

Optik Sinir Başının Kapiller Hemanjiomu

Capillary Hemangioma of the Optic Nerve Head

Nilüfer BERKER¹, Yasemin ÖZDAMAR¹, Emel SOYKAN¹, Seyhan ÖZKAN²

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Elli beş yaşındaki bayan hasta kliniğimize rutin göz muayenesi için başvurmuştu. Yapılan göz muayenesinde görme seviyeleri sağda 0.7, solda ise tam olarak tespit edildi. Her iki gözde ön segment muayenesi normaldi ve göz içi basınçlar her iki gözdede normal sınırlardaydı. Dilate fundus muayenesinde sağ gözde optik sinir başında ve optik diskin temporal yarısında lokalize olan vaskülarize, kitle görüntüsü veren bir lezyon tespit edildi ve optik sinire komşu alt retinal bölgede sert eksudaların olduğu görüldü. Fundus florosein anjiyografide ise lezyonda erken dönemde hiperfloresans ve geç dönemde optik sinir kapillerlerinden sızıntının eşlik ettiği florosein göllenmesi görüldü. Refininin diğer alanları ve diğer göz normaldi. Yapılan sistemik araştırmada santral sinir sistemi ve diğer sistemlerde herhangi bir patolojik tutulum tespit edilmedi. Optik sinir başının kapiller hemanjiomu tanısı alan hasta düzenli aralıklarla takibe alındı ve herhangi bir tedavi şekli uygulanmadı. Lezyonun tespitinden 1 yıl sonraki en son kontrol muayenesinde görme düzeyi sağ gözde 0.9 seviyesindeydi. Dilate fundus muayenesinde lezyon aynı şekilde görülmekteydi ve optik sinir alt yarısına komşu retina bölgesindeki eksuda içeren alanda biraz azalma tespit edildi, diğer retina alanları ve diğer göz muayene bulguları normaldi. Optik sinir başının kapiller hemanjiomu nadir olarak görülmektedir ve lezyon rutin göz muayenesi esnasında tespit edilebilmektedir. Lezyonu tedavi etmek için değişik yöntemler kullanılmaktadır. Ancak nadir de olsa lezyon kendiliğinden gerileyebilmektedir. Optik sinir başı hemanjiomunun farklı sistemik hastalıklarla birlikte olabileceği de göz önünde bulundurularak gerekli sistemik incelemeler yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Optik sinir başı; kapiller hemanjiom.

ABSTRACT

A 55 year-old presented to our clinic for routine eye examination. Her visual acuity was 0.7 in right eye and 1.0 in left eye. Anterior segment examination and intraocular pressure was normal in both eyes. Dilated fundus examination revealed a vascularized mass involving temporal half of the optic nerve head and shown exudation in the inferior retinal region adjacent to the optic nerve head. Fundus fluorescein angiography demonstrated early hyperfluorescence of lesion and the late pooling of the dye with leakage from the optic nerve capillaries. The retina in the periphery was normal. Central nervous system and other systems were normal. The patient who had been diagnosed with capillary hemangioma of optic nerve head were not given any treatment regimen and was followed regularly. One year after the evaluation of lesion, the visual acuity was 0.9 in right eye at the last follow-up examination and dilated fundus examination showed that there was no variation the size of lesion on optic disc and retinal region with exudation became small. Periphery retina of right eye and left eye were normal.

Capillary hemangioma of optic nerve head rarely occurs and can be detected at the routine eye examination. Capillary hemangioma can be treated by alternative methods. But, capillary hemangioma seldomly may regress spontaneously. The association of capiller hemangioma of optic nerve head with various systemic disease should be considered and systemic investigations should be made.

Key Words: Optic nerve head; capillary hemangioma.

Ref-Vit 2007;15:213-216

Geliş Tarihi : 21/12/2006

Kabul Tarihi : 19/01/2007

Received : December 21, 2006

Accepted: January 19, 2007

- 1- A. U. Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Uzm. Dr.
- 2- A. U. Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Göz Klinik Şef Yard., Ankara, Doç. Dr.

