

Optik Sinir Kılıfı Menenjiomu

Kemal Yayla (*), Ebru Nevin Çetin (*), Volkan Yaylalı (*), Cem Yıldırım (*)

ÖZET

54 yaşında erkek hasta sağ gözde ağrı ve az görme şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Görme keskinliği sağ gözde tashihle 0,6, sol gözde tam idi. Sağ gözde korneal lökom, ekzoftalmus ve optik diskte minimal kabarıklık, sol gözde ise doğal bulgular izlendi. Sağ göz hareketlerinde yan bakışlarda -1, yukarı ve aşağı bakışlarda -2 derecede kısıtlılık saptandı. Görme alanında sağ gözde konsantrik daralma izlenen hastanın orbital MR tetkikinde optik sinirin 2/3 proksimal kısmında optik siniri saran kitlesel lezyon görüldü. Optik sinir kılıfı menenjiomu daha çok orta yaşlı kadınlarda ağrısız görme azalması ve ekzoftalmusla kendini göstermekle birlikte, ilerleyici tek taraflı görme azalması olan tüm hastalarda akla gelmeli ve araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Optik sinir kılıfı menenjiomu, ekzoftalmus

SUMMARY

Optic Nerve Sheath Meningioma

A 54 year-old male presented with decreased vision and pain in his right eye. His best corrected visual acuity was 0.6 in the right eye and 1.0 in the left eye. He had corneal opasity, exophthalmus and mild optic disc oedema in the right eye and normal findings in the left eye. Right eye movements were restricted about -1 in lateral gaze and -2 in vertical gaze. There was a concentric defect in the right visual field and a lesion surrounding the proximal 2/3 part of the right optic nerve in orbital MR. Although optic nerve sheath meningioma is generally characterized by unpainful visual loss and exophthalmus in middle-aged woman, it should be searched in every case presenting with progressive unilateral visual loss.

Key Words: Optic nerve sheath menengioma, exophthalmus

GİRİŞ

Menenjiomlar araknoid villus hücrelerinden köken alan; orta kulak, nazal kavite, sinüsler gibi meninkslerin bulunduğu her yerde gelişebilecek tümörlerdir. Optik sinir kılıfı menenjiomu (OSKM) ise tipik olarak orta yaşlı bayanlarda ağrısız, yavaş ilerleyen görme kaybı ve ekzoftalmusla seyreden, yavaş ilerleyen bir hastalıktır.

Menenjiomlar tüm intrakranial tümörlerin yaklaşık %13-19'unu oluşturmaktadır. OSKM'ları ise tüm menenjiomların %1-2'lik kısmını temsil etmektedir (1). Gerek nadir görülmesi, gerekse bulguların başka hastalıklarla kolayca karışabilmesi nedeniyle OSKM'nun erken tanı ve tedavisinde zorluklar yaşanmaktadır. Olgumuz az görme ve ağrı şikayetiyle başvuran 54 yaşında bir erkek hastadır.

(*) Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

Yazışma adresi: Yard. Doç. Dr. Ebru Nevin Çetin, Pamukkale Üniversitesi Göz Hastalıkları Ad, Kınıklı Kampüsü, Kınıklı - Denizli E-posta: ecetin@pau.edu.tr

Mecmuaya Geliş Tarihi: 16.01.2009

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 26.01.2009

Kabul Tarihi: 29.01.2009

OLGU

Sağ gözde ağrı ve az görme şikayetiyle kliniğimize başvuran 54 yaşında erkek hastanın görme keskinliği sağ gözde tashihle 0,6, sol gözde tam idi. Biyomikroskopik bakıda sağ gözde korneal lökom ve ekzoftalmus (hertel ile sağ gözde 17 mm, sol gözde 13 mm), sol gözde doğal bulgular izlendi. Oftalmoskopide sağ optik diskte minimal kabarıklık mevcuttu, sol fundus doğal olarak değerlendirildi. Sağ göz hareketlerinde yan bakışlarda-1, yukarı ve aşağı bakışlarda -2 derecede kısıtlılık saptandı. Görme alanında (Şekil 1) sağ gözde konantrik daralma izlenen hastanın orbital manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) optik sinirin 2/3 proksimal kısmında optik siniri saran, OSKM ile uyumlu kitlesel lezyon görüldü (Şekil 2).

