

İNTRAORBİTAL KAVERNÖZ ANJİOMLAR

Haluk Deda* Nurullah Yüceer** Cumhuri Dinçer*** Ahmet Erdoğan****

Serebral vasküler malformasyonlar dört gruba ayrılmaktadır. Bunlar sırasıyla kavernöz anjiomlar ya da kavernöz hemanjiomlar, venöz anjiomlar, arteriovenöz malformasyonlar ve kapiller telanjiektazi'dir (5,8). Kavernöz anjiomlar ya da kavernöz hemanjiomların preoperatif tanısı genellikle güç olmaktadır. Fakat son yıllarda kompu-terize tomografi (BT)'deki ilerlemeler ve özellikle magnetik rezonans görüntüleme (MRG) alanındaki gelişmeler sonucunda preoperatif kavernöz anjiom tanısı koymak daha fazla kolaylaşmıştır (6,7,8,11,12).

Bu makalede, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı'nda 1990 - Nisan 1994 yılları arasında intraorbital kavernöz anjiom tanısıyla takib edilen 4 olgu sunulmuştur. Bu çalışmadaki amacımız, intraorbital kavernöz anjiomların tanı yöntemleri ve tedavi prensipleri üzerinde durarak, ilgili literatürün gözden geçirilmesidir.

MATERYAL VE METOD

1. OLGU : 14 yaşındaki erkek hasta kliniğimize 2 aydır sol gözünde büyüme şikayeti ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde solda ekzoftalmus'un yanısıra göz hareketlerinde her yöne kısıtlanma ve fundoskopisinde papil - hudutlarında siliklik olduğu tespit edildi. Görme keskinliği sağda 8/10 ve solda 4/10'du. Yapılan orbital kompüterize tomografide solda retroorbital yerleşimli hiperdens lezyon tespit edildi. Hastaya sol frontal kraniotomi ve orbital unroofing yaklaşımıyla total vasküler malformasyon eksizyonu ve hematoma drenajı yapılmış-

* A.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi, Doç. Dr.

** A.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi, Dr.

*** A.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi, Prof. Dr.

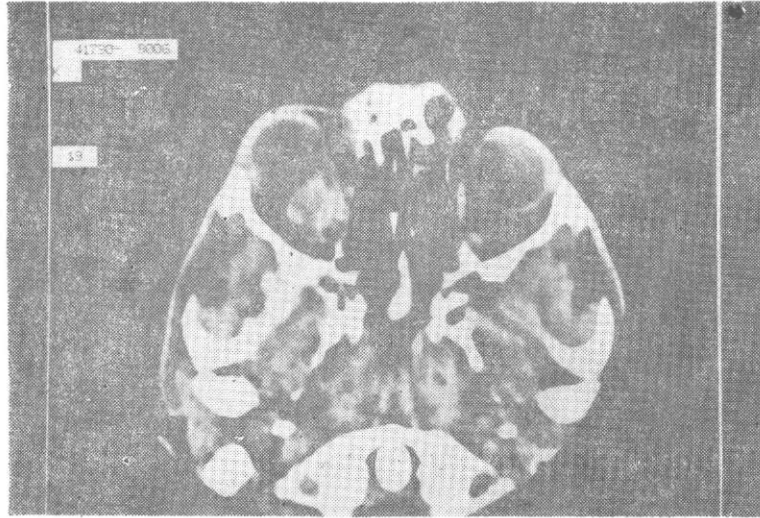
**** A.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi, Prof. Dr.