- 1- M.D., Ministry of Health Ankara Uluçanlar Eye Hospital, Ankara/TURKEY
BERKER N., niluferberker@hotmail.com
ÖZDAMAR Y., yasemin_oz@yahoo.com
SOYKAN E.,

- 2- M.D. Associate Professor, Ministry of Health Ankara Uluçanlar Eye Hospital,
Ankara/TURKEY
ÖZKAN S.S.,

Correspondence: M.D., Yasemin ÖZDAMAR
Ministry of Health Ankara Uluçanlar Eye Hospital, Ankara/TURKEY

GİRİŞ

Retinanın kapiller hemanjiomları nadir görülen iyi huylu retina tümörlerindedir. Retinanın kapiller hemanjiomları yerleşim yerlerine göre periferal retina veya optik sinir başı/juxtapapiller retina olarak iki alt gruba ayrılmaktadır. Optik sinir başı veya juxtapapiller kapiller hemanjiomlar, periferal retinada yerleşim gösteren hemanjiomlara göre daha az sıklıkta görülmektedir. Hemanjiomlar sporadik olarak tespit edilebileceği gibi von Hippel-Lindau (VHL) hastalığına da eşlik edebilmektedirler.¹⁻³ VHL hastalığı nadir görülmektedir ve VHL-tümör supressör genindeki kalıtsal mutasyondan kaynaklanmaktadır. VHL hastalığında retinal anjiomların yanı sıra, santral sinir sistemi hemanjioblastomu, çok sayıda abdominal organın kisti ve renal karsinomlar da bulunabilmektedir.⁴⁻⁵

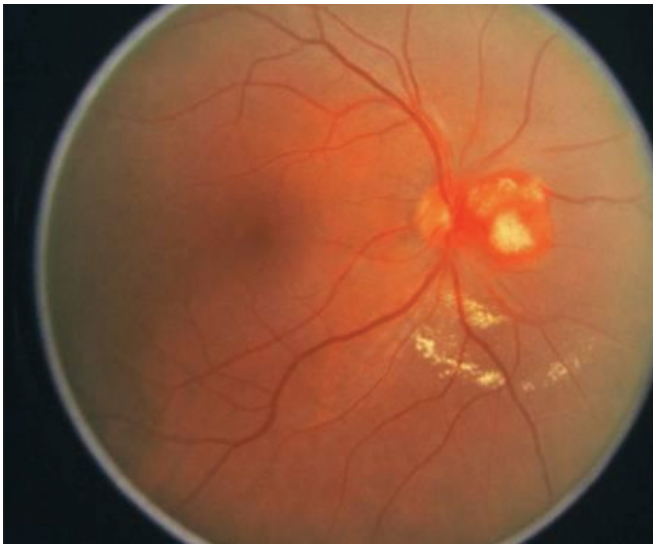
Retinal kapiller hemanjiomlar genellikle hayatın ikinci veya üçüncü on yılı içinde ve her iki cinsiyette eşit sıklıkta görülmektedirler. Lezyon asemptomatik olabileceği gibi görme azalması veya görme alanı kaybına da neden olabilmektedir. Retinal anjiomlar tek başına, çok

sayıda veya bilateral olarak görülebilmektedir. Lezyonlar endofitik veya daha az sıklıkla ekzofitik olarak izlenebilmektedirler ve sıklıkla intraretinal lipid birikimi ve seröz retina dekolmanına neden olabilmektedirler.^{1-3,5} Hastalığın doğal seyri genellikle ilerleyicidir ve görme prognozu değişkendir.⁶ Ancak nadir de olsa lezyonun kendiliğinden gerilediği veya tamamen ortadan kaybolduğu da görülebilmektedir.⁷⁻¹⁰ Lezyonu tedavi edebilmek için lazer fotokoagülasyon, radyasyon tedavisi, transpupiller termoterapi ve fotodinamik tedavi gibi değişik metodlar kullanılabilmektedir ancak lezyonun anatomik yerleşiminden ve tedavi yöntemlerinin kısıtlılığından dolayı optik sinirin kapiller hemanjiomunun tedavisi zor olabilmektedir.^{1,3,5,6}

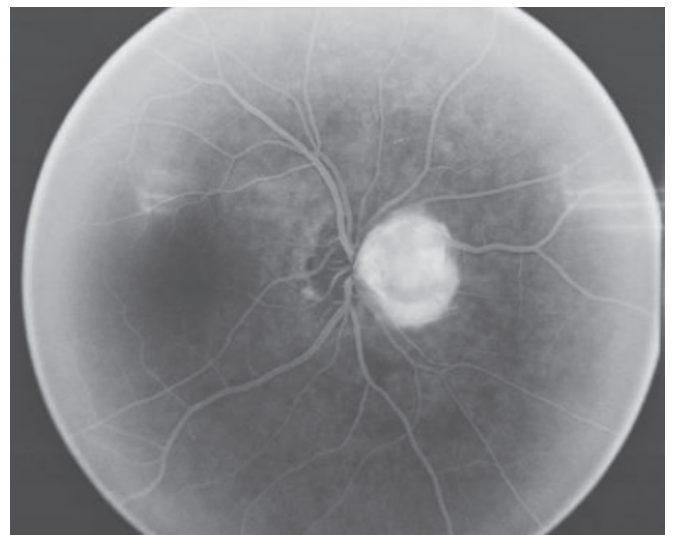
Biz bu çalışmada optik sinir kapiller hemanjiomu bulunan bir olgunun klinik takibini bildirmeyi amaçladık.