TARTIŞMA

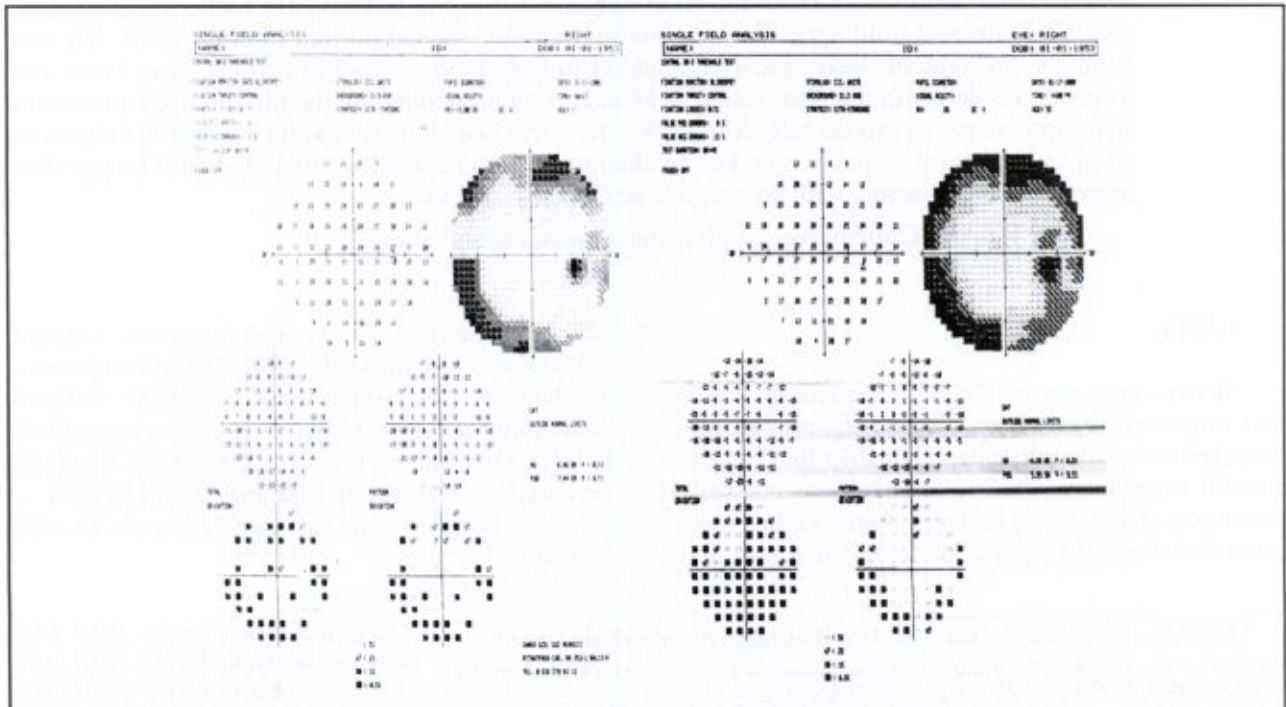
Genel bilgi, OSKM'nun kırklı yaşlarda ve kadınlarda sık görüldüğüdür. Dutton ve arkadaşlarının 350 hastayı içeren meta-analizinde erkek/kadın oranı 2/3 olarak tespit edilmiştir (1). Dutton hastalığının ortalama ortaya çıkış yaşını her iki cinsten 40.8 olarak belirtmiş ve erkeklerde 36.1, kadınlarda da 42.5 yaş ortalamasını elde etmiştir. Sibony, semptomların en sık 35-60 yaş arası kadınlarda ortaya çıktığını belirtmektedir (2). Bizim olgumuz gerek yaş gerekse cinsiyet özellikleri bakımından bu özelliklere uymamaktadır.

Harada ve arkadaşları (3) sporadik gelişen menenjiomlu 23 hastada nörofibromatozis (NF) tip2 genini çalışmışlardır. Çalışma sonunda 14 hastada (%61) 22. kromozomdaki NF2 geninde heterozigotide kaybı saptamışlar; 8 hastada ise NF2 gen mutasyonu görülmüştür. Elde edilen bir diğer sonuç ise bu mutasyonun menenjiomun hiçbir histolojik tipine özgü olmayışdır. Olguların %4-9'u tip 2 NF ile ilişkilidir.

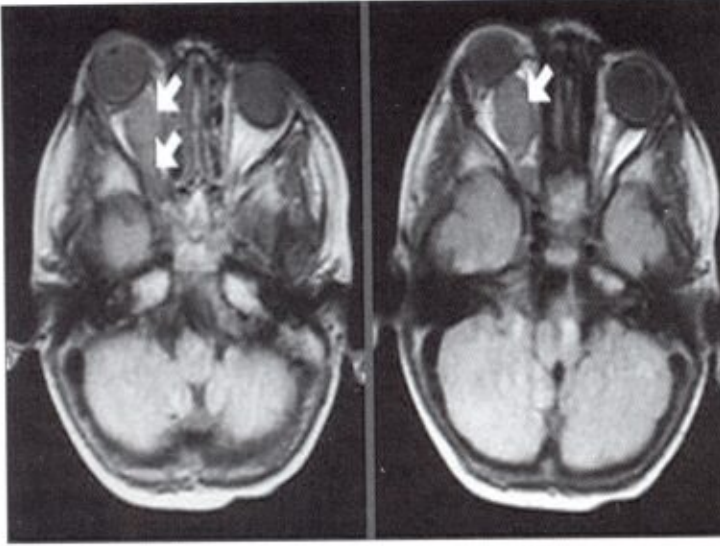
Hastalığın kadınlarda görülme sıklığı ve özellikle gebelikte artış göstermesi hormonal mekanizmalarla açıklanmaktadır. Grunberg ve arkadaşları (4) oral mifepriston (RU486)'un menenjiom hastalarındaki uzun süreli etkinliğini incelemişlerdir. 14 hasta 2 ile 31 ay arasında tedavi görmüş ve 5 hasta objektif düzelme (MRG, bilgisayarlı tomografi (BT), görme alan defektinde küçülme), 3 hasta ise subjektif düzelme göstermiştir. Black ve arkadaşları (5) menenjiomların %64 oranında progesteron mRNA reseptörü eksprese ettiğini bulmuşlardır.

