlı olarak yıllar içinde progresif olarak meydana geldiği değerlendirildi.

**Anahtar Kelimeler:** Rasemöz hemanjiyom, arteriovenöz malformasyon, Wyburn-Mason sendromu.

### ABSTRACT

25 years old male patient admitted with complaint of progressive loss of vision in the left eye. Ophthalmoscopic examination revealed retinal vessels with increased calibration and tortuosity, extending from optic disc to macula over superior arcade of the left eye. After ophthalmoscopic examination, the patient evaluated with fundus fluorescein angiography and optical coherence tomography. Our case was racemose hemangioma, classified as type 3 arteriovenose malformation, has become symptomatic in second decade. Progressive loss of vision is considered to be as a result of racemose hemangioma with macular involvement.

**Key Words:** Racemose hemangioma, arteriovenose malformation, Wyburn-Mason syndrome.

### GİRİŞ

Rasemöz hemanjiomlar nadir görülen ve genellikle asemptomatik olarak rapor edilen, arter ve venlerin bozulmuş bir kapiller yatak ile veya doğrudan birbirine bağlanması sonucu ortaya çıkan konjenital arteriovenöz (AV) malformasyonlardır. Sıklıkla tek taraflı görülürler.<sup>1</sup> Aynı gözde bir veya birden çok alanı kapsayabilmekle birlikte, optik diskten başlayarak, papillomaküler bölgeye ve fundus mid-periferine kadar uzanma eğilimindedirler. Nadir görülen bu patolojinin görülme sıklığı hakkında güvenilir veri bulunmamaktadır.<sup>2</sup> Görülme sıklığı cinsiyetler arasında farklılık göstermemektedir. Bu olgu sunumunda amaç maküla tutulumu sonucunda rasemöz hemanjiomların semptomatik hale gelebildiğini ortaya koymaktır.

\*Bu çalışma TOD 47. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

1- M.D. Asistant, GATA Haydarpaşa Training and Research Hospital, Eye Clinic, Istanbul/TURKEY  
SAGDIC S.K., s.koray.sagdic@gmail.com  
DUZGUN E., dr-duzgun@hotmail.com

2- M.D. Associate Professor, GATA Haydarpaşa Training and Research Hospital, Eye Clinic, Istanbul/TURKEY  
AYATA A., ali\_ayata@yahoo.com

3- M.D. Asistant Professor, GATA Haydarpaşa Training and Research Hospital, Eye Clinic, Istanbul/TURKEY  
YILDIRIM Y., doctoryyildirim@gmail.com  
KAR T., zeytin232003@yahoo.com

4- M.D., Gumussuyu Military Hospital, Eye Clinic, Istanbul/TURKEY  
OLCAY K., drkenanolcay@gmail.com

Geliş Tarihi - Received: 19.04.2014

Kabul Tarihi - Accepted: 28.04.2014

Ret-Vit 2015;23:159-162

Yazışma Adresi/Correspondence Address: M.D., Asistant, Sercan Koray SAGDIC  
GATA Haydarpaşa Training and Research Hospital, Eye Clinic, Istanbul/TURKEY

Phone: +90 216 542 20 20

E-mail: s.koray.sagdic@gmail.com

## OLGU SUNUMU

Yirmibeş yaşında erkek hastanın sol gözünde birkaç yıl önce fark ettiği ve giderek artan görme azlığı şikayeti mevcut idi. Hasta bu şikayeti nedeniyle daha önce herhangi bir doktora başvurmadığını, tanı veya tedavi almadığını ifade etti. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 10/10, sol gözde düzeltme ile 4/10 seviyesindeydi. Biyomikroskopik muayenesi her iki gözde tabii olarak değerlendirildi. Göz içi basıncı sağ gözde 14 mmHg, sol gözde 15 mmHg olarak ölçüldü. Fundus muayenesinde; sol gözde optik diskten başlayarak üst vasküler arkat üzerinden makülaya doğru uzanan, tortuositesi ve kalibrasyonu artmış vasküler yapı izlenmekteydi (Resim 1a,b).