OLGU SUNUMU

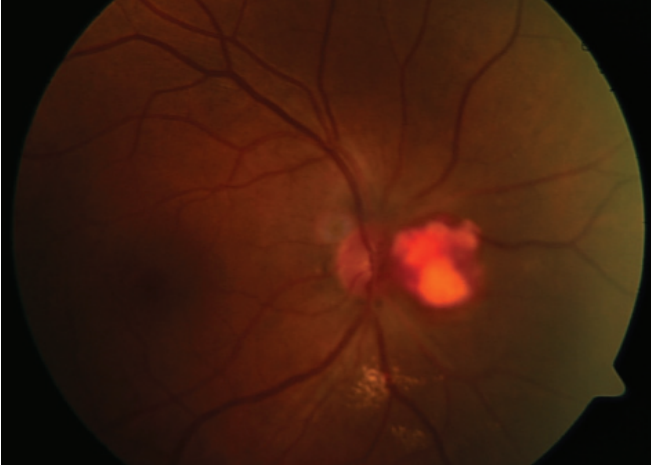
Elli beş yaşındaki bayan hasta rutin göz muayenesi için kliniğimize başvurduğunda, yapılan detaylı göz muayenesinde düzeltilmiş görme keskinliği sağda 0.7, solda 1.0 seviyesinde tespit edildi. Her iki gözün ön segment muayenesi normaldi ve göz içi basınçlar her iki gözdede normal sınırlardaydı. Dilate fundus muayenesinde sağ gözde optik sinir başının temporal yarısının görülmesini engelleyen ve temporal yarıda lokalize olan vaskülarize, vitreusa doğru uzanım gösteren, kitle görüntüsü veren bir lezyon tespit edildi ve optik sinire komşu alt retinal bölgede de intraretinal lipid birikimi görüldü (Resim 1). Fundus florosein anjiografide ise lezyonda erken dönemde hiperfloresans ve geç dönemde optik sinir kapillerlerinden sızıntının eşlik ettiği florosein göllenmesi görüldü (Resim 2a-b). Retinanın diğer alanları ve diğer göz normaldi. Kranial manyetik rezonans ile santral sinir sistemi incelemesinde herhangi bir patolojik görünüm tespit edilmedi. Ayrıca diğer sistem tutulumlarını değerlendirmek için gerekli bölümlere danışıldı ve hastada herhangi bir patolojik organ tutulumu gözlenmedi. Optik sinir başının kapiller hemanjiomu tanısı alan hastaya herhangi bir tedavi



Resim 1: Sağ gözde optik sinir başında kapiller hemanjiom.



Resim 2a-b: Optik sinir başı kapiller hemanjiomunun fundus florosein anjiografik görüntüsü (erken ve geç dönem).



Resim 3: Aynı hastanın 1 yıl sonraki göz dibi görünümü.

şekli uygulanmadı. Hasta düzenli aralıklarla takibe alındı ve gelişebilecek olası riskler açısından bilgilendirildi. Lezyonun tespitinden 1 yıl sonraki en son kontrol muayenesinde görme düzeyi sağ gözde 0.9 seviyesindeydi. Dilate fundus muayenesinde lezyon aynı şekilde tespit edilirken, optik sinir alt yarısına komşu retina bölgesindeki eksuda içeren alanda bir miktar azalma olduğu görülüyor ve diğer retina alanları normaldi (Resim 3). Hasta en son kontrol muayenesinde fundus floresin anjiyografi çekilmesini kabul etmedi. Hastanın düzenli aralıklarla takibine devam edildi.

