

Ender Bir Retina Tümörü: Kavernöz Hemanjiom

Nazmi ZENGİN¹, Muzaffer ATEŞ², Nilgün ÖZBAYRAK¹,
Kemal GÜNDÜZ³, Sülayman OKUDAN³,

ÖZET:

Retina kavernöz hemanjiomu ender rastlanan bir damarsal hamartomdur. Bu makalede sağ gözünde retina kavernöz hemanjiomu bulunan 13 yaşında bir hasta sunulmuştur. Sağ gözünde kayma ve az görme yakınmasıyla başvuran hastanın fundusunda üst nazal kadrana lokalize, içi koyu renkli kanla dolu sakküler anevrizmalar saptanmıştır. FFA'da lezyonun orta ve geç venöz fazda gecikmiş olarak boyanması, kaçak olmaması, boyanın uzun süre anevrizmaların içinde kalması ve eritrosit-plazma seviyelerinin görülmesiyle kavernöz hemanjiom tanısı konmuştur. Hastada herhangi bir sistemik hastalık saptanmamıştır.

Anahtar kelimeler: Hamartom, kavernöz hemanjiom, retina, tümör

SUMMARY

ARARERETINAL TUMOR: CAVERNOUS HEMANGIOMA

Cavernous hemangioma of the retina is a rare vascular hamartoma. In this article a 3 year old boy with this rare tumor in his right eye was described. Saccular aneurysms filled with dark colored blood, were detected in the upper nasal quadrant of the right fundus of the patient who was presented with low vision and strabismus in the same eye. Fluorescein angiography revealed that the lesion was stained in mid and late-venous phases with erythrocyte-plasma layering. No leakage was observed. Depending on these characteristic features the lesion was diagnosed as cavernous hemangioma. Systemic investigations did not reveal any neurologic or dermatologic associations. *Ret-vit 1994; 2: 203-5*

Key words: Cavernous hemangioma, hamartoma, retina, tumor

Retina kavernöz hemanjiomu (RKH) ender rastlanan bir damarsal hamartomdur. Koyu renkli intraretinal anevrizmaların oluşturduğu üzüm salkımı şeklinde karakteristik bir görünümü vardır. Genellikle tek taraflı olup nadiren büyüme gösterir. Maküla tutulumu ya da vitre içine kanama sonucu hafif görme bulanıklığı olanlar dışında hastalar hemen daima asemptomatiklerdir. Birlikte deri ve

merkezi sinir sistemi (MSS)nde de hemanjiomlar bulunabilir. Otozomal dominant geçiş düşündürülen birçok hasta bildirilmiştir.¹⁻⁴

Bu makalede kliniğimizde saptadığımız bir RKH olgusu sunulmakta, çok ender rastlanan bu tümörün özellikleri gözden geçirilmektedir.

Olgu sunumu

13 yaşında erkek hasta sağ gözünde doğuştan kayma ve az görme yakınması ile başvurdu.

Göz muayenesinde görmenin sağ gözde Snellen eşelinde 0.1 olup tashihle artmadığı, sol gözde ise tam olduğu saptandı. Adneksler ve ön segment normal bulundu. Sağ gözde 40 PD ekzotropya ve ekzantrik fiksasyon mevcuttu. Göz hareketleri normal olup göz içi

Geliş:10.3.1994

Kabul:13.6.1994

Yazışma: Nazmi Zengin,

Kılıçaslan mh, Kabataş cad. 19/15 Konya

1 Yrd Doç.Dr., Selçuk ÜTF Göz Hast ABD

2 Ar Gör Dr., Selçuk ÜTF Göz Hast ABD

3 Doç Dr Selçuk ÜTF Göz Hast ABD

basıncı normal sınırlardaydı. Pupilla %1 siklopentolatla genişletildikten sonra indirekt oftalmoskopiyle yapılan fundus muayenesinde sağ gözün üst nazal kadranda içi koyu renli kanla dolu izlenimi veren, retinadan hafifçe kabarık sakküler anevrizmalar saptandı. Lezyonun orta bölümü kısmen gri-beyaz bir epiretinal membranla kaplıydı. Komşu fundus yapıları arterler venler ve papilla dahil olmak üzere normaldi (Res 1). Sol gözün fundusunda herhangi bir patoloji izlenmedi.