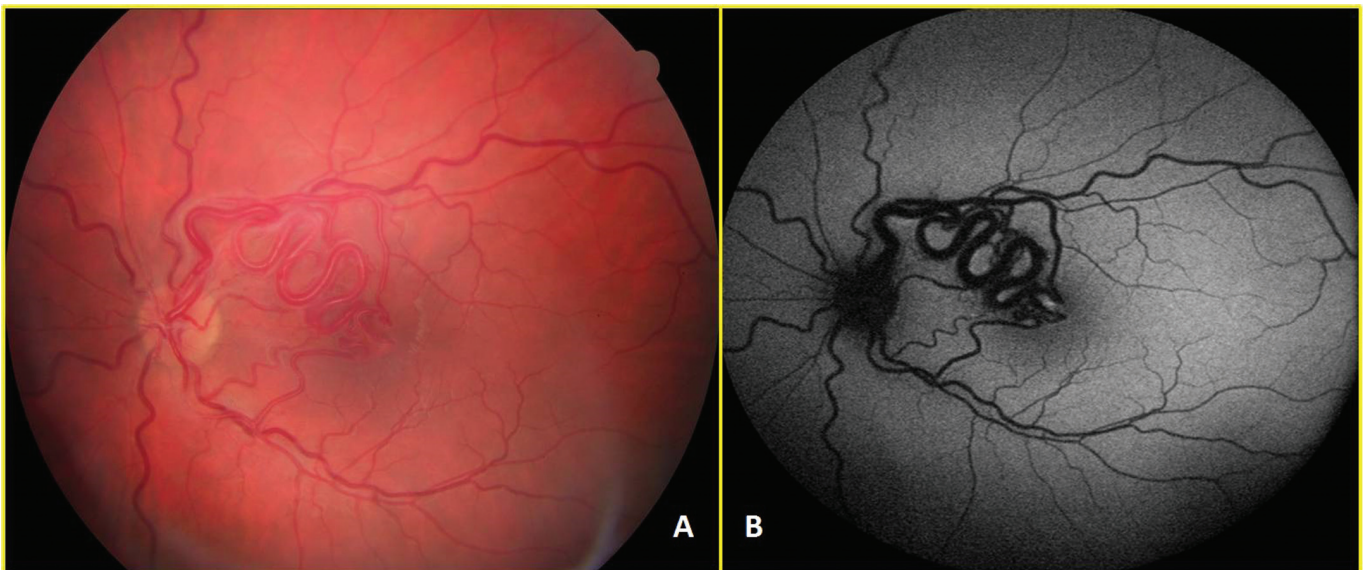
Periferik fundus taraması da yapılan hastanın diğer muayene bulguları tabii olarak değerlendirildi. Hasta, genel oftalmolojik muayenesinin ardından fundus floresein anjiyografi (FFA) ve optik koherens tomografi (OKT) tetkikleri ile değerlendirildi. FFA'da sol gözde anormal vasküler yapının arteriyel faz ile birlikte dolarak hiperfloresans verdiği, geç evreye kadar herhangi bir vasküler sızıntı gelişmediği izlendi (Resim 2a,b).

Yapılan OKT tetkikinde geniş ve kıvrımlı vasküler yapının, foveal kontürü bozduğu, IS/OS tabakası ve retina pigment epiteli üzerinde optik gölgelenmeye yol açtığı görüldü (Resim 3a). OKT ile retina sinir lifi tabakası değerlendirildiğinde ise optik diskten başlayan bu anormal vasküler yapının üst ve alt kadrantlarda sinir lifi tabakasında incelmeye yol açtığı izlendi (Resim 3b).