TARTIŞMA

Optik diskin birkaç vasküler tümörü bulunmaktadır ve bu tümörlerden her biri farklı oküler komplikasyonlara neden olmaları ve sistemik hastalıklarla olan birlikteliğinden dolayı önem arz etmektedir. Retinal kapiller hemanjiom bu tümörlerden birini oluşturmaktadır. Kapiller hemanjiom iyi huylu bir retinal tümördür. Hemanjiomlar sporadik olarak tespit edilebileceği gibi VHL hastalığına da eşlik edebilmektedirler. Tanı genellikle hayatın ikinci veya üçüncü on yılında konulmaktadır fakat doğumdan sekizinci onyıla kadar bildirilen hastalar da bulunabilmektedir. VHL hastalığı ile birlikte olan vakalara ise genellikle daha genç yaşlarda tanı konulmaktadır. Kapiller anjiomlar retinanın herhangi bir yerinde yerleşim gösterebilirler; yerleşim yerine göre periferik veya optik sinir başı/jukstapapiller olarak adlandırılmaktadırlar ve periferik retinada daha sıklıkla görülmektedirler.¹⁻⁶

Hastalar görme azalması şikayeti ile başvurabilirler yada rutin muayene esnasında anjiomlar tespit edilebilir. Retinal anjiomlar tek başına, çok sayıda unilateral veya bilateral olarak görülebilmektedir. Çok sayıda ve bilateral olan vakalar genellikle VHL hastalığına eşlik edebilmektedir. Anjiom izole ise ve aile hikayesi bulunmuyorsa sıklıkla sporadik olarak görülmektedir veya VHL hastalığının başlangıç aşamasını oluşturabilmektedir. İzole anjiomların sadece %8'inde birden çok anjiom gelişebilmektedir. Lezyonlar endofitik veya daha az sıklıkla ekzofitik olarak izlenebilmektedirler. Optik sinir başında endofitik gelişim gösteren tümör, optik diskin bir kısmını

yada tüm yüzeyini kaplayan iyi sınırlı, kırmızı renkte, sesil veya vitreus kavitesine doğru büyüyen bir kitle görüntüsü vermektedir. Çoğu vakada intraretinal lipid birikimi ve seröz retina dekolmanı gelişebilmektedir. Fundus floresin anjiyografide ise erkenden floresinin dolması ve geç dönemde yaygın sızıntı göze çarpmaktadır. Optik sinir başı anjiomlarında, periferik anjiomlarda görülen besleyici arter ve ven görülemez.^{1-3,5,6,11} Hastamız kliniğimize rutin göz muayenesi için başvurmuştu ve yapılan dilate göz dibi muayenesinde optik disk başından vitreus kavitesine doğru büyümüş, kırmızı renkli kitle görünümü ve optik diske komşu alt retinal bölgede birikmiş intraretinal eksuda alanı tespit edildi. Fundus floresin anjiyografide ise lezyonda erken dönemde hiperfloresans ve geç dönemde sızıntının eşlik ettiği floresin göllenmesi görüldü.

Optik sinir başının kapiller hemanjiomları uzun yıllar boyunca asemptomatik olarak kalabilmektedirler. Görme kaybı, maküla bölgesinde eksuda birikimi, vitreus hemorajisi, epiretinal membran gelişimi ve retina dekolmanından kaynaklanabilmektedir. Gelişebilecek diğer komplikasyonlar arasında, eksudatif retina dekolmanı, vitreoretinal traksiyon, neovaskularizasyon, katarakt ve glokom yer almaktadır. Tümörün spontan seyrinde genellikle yavaş bir büyüme görülmektedir ve görme prognozu olumlu değildir.^{2,3,5,6,11} McCabe ve ark. jukstapapiller hemanjiomu bulunan 72 vakalık geniş serisinde, ilk muayenede hastaların %39'unda görme seviyesinin 20/40'dan daha düşük olduğu ve ortalama 5.4 yıl süren takip sonunda ise %65 vakada görme seviyesinin daha da azaldığı bildirilmektedir.⁶ Fakat nadir de olsa kendiliğinden gerileyen kapiller hemanjiomlar bildirilmektedir. Literatür incelemesinde; ilerleme göstermeyen ve spontan gerilemenin görüldüğü birkaç vaka bulunmaktadır.⁷⁻¹⁰ Hastamızın bir yıl sonraki yapılan kontrolünde lezyonda herhangi bir büyüme görülmediği tespit edilmiştir ve hasta olası komplikasyonlar açısından düzenli olarak takip edilmektedir.