Bulguları; yavaş ilerleyen ekzoftalmus, görme kaybı, optik disk ödemi, optik atrofi, optosilier şant damar oluşumu ve oküler hareket kısıtlılığıdır. Optik sinir kompresyonu, optik atrofiyi ve venöz sirkülasyonun bozulması sonucu optosiliyer venöz şantların oluşmasını beraberinde getirmektedir. OSKM'nun karakteristik bulgularından biri merkezi görmenin korunduğu, yıllar içinde ilerleyen görme alanı kaybıdır. Yaklaşık %5 ora-

Şekil 1.



Şekil 2.



nında bilateralite görülmektedir (1). Lezyon orbital, intrakanaliküler veya intrakranial yerleşimli olabilir.

Çeşitli serilerde görme kaybı ekzoftalmustan daha sık bir bulgu olarak sunulmaktadır (6). Sibony ve arkadaşlarının oftalmolojik detayları irdedikleri çalışmalarında en yaygın bulgu görme azalması ve geçici vizüel daralmadır (2). Çalışmalarında hastaların %9'unda OSKM bilateral olmakla birlikte BT ile saptanabilen intrakranial yayılıma rastlayamamışlardır.

BT ve MRG ile radyolojik görüntüleme tanıda kullanılan yöntemlerdir. Lezyon BT'de kontrast tutmuş olarak görülür; ayrıca küçük segmental kalsifikasyon alanları da göze çarpabilir. Lezyon, genellikle optik sinirin fusiform, tubuler genişlemesi şeklinde görülür ve optik sinir kılıfı içinde merkezi, lineer bir görüntü oluşturur (tramvay yolu görünümü). MR görüntülemeye yağ supresyonu ve gadolinium-dietilenetriamin-pentaasetik asit (Gd-DTPA) kontrastıyla güçlenme saptanabilir ve OSKM'larının intrakanaliküler ve intrakranial yayılma derecesi kesin olarak anlaşılabilir. İntraorbital ve intrakranial menenjiomların çoğunluğu BT incelemesinde saptanmakla birlikte intrakanaliküler optik siniri tutan bir menenjiomu yalnızca gadoliniumla güçlendirilmiş MR görüntüsü güvenilir şekilde gösterebilmektedir (7).

MRG'de T1 sinyali ile hipointens görünüm mevcuttur ve bu, tanıda önemlidir.

OSKM bulunan hastalarda görme düzeyi iyi ve intrakranial veya intrakanaliküler tümör yayılımına ilişkin kanıt yok ise tedavi gözlemdir. Bu tip hastalar MR görüntüleme ve görme alanı tetkikleri ile düzenli takip edilmelidirler. Görmede azalma, ileri derecede ekzoftalmus veya intrakranial yayılım söz konusuysa cerrahi eksizyon endikedir. Radyoterapi ilerlemeyi yavaşlatabilmektedir ancak genel anlamda görme açısından prognoz zayıftır. Bizim olgumuz ise düzenli görme alanı tetkikleri ve MR çekimleri ile takibe alınmıştır.

Sonuç olarak, optik sinir kılıfı menenjiomu nadir görülmekle birlikte, görme azlığına ve intrakranial yayılım görülen olgularda nörolojik bulgulara sebep olabildiği için bu hastalarda erken tanı önem kazanmaktadır. Bu nedenle ilerleyici tek taraflı görme azalması olan tüm hastalarda akla gelmeli ve araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Dutton, JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv. Ophthalmol* 1992; 37(3):167-83.
2. Sibony PA, Krauss HR, Kennerdell JS, Maroon JC, Slomovits TL. Optic nerve sheath meningiomas: Clinical manifestations. *Ophthalmology* 1984 ;91(11):1313-26.
3. Harada T, Irving RM, Xuereb JH et al. Molecular genetic investigation of the neurofibromatosis type 2 tumor suppressor gene in sporadic meningioma. *J Neurosurg*. 1996;84(5):847-51.
4. Grunberg SM, Weiss MH, Spitz IM, et al. Treatment of unresectable meningiomas with the antiprogesterone agent mifepristone. *J Neurosurg* 1991;74(6):861-6.
5. Black P, Carroll R, Zhang J. The molecular biology of hormone and growth factor receptors in meningiomas. *Acta Neurochir Suppl* 1996;65:50-3.
6. Polito, E: Optic nerve sheath meningiomas: clinical features and functional prognosis. *Neuro-Ophthalmology*, 1994;14, 219-230.
7. Lindblom, B. Optic nerve sheath meningioma. Definition of intraorbital, intracanalicular and intracranial components with magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 1992; 99(4): 560-6.