Geliş Tarihi : Temmuz 8, 1994

Kabul Tarihi : Ocak 18, 1995

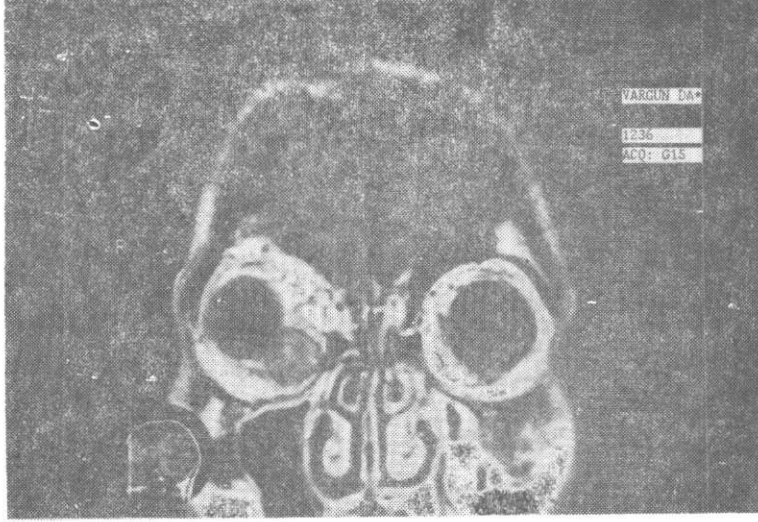
tır. Postoperatif histopatolojik inceleme sonucu kavernöz anjiom olarak bildirilmiştir. Ameliyat sonrası hastanın nörolojik tablosunda düzelme kaydedildi. 3 yıl sonraki kontrol muayenesi de normaldi. Görme keskinliği sağda 8/10 ve solda 6/10'du.

2. OLGU : 29 yaşında erkek hasta kliniğimize 4 aydır mevcut olan sağ gözde ağrı, dışarı doğru büyüme ve görme kaybı şikayetleriyle başvurdu. Nörolojik muayenede sağ fundoskopide papil hudutlarında siliklik tespit edildi. Görme keskinliği sağda 4/10, solda 7/10'di. Orbital kompüterize tomografide sağ retrobulber yerleşimli, bulbus okuliyi öne ve aşağıya iten hiperdens lezyon tespit edildi (Şekil 1). Hastaya



Şekil 1 : Orbital BT : Sağda intraorbital yerleşimli hiperdenshipodens mikst karakterde lezyon görülmektedir.

sağ frontal kraniotomi ve orbital unroofing girişimiyle parsiyel vasküler lezyon eksizyon yapıldı. Lezyon total olarak eksize edildi. Histopatolojik incelemesi kavernöz hemanjiom olarak bulundu. Hastanın ekzoftalmus'unda düzelme olmadı. Hastaya orbital MRG yapıldı ve lezyonun, orbitada ön-alt bölgede yerleşim gösterdiği tespit edildi (Şekil 2a, 2b, 2c). Bunun üzerine hastaya antero-medial orbital insizyonla girilerek, medial orbitotomi yapıldı. Medial orbitotomiyi takiben, orbitanın ön ve alt kısmında yerleşim gösteren vasküler lezyon ile karşılaşıldı. Lakrimal kanal kesilerek operasyon sonunda end-to-end anastomoz yapıldı. Vasküler lezyonun etrafından dolaşarak total olarak eksize edildi (Şekil 3, 4a, 4b). Histopatolojik inceleme sonucu kavernöz

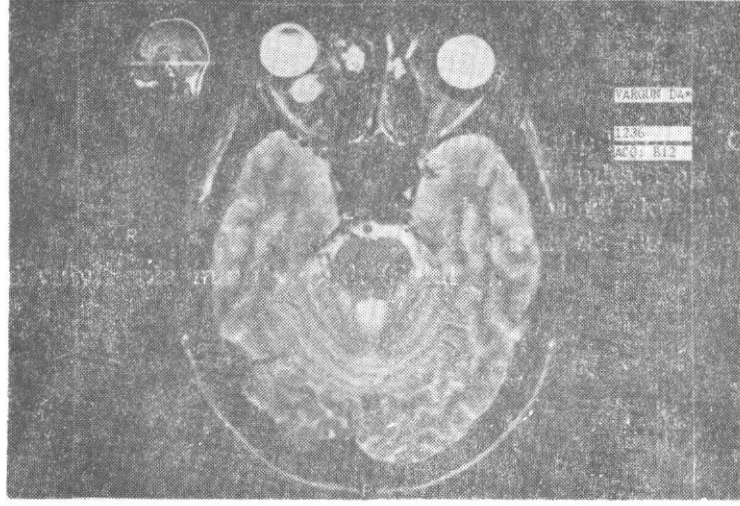


Şekil 2a : Orbital koronal MRG : T1 ağırlıklı kesitte intraorbital ön-alt ve iç kısımda yerleşim gösteren hipointens lezyon görülmektedir.