Kapiller hemanjiomların tedavisi lezyonun lokalizasyonu ve büyüklüğüne göre değişebilmektedir. Periferde yerleşim anjiomlar için lazer fotokoagülasyon, penetran diatermi, kriyoterapi ve fotodinamik tedavi seçenekleri bulunurken, optik disk başı kapiller anjiomlarının tedavi seçenekleri yerleşim yerinden ötürü çok kısıtlıdır. Optik sinir başı anjiomları semptomatik olduğunda (eksüda birikiminin eşlik ettiği santral görme azlığı) tedavi edilmeleri önerilmektedir. Lazer fotokoagülasyon, fotodinamik tedavi, transpupiller termoterapi ve radyasyon verilmesi optik sinir başı hemanjiomlarının tedavi etmek için uygulanabilmektedir. Vitreoretinal traksiyon ve retina dekolmanının eşlik ettiği olgularda vitreoretinal cerrahi uygulanabilmektedir. Total eksudatif retina dekolmanı ve neovasküler glokom gelişen bazı olgularda ise enükleasyon yapılabilmektedir.^{1-3,5,11-13} Ayrıca son zamanlarda vasküler endotel büyüme faktörleri inhibitörlerinin uygulanması umut verici tedavi yöntemleri arasında yer almaktadır.^{14,15} Optik sinir başında yerleşim gösteren anjiomların prognozu, periferik anjiomlara göre daha kötüdür. Optik sinir başında yerleşen tümörler için uygu-

lanan tedavi yöntemleri de, tümörün lokalizasyonundan dolayı birçok komplikasyona neden olabilmektedir.^{2,3,5,11} Literatürde de belirtildiği üzere uygulanabilen olası tedavi yöntemleri hakkında hastamız bilgilendirilmiştir ancak hasta görmesinden memnun olduğunu ve herhangi bir uygulamayı kabul etmediğini belirtmiştir. Hastamızda maküla bölgesinin korunmuş olması, hastalığın ilerleme göstermemesi üzerine tarafımızdan da herhangi bir tedavi planı düşünülmemiştir ve hasta düzenli aralıklarla takibe alınmıştır.

Kapiller hemanjiomlar normal kapiller damarlardan oluşan ancak tam olarak gelişmemiş (inkomplet) yeni vasküler büyümelerdir, normal endotel hücreleri ile örtülüdürler ve bu endotel hücreleri büyük, vakuollü interstisyel hücrelerle ayrılmıştır. Matürasyonunu tam olarak tamamlayamayan bu lezyonlar arter ve ven arasında yüksek akımlı şant olarak çalışmaya başlarlar ve bu damarlardan kolayca sızıntı gelişerek intraretinal ve subretinal eksuda birikimi görülebilmektedir.^{5,9,16}

Kapiller anjiomlar VHL hastalığının sıklıkla ilk klinik bulgusu olarak da karşımıza çıkabilmektedir. Bu hastalık VHL tümör baskılayıcı genindeki germline mutasyonları sonucunda gelişen, kalıtsal ve birden çok sistemi tutan ailevi kanser sendromu olarak bilinmektedir ve VHL hastalığı fakomatözler grubunda yer almaktadır. VHL tümör baskılayıcı geni, 3p25 kromozomunda izole edilmiştir ve birçok farklı mutasyon şekli gösterilmiştir.^{4,5,17} Bu hastalıkta görülen diğer sistemik tutulumlar; serebellar veya spinal hemanjioblastom, renal karsinom ve feokromasitomadır. Retinal kapiller hemanjiomlar VHL'li hastaların en fazla %70'inde, peripapiller kapiller hemanjiomlar ise %10'unda bulunmaktadır. Retinal anjiomların gelişme olasılığı, her on yıl boyunca birikerek artmaktadır. VHL tanısını koymak için; aile hikayesi bulunan olgularda retinal anjiom yada iç organ tutumu şeklinde bir lezyonun varlığı yeterlidir. Aile hikayesi bulunmayan olgularda ise en az iki hemanjiom varlığı veya bir hemanjiom ve bir iç organ tutulumu birlikteliği gerekmektedir. Bunlara rağmen VHL tanısı moleküler genetik analizler ile desteklenmelidir; fakat VHL tanısı, inkomplet penetrans, de novo mutasyonların eşlik etmesi ve hastalığın başlangıç yaşının büyük değişkenliğinden dolayı zor olabilmektedir. VHL hastalığında gelişebilecek tümörlerin erken tanısı ve tedavisi hayati önem taşımaktadır. Bunun için hastaların ve riskli aile bireylerinin düzenli aralıklarla taranması gerekmektedir.^{4,5,17-19} Hastamızda diğer sistemik tutulumlar için gerekli bölümler tarafından inceleme yapılmıştır ve herhangi bir patolojik tutulum tespit edilmemiştir.

