



OLGU SUNUMU

KAVERNÖZ HEMANJİOMA BAĞLI ORBİTAL APEX SENDROMU

Tolga Özdemirkıran, Ümit Tahtacı, Mehmet Çelebisoy

İzmir Atatürk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, 2.Nöroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

ÖZET

Orbital apex sendromu; optik kanal bölgesinde inflamatuvar, infeksiyöz, neoplastik, travmatik, vasküler ve bazen iatrojenik nedenlere bağlı olarak 2,3,4 ve 6. kranial sinirler ile 5. kranial sinirin oftalmik dalının tutulumu ile karakterizedir. Tedavi altta yatan nedene bağlı olup biyopsi yol gösterici olabilir. Hemanjiomlar orbitanın en sık primer tümöral oluşumlarından olmasına rağmen 'Orbital Apex Sendromu'nun bir nedeni olarak kavernöz hemanjiom saptanması oldukça nadirdir. Orbital Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) kitlenin tanınmasında ve ayırıcı tanıda oldukça yararlıdır. Erken tanı ve cerrahi tedavi ile morbidite azaltılabilir.

Anahtar Kelimeler: Kavernöz Hemanjiom, Oftalmopleji, Orbital tümör

ORBİTAL APEX SYNDROME DUE TO CAVERNOUS HEMANGIOMA

ABSTRACT

Orbital apex syndrome is characterized by the involvement of the 2th,3rd,4th and 6th cranial nerves with the paralysis of ophthalmic branch of the 5th cranial nerve due to inflammatory, infectious, neoplastic, traumatic, vascular and sometimes iatrogenic reasons in the ophthalmic canal region. Biopsy from the responsible lesion can guide the treatment and it may be very informative. Although the hemangiomas are the most common primary tumors of the orbit, cavernous hemangiomas as a cause of the 'Orbital Apex Syndrome' is very uncommon. Orbital Magnetic Resonance Imaging (MRI) is a very useful tool to detect the mass lesion in the orbit and for the distinctive diagnosis. Morbidity can be decreased with the early diagnosis and early surgical treatment.

Keywords: Cavernous hemangioma, Ophthalmoplegia, Orbital neoplasm

GİRİŞ

Orbital apex sendromu; optik kanal bölgesinde inflamatuvar, infeksiyöz, neoplastik, travmatik, vasküler ve bazen iatrojenik nedenlere bağlı olarak 2.,3.,4. ve 6. kranial sinirler ile 5. kranial sinirin oftalmik dalının tutulumu ile karakterizedir¹. Tedavi altta yatan nedene bağlı olup biyopsi yol gösterici olabilir. İnflamatuvar etiyoloji olasılığında kortikosteroid kullanılabilir¹.

Hemanjiomlar orbitanın en sık primer tümöral oluşumlarından olmasına rağmen 'Orbital Apex Sendromu'nun bir nedeni olarak

kavernöz hemanjiom saptanması çok nadirdir. Kapiller hemanjiomlar çocukluk çağında, kavernöz hemanjiomlar ise daha ziyade erişkin dönemde görülürler. Kavernöz hemanjiomlar sinsi bir başlangıç ve gidiş gösterirler ve kapiller hemanjiomların aksine spontan olarak kaybolmaz ve iyileşmezler. Sınırları iyi çevrelenmiş kapsüllü bir yapıları vardır². Görüntüleme tetkiklerinde kavernöz hemanjiomlar sınırları iyi belli olan, intrakonal orbital lezyonlar olarak belirirler. Orbital MRG incelemesinde bu lezyonlar T1'de hipointens, T2'de oldukça belirgin hiperintensdir ve hafif geç kontrastlanma

İletişim Bilgileri:

Dr. Tolga Özdemirkıran,
İzmir Atatürk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, 2.Nöroloji Kliniği,
İZMİR, Türkiye
e-mail: togiozde@hotmail.com

Marmara Medical Journal 2009;22(2);068-070



gösterirler³⁻⁵. MRG incelemesindeki özellikler ile orbitadaki kitlenin olası doğası önceden tahmin edilebilir, kitlenin optik sinir ve oküler kaslar ile ilişkisi saptanabilir ve doğru bir cerrahi planlama yapılabilir.