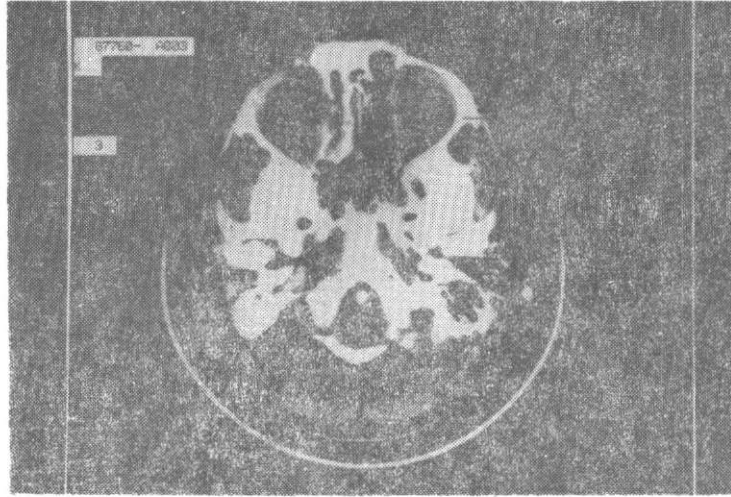


Şekil 2b : Orbital sagittal MRG : T1 ağırlıklı kesitte orbitanın gerisinde ve optik sinirin altında yerleşim gösteren hipointens lezyon görülmektedir.

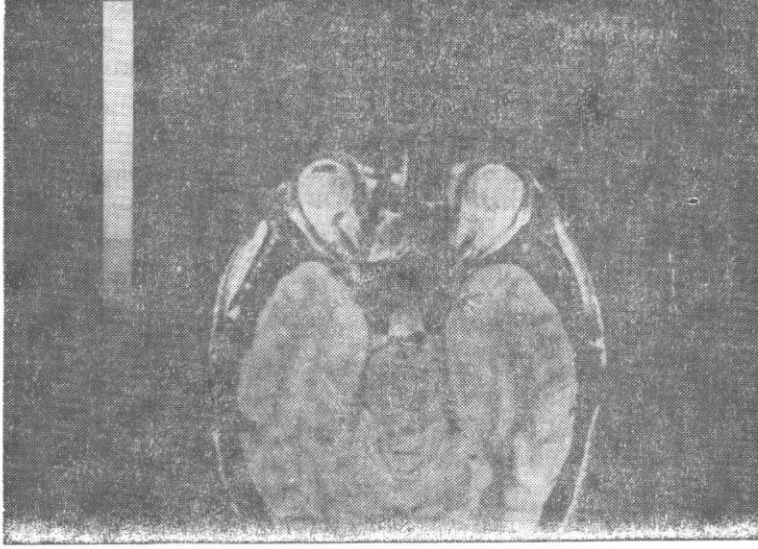
hemanjiom olarak bulundu. Postoperatif nörolojik tablosunda düzelme gösteren hastanın 1 yıl sonra yapılan kontrol muayenesinde görme keskinliği sağda 6/10 ve solda 7/10'di ve göz hareketleri de her yöne serbestti.



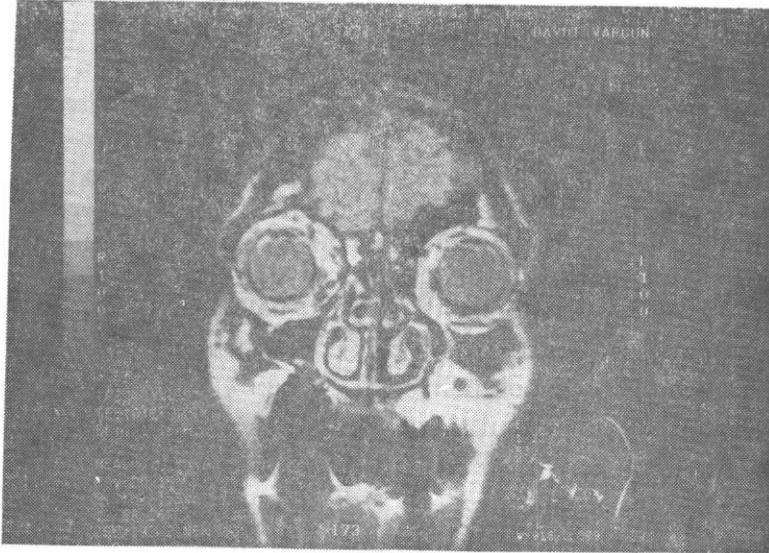
Şekil 2c : Orbital aksiyel MRG : T2 ağırlıklı kesitte sağda retroorbital yerleşimli hiperintens ve çevresel hipointens alan içeren lezyon görülmektedir.