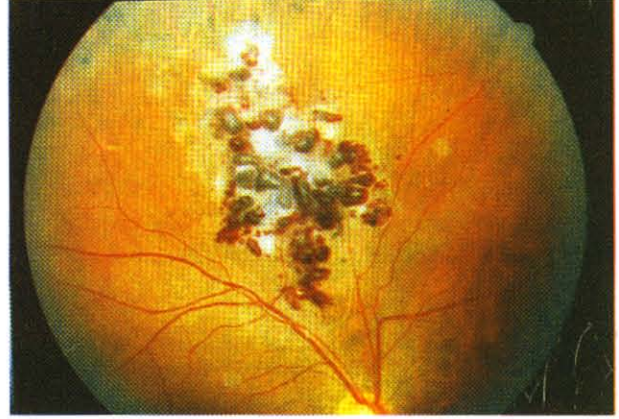
Fundus görünümü RKH'yla uyumlu olan hastada diğer damarsal tümör ve malformasyonları ekarte etmek amacıyla FFA uygulandı. FFA' da lezyonun orta ve geç venöz fazda gecikmiş olarak boyandığı ancak kaçak olmadığı görüldü. Boyanın uzun süre anevrizmalar içinde kaldığı ve yer yer eritrosit-plazma seviyelenmeleri olduğu dikkat çekti (Res 2). Tipik olan bu bulgularla RKH ön tanısı kesinleşti.

Olası deri ve MSS lezyonları açısından yaptırılan dermatolojik ve nöroradyolojik muayene ve tetkiklerde ne hastanın kendisinde ne de ebeveyn ve kardeşlerinde herhangi bir lezyona rastlanmadı.

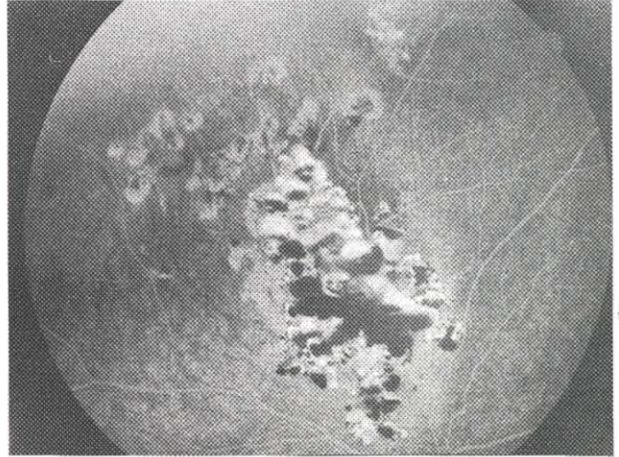
TARTIŞMA

Retinanın kavernöz hemanjiomları önceleri retina telenjiektazileri, anjiomatozis retina ve rasemöz anjiom gibi damarsal malformasyonlar arasında değerlendirilirken 1971'de Gass bu tümörün spesifik bir hamartom olduğunu kanıtlamıştır.⁵ Son yıllarda giderek artan sayıda hastada deri ve MSS tutulumu saptanması RKH'nun nöro-okülo-kütanöz bir sendromun parçası olabileceğini düşündürmüştür. Bu nedenle RKH'nun fakomatozlar içerisinde değerlendirilmesi gerektiğini öne sürenler olmuştur.⁶ Gerek olgumuzda gerekse aile bireylerinde deri ya da MSS lezyonu saptanmamış olması bize olgumuzdaki retina tümörünün izole olabileceğini düşündürmüştür. Bununla birlikte antemortem çalışmalarda küçük MSS hemanjiomlarını saptamanın güç olabileceğini hatırd tutmak gerekir.