Her ne kadar kavernöz hemanjiomlar orbitada sıklıkla saptanan kitlelerin başında gelse de genellikle propitoz, ağrı ve görme kaybı ile kendini gösterir, nadiren diğer kranial sinirleri etkiler^{6,7}.Sunulan bu vaka oldukça ileri dönemde başvurmuş olup, 'orbital apex sendromu' nun tüm klasik klinik özellikleri ve MRG de kavernöz hemanjiomun tipik özellikleri görülmüştür.

OLGU SUNUMU

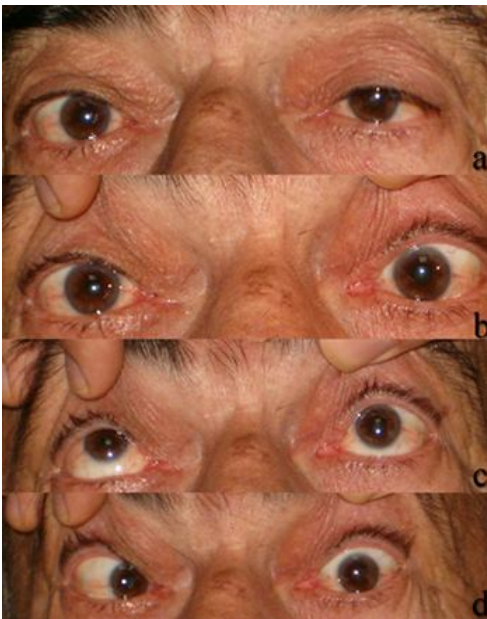
68 yaşında erkek. Polikliniğimize sol gözde progresif görme kaybı, sol göz kapağında düşüklük ve sol gözde dışa bakamama yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünden 1 yıl önce sol gözüyle iyi görmediği için göz hastalıkları polikliğine başvurduğu, önemli bir neden saptanmadığı ve medikal tedavi verildiği öğrenildi. Ancak sol gözündeki bu görme kaybı zamanla artarak 2-3 ay içerisinde hiç göremez hale gelmiş. 6 ay sonra yakınları tarafından sol gözünün dışa gitmediği fark edilmiş. Bu yakınmalarından yaklaşık 3 ay sonrada göz kapağında düşüklük meydana gelmiş. Göz kapağındaki düşüklük başlangıçta hafif düzeyde iken zamanla

ilerleme göstermiş. Bu tablo ile kliniğimize başvuran olgu ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı.

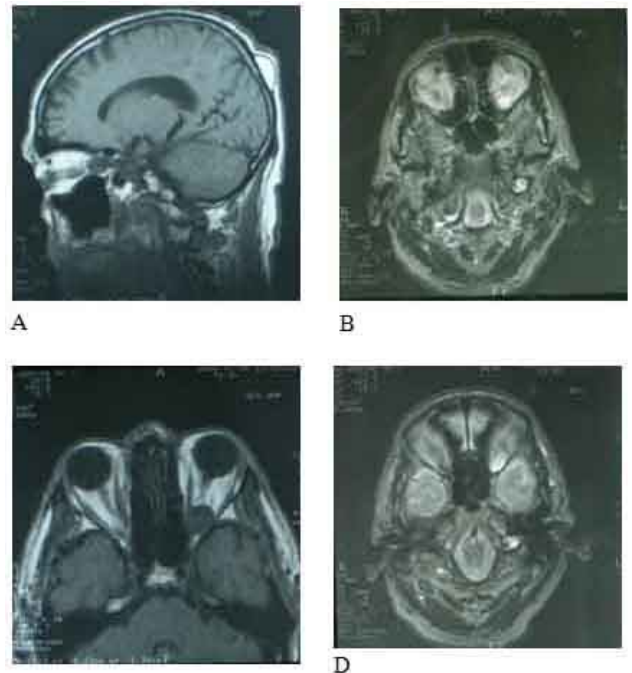
Özgeçmişinde, 1968 yılında geçirdiği trafik kazası sonrası sağ kolda dirsek üstünden ampute edilmişti, soygeçmişinde önemli bir özellik yoktu.