Şekil 3 : Orbital aksiyel BT : Postoperatif kontrol BT'de lezyonun antero-medial girişimle total olarak eksize edildiği görülmektedir.



Şekil 4a : Orbital aksiyel MRG : Postoperatif T1-ağırlıklı kesitte lezyonun total olarak eksizye edildiği görülmektedir.



Şekil 4b : Orbital aksiyel MRG : Postoperatif T1-ağırlıklı kesitte lezyonun total olarak eksizye edildiği görülmektedir.

3. OLGU : 15 yıldır sağ gözünde görme azalması ve ağrı şikayetleri olan 47 yaşındaki erkek hastanın yapılan nörolojik muayenesinde görme keskinliği sağda 4/10 ve solda 8/10'di. Orbital kompüterize tomografide sağ retrobulber yerleşimli, hiperdens lezyon görüldü. Hastaya sağ frontal kraniotomi ve orbital unroofing girişimiyle total vasküler lezyon eksizyon ve hematoma drenajı yapıldı. Histopatolojik inceleme sonucu kavernoöz anjiom olarak bulundu. Postoperatif nörolojik tablosunda düzelme kaydedilen hastanın 1 yıl sonraki görme keskinliği sağda 8/10 ve solda 8/10'di.

4. OLGU : 4 yıldır sol gözünde büyüme, görme kaybı ve baş ağrısı şikayeti olan 55 yaşındaki erkek hastanın nörolojik muayenesinde solda ekzoftalmus'un yanısıra görme keskinliği sağda 7/10, solda 10/10'du. Orbital kompüterize tomografide solda retrobulber yerleşimli hiperdens lezyon tespit edilirken, orbital magnetik rezonans görüntüleme'de T-1 ağırlıklı kesitlerde sol retrobulber yerleşimli hiperintens lezyon ve T-2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens ve çevresel hipointens görünümü lezyon görüldü. Hastaya sol frontal kraniotomi ve orbital unroofing girişimiyle total vasküler malformasyon eksizyonu ve hematoma drenajı yapıldı. Postoperatif problemi olmayan hastanın 3 ay sonra yapılan kontrol nörolojik muayenesinde görme keskinliği solda 10/10, sağda 7/10'di.

TARTIŞMA

Literatürde bildirilen intrakranial ve intraorbital kavernoöz anjiomlar içerisindeki intraorbital kavernoöz anjiomların oranı % 6.6-9.2 arasında değişmektedir (1,15). Kliniğimizde 1990 - Nisan 1994 yılları arasında tedavi edilen intrakranial ve intraorbital kavernoöz anjiom olgularının toplam sayısı 29'dur. Toplam 29 kavernoöz anjiom içerisindeki intraorbital kavernoöz anjiom olgularının oranı % 13.8 (4 olgu)'dir. Kavernoöz anjiomlar klinik olarak % 20 - 25 baş ağrısı, % 60 - 70 epilepsi, % 20-25 kanama ve progresif nörolojik defisitlerin gelişmesi sonucunda semptom ve bulgu vermektedirler (1,2,3,4,8,10,12,15). İntraorbital kavernoöz anjiom olgularımızın tamamı kanama ve görme keskinliğinde azalma sonucunda başvurmuşlardır. İntrakranial kavernoöz anjiomlarda olduğu gibi intraorbital kavernoöz anjiomlarda da preoperatif tanı da magnetik rezonans görüntülemenin önemi büyüktür (6,7,10). Son yıllarda gerek kompüterize tomografi alanındaki ilerlemeler ve gerekse de magnetik rezonans görüntülemenin kullanılması ile birlikte