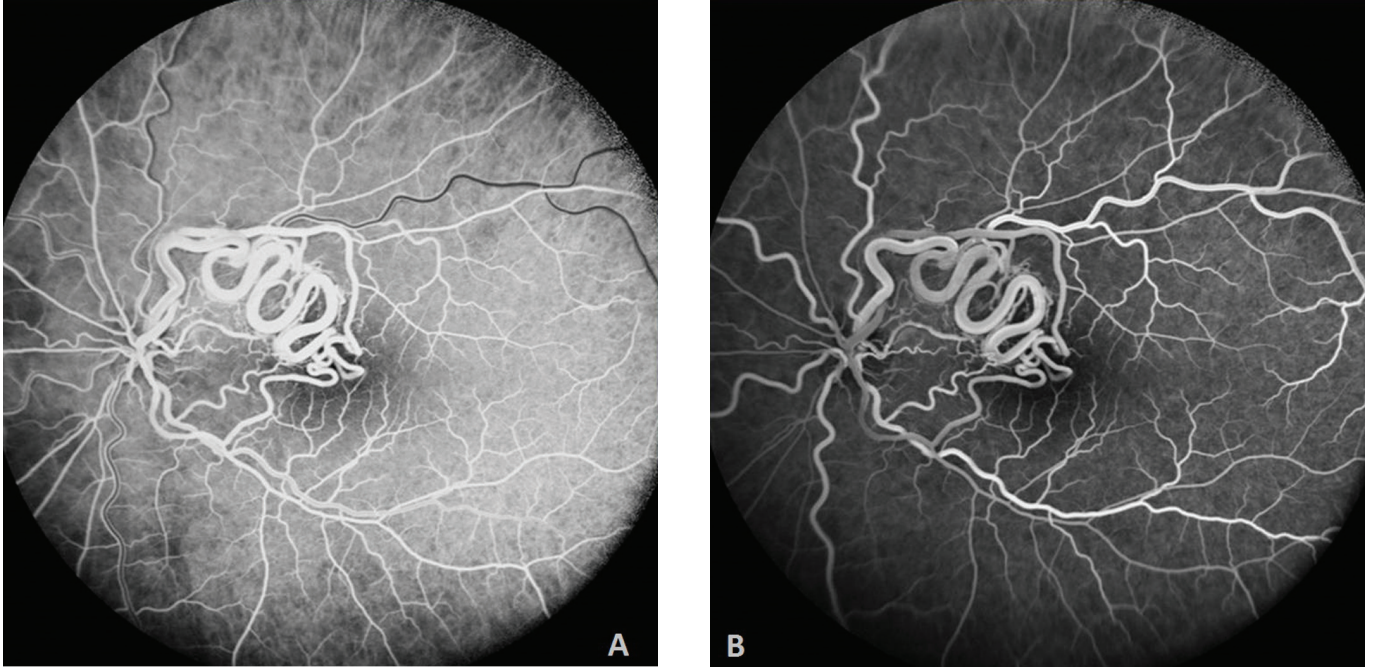
## TARTIŞMA

Rasemöz hemanjiomlar konjenital anomaliler olup hayatın erken dönemlerinde genellikle asemptomatik olarak seyretmektedirler. Asemptomatik olgularda tanı insidental olarak konulmaktadır. Retinal AV malformasyonlar, etkilenen vasküler yapıların ve aradaki kapiller yatağın durumuna göre üç ana alt gruba ayrılmaktadır. Tip 1 malformasyonlar; anormal kapiller veya arteriolar yatak ile birlikte bir küçük arteriol ve venül arasındaki anastomozdan meydana gelmektedir. İlerleyici değildir ve görme keskinliği iyi seviyededir. Tip 2 malformasyonlar; kapiller yatak olmaksızın, retinal arter veya venlerin dalları arasında bir veya daha fazla sayıdaki direk bağlantıları içermektedir. Tip 3 malformasyonlar; arada kapiller yatağın olmadığı, arter ve venlerin birbirinden ayırt edilemeyeceği derecede, geniş ve kompleks arteriovenöz anastomozlardan meydana gelmektedir.<sup>3</sup> Anastomozların boyutuna ve intravasküler kan akımı miktarına bağlı olarak etkilenen damarların büyüklüğü, hafif genişlemeden masif dilatasyonlara kadar değişiklik gösterebilir.<sup>2</sup>

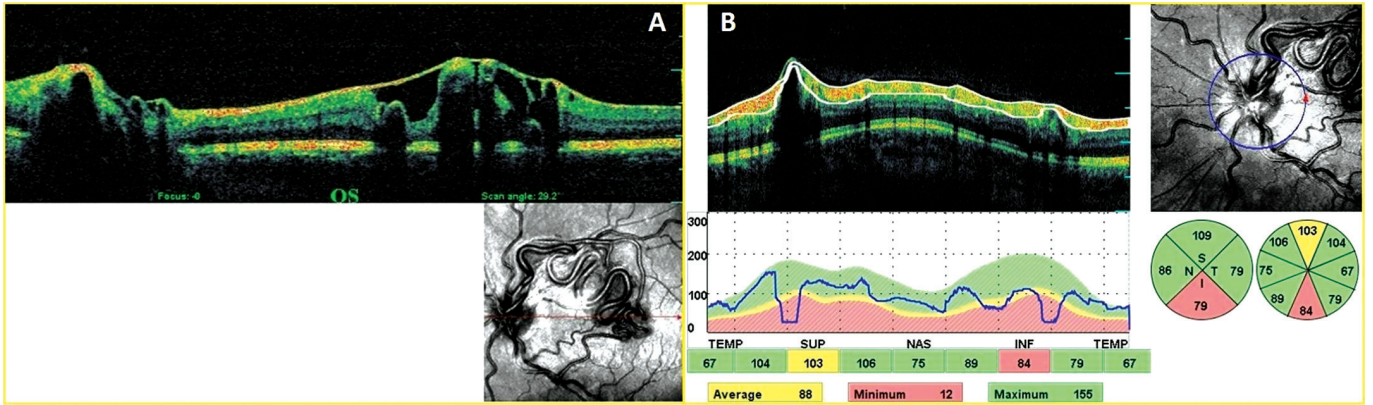
Retinal rasemöz hemanjiyomların, santral sinir sisteminde ipsilateral orta beyinde lokalize AV malformasyonları ile birlikte görülmesi Wyburn-Mason Sendromu olarak tanımlanmıştır.<sup>4</sup> Santral sinir sisteminde orta beyin yanı sıra, optik sinirden oksipital kortekse kadar olan görme yollarında, hipotalamusta, bazal ganglionlarda ve serebellumda da eşlik eden AV malformasyonlar bildirilmiştir. Ayrıca retina ve beyin dışında, cilt, kemik, böbrek, kas ve gastroin-