Nörolojik bakısında sol pupil dilate, direkt-indirekt ışık refleksi alınmıyor, solda göz dibinde optik atrofi ile uyumlu görünüm mevcuttu. Sol gözde tam görme kaybı, propitozis ve sol gözde dışa, yukarı ve aşağı bakış tam kısıtlılığı saptandı.(Resim 1,a-d). Çekilen fotoğraflar için hastadan izin alındı.

Rutin hemogram ve biyokimya tetkikleri,sedimentasyon, tiroid fonksiyon testleri normal sınırlarda izlendi. Orbital MRG'sinde sol orbita apexinde 13x8mm çaplı, düzgün konturlu, minimal kontrastlanma gösteren, orbital kanal içerisine de uzanım gösterip çevre anatomik yapılara yayılmayan kavernöz hemanjiom ile uyumlu kitle saptandı (Resim 2a-d). Kanama riskinin çok yüksek olması nedeniyle biyopsi önerilmedi. Göz ve beyin cerrahisi klinikleri tarafından değerlendirilip konseyde tartışılan hastaya cerrahi operasyon planlandı ancak hasta bu tedaviyi kabul etmedi ve takibe alındı.



Resim 1: a,b Solda pitozis, pupil dilate, direkt-indirekt ışık refleksi alınmıyor; c,d Yukarı ve dışa bakış felci.



Resim 2: a-d Solda orbita apeksinde T1 de minimal kontrast tutan hipointens, T2 de hiperintest, sınırları oldukça düzgün, orbital kanala doğru uzanım gösteren kitle.(beyaz ok)



TARTIŞMA

Orbital apeks, superior orbital fissur ve kavernöz sinus birbirlerine komşu yapılardır. Hastalık proçesinin kesin anatomik lokalizasyonlarını tanımlamak için kullanılırlar. Bu sendromların etiyojileri benzerdir. Bu nedenle bu sendromları orbital apeks sendromu başlığı altında toplama eğilimi vardır^{1,6,7}. Orbital apeks sendromu; 2.-3.- 4.- 6. kranial sinirler ve 5.kranial sinirin oftalmik dalının tutulduğu sendroma verilen isimdir. Kavernöz sinus trombozu; 3.-4.-6.kranial sinir hasarına ek olarak 5. kranial sinirin maksiller dalı ve okulosempatik lifler tutulur. Genellikle bilateralidir. Superior orbital fissur sendromu (Rochon Duvigneaud Sendromu); Zinn anulus çıkışı ve anulus dış bölümünü içine alır, optik sinir tutuluşu olmaz. Orbital apeks sendromundaki bulgular ise görme kaybı, oftalmopleji, periorbital ve fasial ağrı, proptosis, optik atrofi ve diplopidir^{6,7}.