Biz bu olgu sunumunda rutin göz muayenesi esnasında tespit edilen, optik sinir başı kapiller hemanjiomu bulunan bir hastanın takip periyodunu sunmayı ve sistemik araştırmaların yapılmasının gerekliliğini vurgulamayı istedik.

Optik sinir başının kapiller hemanjiomları retinanın iyi huylu tümörleri arasında yer almaktadır fakat has-

talığın ilerleyici seyrinin olması ve tedavi seçeneklerinin kolayca uygulanamaması yüzünden sonuçlar yüz güldürücü olamayabilmektedir. Kapiller anjiomlara sistemik tümörlerin eşlik etmesi, hastaların gerekli incelemelerinin yapılması için ilgili bölümlere gönderilmesini zorunlu kılmaktadır. Hastalar gelişebilecek oküler komplikasyonlar açısından bilgilendirilmelidir ve düzenli aralıklarla takip muayeneleri yapılmalıdır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Shields JA.: Tumors and pseudotumors of the optic disc. *Acta Ophthalmol Scand.* 2000;78:156-163.
2. Malecha MA, Haik BG, Morris WR.: Capillary hemangioma of the optic nerve head and juxtapapillary retina. *Arch Ophthalmol.* 2000;118:289-291.
3. Lee AG.: Optic nerve head hemangioma. *J Neuroophthalmol.* 2000;20:3-4.
4. Maher ER, Kaelin WG Jr.: von Hippel-Lindau disease. *Medicine (Baltimore).* 1997;76:381-391.
5. Hinz BJ, Schachat AP: capillary hemangioma of the Retina and von Hippel-Lindau Disease. In Ryan SJ: *Retina* The Mosby Co. St. Louis. 2006;1:615-624.
6. McCabe CM, Flynn HW Jr, Shields CL et al.: Juxtapapillary capillary hemangiomas. Clinical features and visual acuity outcomes. *Ophthalmology.* 2000;107:2240-2248.
7. Milewski SA.: Spontaneous regression of a capillary hemangioma of the optic disc. *Arch Ophthalmol.* 2002;120:1100-1101.
8. Whitson JT, Welch RB, Gren RW.: Von Hippel-Lindau disease: case report of a patient with spontaneous regression of retinal angioma. *Retina.* 1986;6:253-259.
9. Pareja J, Guzman J, Cedazo M, et al.: Juxtapapillary capillary hemangioma and central serous retinopathy: description of a case with spontaneous resolution. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2006;81:337-340.
10. Schmidt D, Neumann HP.: Spontaneous regression of retinal angiomatous lesions in v. Hippel-Lindau disease (VHL). *Eur J Med Res.* 2005;10:532-534.
11. Hoobyar AR, Ferrucci S, Anderson SF, et al.: Juxtapapillary capillary hemanjioblastoma. *Optom Vis Sci.* 2002;79:346-352.
12. Singh AD, Nouri M, Shields CL, et al.: Treatment of retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology.* 2002;109:1799-1806.
13. Schmidt-Erfurth UM, Kusserow C, Barbazetto IA, et al.: Benefits and complications of photodynamic therapy of papillary capillary hemangiomas. *Ophthalmology.* 2002;109:1256-1266.
14. Aiello LP, George DJ, Cahill MT, et al.: Rapid and durable recovery of visual function in a patient with von hippel-lindau syndrome after systemic therapy with vascular endothelial growth factor receptor inhibitor su5416. *Ophthalmology.* 2002;109:1745-1751.
15. Harris AL.: von Hippel-Lindau syndrome: target for anti-vascular endothelial growth factor (VEGF) receptor therapy. *Oncologist.* 2000;5:32-36.
16. Jousseaume AM, Kirchhof B.: Solitary peripapillary hemangioblastoma. A histopathological case report. *Acta Ophthalmol Scand.* 2001;79:83-87.
17. Webster AR, Maher ER, Moore AT.: Clinical characteristics of ocular angiomatosis in von Hippel-Lindau disease and correlation with germline mutation. *Arch Ophthalmol.* 1999;117:371-378.
18. Kreusel KM, Bechrakis NE, Heinichen T, et al.: Retinal angiomatosis and von Hippel-Lindau disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2000;238:916-921.
19. Couch V, Lindor NM, Karnes PS, et al.: von Hippel-Lindau disease. *Mayo Clin Proc.* 2000;75:265-272.