Olgumuzun başvuru nedeni olan gözde kayma ve az görme yakınmalarına RKH'lularda sık rastlanmaz. Literatürde bildirilen şaşılık olguları genellikle paralitik tipte olup, orta beyinde yerleşen kavernöz hemanjiomlara bağlanmıştır. Yen ve Wu⁷ bilateral okülotomotor felci olan bir RKH olgusunda karotis interna arterinde agenezi bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda şaşılık konkomitan tipteydi ve eşlik eden herhangi bir nöroradyolojik bulgu saptanmadı. Literatürde benzer özelliklerde 3 olgu mevcuttur.¹ RKH'nda görme azlığı hemen daima makülaya yerleşen tümörleri ya da vitreus içine kanamaları akla getirir. Bizim olgu-



Res 1: Olgumuzun sağ gözünün fundus fotoğrafı



Res 2: Olgumuzun geç dönem FFA görünümü. Lezyonun boyandığı, sakküler anevrizmalar içinde yer yer eritrosit-plazma seviyelenmeleri olduğu dikkat çekmektedir.

muzda görme azlığı, başka herhangi bir bulgu saptanmadığı için strabimik ambliyopiye bağlanmıştır.

RKH retinanın diğer damarsal lezyonlarıyla karıştırılabilir. Özellikle eski olguların yanlışlıkla Leber'in milier anevrizmaları ya da Coats hastalığı tanısı aldığı bildirilmiştir.¹ İntraretinal eksüdasyon bulunmamasıyla Coats hastalığından ayırım göreceli olarak kolaydır, ancak Leber'in milier anevrizmalarından ayırım daha zor olabilir. Gass, Leber'in milier anevrizmalarının ekstrensek damarların

yapısını ve bütünlüğünü etkileyen ilerleyici bir hastalık olduğunu, RKH'nun ise retina damarlarından köken almakla birlikte onlardan kısmen izole, sesil bir tümör olduğuna dikkat çekmiştir.⁶ von Hippel hastalığında karakteristik besleyici damarın bulunması, rasemöz anjiomda ise arter-ven arasında bağlantı olması ayırıcı tanıda önemli ipuçlarıdır.²

RKH büyüme ya da komplikasyon gelişiminin ender olduğu benign bir tümör olduğundan genellikle tedavi gerekmez. İnatçı ve görmeyi azaltan vitreus içi kanamaları olan hastalarda fotokoagülasyon ya da krioterapi önerilmiştir.² Vitrektominin yararlı olabileceğini düşündüren yayınlarda vardır.⁸ Olgumuzda herhangi bir komplikasyon bulunmadığı için tedavi gerekmemiştir, ancak yaşamı tehdit edebilecek kafa içi lezyonların gelişebileceği hatırlatılarak hasta ve aile bireşlerinin periyodik olarak göz ve nöroloji uzmanlarına başvurmaları önerilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Lewis RA, Cohen MH, Wise GN% Cavernous haemangioma of the retina and optic disc. a report of three cases and a review of the literature. Br J Ophthalmol 1975; 59:422-34
2. Sternberg P: Cavernous haemangioma of the retina. In Ryan S, ed. Retina, Mosby , St Louis 1989;Vol 1 pp:577-61
3. Eryılmaz T: Retinal kavernöz hemanjioma. XIX. Ulus Türk Oft Kong Bült. Gücükoğlu A, Soylu T ed. Matbaa Teknisyenleri Basm. İstanbul 1986, pp:398-401
4. Günalp İ: Retina damar tümörleri. Ankara Üniv Göz Klin Yıl. 1979; 32:116-20
5. Gass JDM:Cavernous haemangioma of the retina: a neuro-oculo-cutaneous syndrome. Am J Ophthalmol 1971; 71:799-814
6. Gass JDM: Differential diagnosis of intraocular tumors. Mosby St Louis 1974; pp:294-5.
7. Yen MY, Wu CC: Cavernous haemangioma of the retina and agenesis of internal carotid artery with bilateral oculomotor palsies. J Clin Neuro - ophthalmol 1985; 5:258-62
8. Haller JA, Knox DL: Vitrectomy for persistent vitreous hemorrhage from a cavernous hemangioma of the optic disc. Am J Ophthalmol 1993; 116:106-7