Orbital apex sendromuna yol açan başlıca nedenler; inflamatuvar (Sarkoidoz, SLE, Churg Strauss sendromu, Wegener granulomatozisi⁸, Tolosa Hunt sendromu, dev hücreli arterit, orbital inflamatuvar pseudotümör, tiroid orbitopatisi), infeksiyonlar (Fungal infeksiyonlar: aspergillozis⁹, mucormycosis; Bakterial infeksiyonlar: streptokoklar, stafilokoklar, gram negatif basiller, anaeroblar, mikobakterium tuberkulosis; Spiroketler: triponema pallidum; Viruslar :Herpes zoster), neoplastik nedenler (Baş ve boyun tümörleri: Nazofaringeal karsinoma, adenoid kistik karsinoma, skuamöz hücre karsinomu, sfenoetmoid sinüs mukoseli¹⁰; Nöral tümörler: Nörofibroma, meningioma, shwannoma; Metastatik lezyonlar: Akcięer , karacięer, böbrek tümörleri ve malign melanom; Kutanöz malignitelerin perinöral invazyonu), iatrojenik (sinonazal cerrahi, orbital ve fasyal cerrahi)¹¹, travmatik (penetran-nonpenetran yaralanmalar, orbital apeks fraktürü)¹² ve vasküler (karotid kavernöz anevrizma, karotid kavernöz fistül, kavernöz sinus trombozu) nedenlerdir. Lezyondan yapılan biyopsi ve patolojik

inceleme etiyojisinin belirlenmesinde yardımcı olabilir¹³.

Literatürde enfeksiyöz, inflamatuvar, neoplastik, travmatik nedenlere baęlı olarak pek çok olgu sunulmuştur ancak kavernöz hemanjiom ile Orbital apex sendromu birliktelięi¹⁴ literatürde nadiren tanımlanmıştır ve bu nedenle olgu sunuma deęer görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Kanski J J. Orbital Tümörler: Klinik Oftalmoloji. Çeviri Oraęlı KM, ed. 4.Baskı Nobel Tıp Kitapevi. İzmir ,2001, 575-580.
2. Sklar EML, Ruiz A, Quencer R.M, Falcone SF. Structural neuroimaging.In:Bradley W G, Daroff R B, Fenichel G M, Jankovic J, eds.Neurology in Clinical Practice. Vol.1. 4th ed. Philadelphia: Butterworth&Heinemann, 2004 : 575 .
3. Yan J, Wu Z. Cavernous hemangioma of the orbit: analysis of 214 cases. Orbit. 2004;23(1):33-40.
4. Thorn-Kany M, Arrue P, Delisle MB, Lacroix F, Lagarrigue J, Manelfe C. Cavernous hemangiomas of the orbit: MR imaging. J Neuroradiol 1999;26:79-86.
5. D'Hermies F, Elmaleh C, Mourier K, et al. Cavernous hemangioma of the orbit. J Fr Ophthalmol 1993;16:195-198.
6. Yeh S, Foroozan R.Orbital apex syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:490-498.
7. Bray WH, Giangiacomo J, Ide CH. Orbital apex syndrome. Surv Ophthalmol 1987; 32:136-140.
8. Faucher D, Gauthier M, Chevrette L, Dube J. Orbital apex syndrome in a child with Wegener's granulomatosis. Arch Fr Pediatr 1985;42:305-307.
9. Fernandes YB, Ramina R, Borges G, Queiroz LS, Maldaun MV, Maciel JA Jr. Orbital apex syndrome due to aspergillozsis: case report. Arq Neuropsiquiatr 2001;59:806-808.
10. Kumagai M, Hashimoto S, Suzuki H, Matsuura K, Takahashi E. Orbital apex syndrome caused by sphenoethmoid mucocele. Auris Nasus Larynx 2003;30:295-297.
11. Yeh S, Yen MT, Foroozan R.Orbital apex syndrome after ethmoidal artery ligation for recurrent epistaxis. Ophthal Plast Reconstr Surg 2004;20:392-394.
12. Zachariades N, Vairaktaris E, Papavassiliou D, Triantafyllou D, Mezitis M. Orbital apex syndrome. Int J Oral Maxillofac Surg 1987;16: 352-354.
13. Rosca TI, Pop MI, Curca M, et al. Vascular tumors in the orbit--capillary and cavernous hemangiomas. Ann Diagn Pathol. 2006;10:13-19.
14. Kashkouli MB, Imani M, Tarassoly K, Kadivar M. Multiple cavernous hemangiomas presenting as orbital apex syndrome. Ophthal Plast Reconstr Surg 2005;21:461-463.