preoperatif tanı konusunda büyük aşama kaydedilmiştir. Orbital kaverno anjiomların kompüterize tomografisinde, kontrastsız çalışmalarda çevre dokulardan iyi sınırlanmış, kitle etkisi olmayan hipodens görünüm elde edilirken, bazen de isodens yada isodens-hiperdens şeklinde mikst görünüm elde edilebilir. Kanama olmuş ise hiperdens görünüm ile birlikte çevresel ödem ve kitle etkisi tespit edilir. Kontrastlı çalışmalarda zayıf bir kontrast tutulumu görülebilir (10,13). Klinik olgularımızın 4'ünde de kompüterize tomografilerinde kanamaya bağlı hiperdens görünüm elde edilmiştir. Magnetik rezonans görüntülemenin T-1 ağırlıklı kesitlerinde hipointens görünüm elde edilir. Kanama olmuşsa hiperinters görünüm elde edilir. T-2 ağırlıklı kesitlerde ise hiperintens ve çevresel hipointens görünüm elde edilir (6,7,9). Klinik olgularımızın 2'sinde magnetik rezonans görüntülemenin T-1 kesitlerinde hiperinters ve çevresel hipointens görünüm elde edilmiştir. Anjiyografi'de kaverno anjiomlara ait bir patoloji tespit edilemez. Fakat son zamanlarda, süper selektif anjiyografilerle kaverno anjiomlarda patolojik boyanma tespit edildiği bildirilmektedir (11,12,14). Dijital subtraction anjiyografi kaverno anjiomlarda, birlikte olabilecek venöz anjiom'un tespit edilmesinde ve anevrizma, arteriovenöz malformasyon, tümör içine kanama gibi patolojilerle ayırıcı tanısında yarar sağlamaktadır.

Orbital kaverno anjiomların tedavisi cerrahi eksizyondur. Cerrahi eksizyonun amacı; kanama sonucu gelişen hematoma bağlı görme keskinliğinin giderilmesi, lezyonun histopatolojik natürünün tespit edilmesi ve yeniden kanamayı önlemeye yöneliktir (1,2,4,8,10,11,12,13,14,15). Orbital kaverno anjiomlarda gelişen görme kaybının giderilmesi için cerrahi girişim geciktirilmemelidir. Klinik olgularımızın 4'ünde de klinik olarak görme keskinliğinde azalma sonrasında nöroradyolojik incelemeleri takiben cerrahi girişim planlanarak 3'ünde frontal kraniotomi ve orbital unroofing yaklaşımıyla total vasküler malformasyon eksizyonu ve hematoma drenajı yapılmıştır. Bir olgumuza medial orbitotomi ile total vasküler lezyon eksizyonu yapılmıştır. Bu olgumuzda olduğu gibi, orbitada önve alt kısımda yerleşim gösteren lezyonlarda medial orbitotomi yaklaşımı yapılması gerekmektedir. Aksi takdirde lezyonun total olarak eksize edilmesi mümkün değildir. Lezyonun histopatolojik natürünün incelenmesinde vasküler mesafelerin sinüzoidal yapıda olduğu ve bu sinüzoidal yapıların tek bir tabaka halinde endotelial hücrelerden oluştuğu, ancak elastik yada adele içeren yapının olmadığı gözlenmiştir. Ayrıca vasküler yapılar arasında nöral yada glial doku bulunmamaktadır.

Dört olgumuzun postoperatif takipleri, sonunda (sırasıyla 3 yıl, 1 yıl, 1 yıl, 3, ay) görme keskinliğindeki azalmanın düzeldiği tespit edilmiştir.

SONUÇ

İntraorbital kavernöz anjiomlar yada kavernöz hemanjiomlar; klinik ve nöroradyolojik incelemelerle (özellikle MRG) tanı konulduktan sonra, uygun cerrahi girişim yapılması sonucunda prognozu mükemmel olan patolojiler olarak kabul edilmektedir.