**Resim 1a, b:** Sol göz fundus fotoğrafı (a). Sol göz otofloresans görüntüleme (b). Tortuositesi ve kalibrasyonu artmış vasküler yapının optik diskten çıkarak makülaya doğru uzandığı görülmektedir.



**Resim 2a, b:** Sol göz FFA. Arteriyovenöz faz (a), venöz faz (b). Arteriyel faz ile birlikte dolmaya başlayan anormal vasküler yapıda FFA'nın venöz fazında da herhangi bir sızıntı gelişmediği görülmektedir.



**Resim 3a, b:** OKT-Maküla. IS/OS tabakası ve retina pigment epiteli üzerinde optik gölgelenmeye yol açan anormal vasküler yapının foveal konturu bozduğu görülmektedir (a). OKT-Sinir lifi tabakası. Alt ve üst kadrantlarda inceltme görülmektedir (b).

testinal sistem tutulumu da olabilmektedir.<sup>5</sup> Fasiyal vasküler nevüs şeklinde cilt tutulumu görülebilmesi nedeniyle Wyburn-Mason Sendromu fakomatozlar arasında yer almaktadır.<sup>5-7</sup> Retinal AV malformasyonların santral sinir sistemi AV malformasyonları ile birlikte görülme sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte bazı çalışmalarda bu oran yaklaşık %30 olarak bildirilmiştir.<sup>5</sup>

Retinal rasemöz hemanjiomlarda görme azlığı; maküla tutulumuna, vitre içi hemorajilere, retinal veya subretinal hemorajilere, retinal vasküler tıkanıklıklara, neovasküler glokoma ve optik sinirden oksipital kortekse kadar görme yollarını tutan diğer AV malformasyonlara bağlı olarak gelişebilir.<sup>1,2,6,8,9</sup> Tip 3 AV malformasyonu olan hastalar, gelişebilecek olan sekonder retinal dekompanzasyon, direk optik sinir

veya sinir lifi tabakası basısı yüzünden görme kaybı açısından en yüksek riski içeren gruptur.<sup>7</sup> İntrakraniyal AV malformasyonların sebep olacağı kitle etkisi veya spontan hemorajiler hemipleji, hemiparezi, hidrosefali, serebellar disfonksiyon, Parinaud Sendromu, mental değişiklikler ve nöbet gibi nörolojik patolojilere yol açabilir.<sup>1,2,6-8</sup> İntrakraniyal AV malformasyonların aksine retinal rasemöz hemanjiyomlar genellikle kanama eğilimi göstermezler. Bu lezyonlar zaman içinde yavaşça progresyon göstererek vasküler yapılarda tortuosite artışı, oklüzyon ve dilatasyon ile seyredebileceği gibi spontan olarak gerileyen olgulara da rastlanmaktadır.<sup>2,7,10-12</sup>

Tanı için fundus muayene bulguları yeterli olmakla beraber, FFA'da hızlı dolan, tortuositesi ve kalibrasyonu artmış, hiperfloresans veren vasküler yapının

görülmesi tanıyı destekler.<sup>1</sup> FFA ayrıca lezyonun sınıflandırılması ve gerçek vasküler tümörlerden ayırıcı tanının yapılması adına da fayda sağlayabilir. Çünkü retinal hemanjioblastoma gibi gerçek vasküler tümörlerde FFA'nın geç evresinde görülen vasküler sızıntı, rasemöz hemanjiyomda görülmemektedir.<sup>2,7</sup> Ultrason ve OKT tanıyı destekleyecek diğer görüntüleme yöntemleridir. Özellikle görme keskinliğini etkileyen makülaya yakın lezyonlarda OKT faydalı bilgiler verebilir. Retina sinir lifi tabakasında zaman içinde ortaya çıkacak yapısal değişikliklerin ortaya konulması için de OKT iyi bir görüntüleme yöntemidir.

Retinal rasemöz hemanjiyomların, asemptomatik olgulardan ciddi görme kaybına kadar değişen oldukça heterojen bir görünüm seyretmeleri nedeniyle, yönetimi oldukça zordur ve bu vakalar mevcut tedavi yöntemleri için uygun değildirler. Görme kaybı açısından yüksek risk taşımalarına rağmen birçok olgunun stabil seyretmesi nedeniyle, periyodik takip dışındaki yaklaşımlar gereksiz olacaktır. Retinal ödem veya retinal iskemi gelişen olgularda lazer fotokoagülasyon uygulaması tartışmalıdır. Komplike olmuş vakalarda (vitre içi hemoraji, neovasküler glokom vb.)<sup>9</sup> medikal veya cerrahi tedavi önerilebilir. Bu vakalarda intrakraniyal AV malformasyonlara bağlı nörolojik patolojilerin eşlik edebilmesi nedeni ile mutlaka nöroloji konsültasyonu alınmalı ve şüpheli olgularda -bazı yazarlara göre ise bütün olgularda- beyin MR görüntüleme ile tarama yapılmalıdır.<sup>5,6</sup>

Bizim vakamızda tip 3 AV malformasyon olarak sınıflandırılabilir bir retinal rasemöz hemanjiyom

mevcut olup görme azlığı maküla tutulumuna bağlı olarak gelişmiştir. Hastanın şikayetinin olmamasına ve özgeçmişinin özellik arz etmemesine rağmen, eşlik edebilecek intrakraniyal AV malformasyonlar açısından nöroloji konsültasyonu istendi. Hastanın yapılan nörolojik muayenesi tabii olarak değerlendirildi ve ileri araştırmaya gerek duyulmadı. Herhangi bir medikal veya cerrahi işlem düzenlenmeyen hasta, rasemöz hemanjiyom tanısı ile periyodik aralıklarla komplikasyonsuz olarak takip edilmektedir.

#### KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Yenice Ö, Çakır S. Retina Hemanjiomları. *Ret-Vit* 2005;13:239-45.
2. Bechrakis NE, Kreusel KM. Retinal tumors in adults: diagnosis and management. *Expert Rev. Ophthalmol* 2011;6:347-61.
3. Archer DB, Deutman A, Ernest JT, et al. Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol* 1973;75:224-41.
4. Wyburn-Mason R. Arteriovenous aneurysm of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. *Brain Dev* 1943;66:163-203.
5. Théron J, Newton TH, Hoyt WF. Unilateral retinocephalic vascular malformations. *Neuroradiology* 1974;7:185-96.
6. Goh D, Malik NN, Gilvarry A. Retinal racemose haemangioma directly communicating with a intramuscular facial cavernous haemangioma. *Br J Ophthalmol* 2004;88:840-42.
7. Turell ME, Singh AD. Vascular tumors of the retina and choroid: Diagnosis and treatment. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2010;17:191-200.
8. Brodsky MC, Hoyt WF. Spontaneous involution of retinal and intracranial arteriovenous malformation in Bonnet-Dechaume-Blanc syndrome. *Br J Ophthalmol* 2002;86:360-61.
9. Effron L, Zakov ZN, Tomsak RL. Neovascular glaucoma as a complication of the Wyburn-Mason syndrome. *J Clin Neuroophthalmol* 1985;5:95-8.
10. Augsburg JJ, Goldberg RE, Shields JA, et al. Changing appearance of retinal arteriovenous malformation. *Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol* 1980;215:65-70.
11. Shah GK, Shields JA, Lanning RC. Branch retinal vein obstruction secondary to retinal arteriovenous communication. *Am J Ophthalmol* 1998;126:446-48.
12. Schatz H, Chang LF, Ober RR, et al. Central retinal vein occlusion associated with retinal arteriovenous malformation. *Ophthalmology* 1993;100:24-30.