ÖZET

Kliniğimizde 1990 - Nisan 1994 yılları arasında tedavi edilen intraorbital kavernöz anjiomlu dört olguyu gözden geçirdik. Teşhis komputize tomografi, magnetik rezonans görüntüleme ve cerrahi girişim sonucuna dayanmaktadır. Olgularımızın tamamı erkek hastadır. Yaşları 14-55 yıl arasında değişmektedir (ortalama 36.25 yıl). Dört olgumuzda da lezyon içine kanama tespit edildi. Son zamanlardaki gelişmelere göre, lezyonun komşu anatomik yapılarla olan ilişkisini göstermek açısından magnetik rezonans görüntüleme tetkikinin, komputize tomografiye göre üstün olduğu gösterilmiştir. Olgularımızın tamamında yeterli sonuç elde edilmiştir.

Bu serideki klinik sonuçlar özetlenerek, tanı ve tedavideki problemler tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Kavernöz anjiom, orbital tümör, Magnetik rezonans görüntüleme, Cerrahi tedavi.

SUMMARY

Intraorbital Cavernous Angiomas

We review 4 documented cases of intraorbital cavernous angiomas treated at our institution between 1990 - April 1994. The diagnosis was based on computerized tomography, magnetic resonance imaging or surgery. All of the patients were male. Their ages were between 14 to 55 years (average 36.25 years). All patients were referred because of hemorrhage. Magnetic resonance imaging clarifies anatomic relationships that can not be visualised by computerized tomography. The overall outcome was favorable. The clinical findings and therapy are discussed according to literature.

Key Words : Cavernous angioma, Orbital tumor, Magnetic resonance imaging, Surgical treatment.

KAYNAKLAR

1. Acciarri N Padovani R Giulioni M Gaist G and Acciarri R : Intracranial and orbital cavernous angiomas : A review of 74 surgical cases. *Br J Neurosurg* 7 : 529-539, 1993.
2. Bertalanffy H Gilsbach JM Eggert HR and Seeger W : Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas : Report of 26 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 108 : 91-99, 1991.
3. Ferrante L Palma L d'Addetta R Mastronardi L Acqui M and Fortuna A : Intracranial cavernous angioma. *Neurosurg Rev* 15 : 125-133, 1992.
4. Giombini S and Morello G : Cavernous angiomas of the brain : Account of fourteen personal cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 40 : 61-82, 1978.
5. Nelson JS Parisi JE Schochet SS : Principles and Practice of Neuropathology. St. Louis, Mosby, pp. 452-454, 1993.
6. Rigamonti D Drayer BP Johnson PC Hadley MN Zabramski J and Spetzler RF : The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurg* 67 : 518-524, 1987.
7. Rigamonti D Hadley MN Drayer BP Johnson PC Rigamonti KH Knight JT and Spetzler RF : Cerebral cavernous malformations : Incidence and familial occurrence. *N Eng J Med* 319 : 343-7, 1988.
8. Rigamonti D Spetzler RF Johnson PC Drayer BP Carter LP Ueda T : Cerebral vascular malformations. *BNI Quarterly* 3 (3) : 18-26, 1987.
9. Russell DS Rubinstein LJ : Pathology of Tumours of the Nervous System. Fifth edition, London, Edward Arnold, p. 727-765, 1989.
10. Simard JM Bengochea FG Ballinger WE Mickle JP and Quisling RG : Cavernous angioma : A review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurg* 18 : 162-172, 1986.
11. Tagle P Huete I Mendez J and Villar SD : Intracranial cavernous angioma : Presentation and management. *J Neurosurg* 64 : 720-723, 1986.
12. Vaquero J Leunda G Martinez R and Gonzalo B : Cavernomas of the brain. *Neurosurg* 12 : 208-210, 1983.
13. Vaquero J Salazar J Martinez P and Bravo G : Cavernomas of the central nervous system : Clinical syndromes, CT scan diagnosis, and prognosis after surgical treatment in 25 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 85 : 29-33, 1987.
14. Voigt K Yaşargil MG : Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas : Incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment. Review of the literature and report of an unusual case. *Neurochir* 19 : 59-68, 1976.
15. Yamasaki T Handa H Yamashita J Paine JT Tashiro Y Uno A Ishikawa M and Asato R : Intracranial and orbital cavernous angiomas : A review of 30 cases. *J Neurosurg* 64 : 197-208, 1986.