

ORTAK KLİNİK BELİRTİLER GÖSTEREN RETİNOBLASTOM VE OPTİK SINİR GLİYOM'U

Dr. Ertuğrul Tarhan (*) - Dr. M. Hayri Durdu (**) - Dr. İlkyay Erçalık (***)

Klasik ve alışılmış tariflerde Retina Gliyomu deyimi, esasında Histopatolojik ve Emriyolojik bulgulara uymamaktadır. Bu deyimde tümör retinanın Nöro-Glyal hücrelerinden mense almış izlenimini vermektedir. Halbuki Retina ve Optik sinir tümörleri, başlangıç, devam ve sonuç bakımından değişiklikler gösterirler.

Retina tümörleri, Retinoblastom ve Retinecytom isimleri altında incelenirler.

Retinoblastom, embriyoner retinanın (Nöro-Epiteliyal) (Dış Granüler ve Dış Limitans) tabaka hücrelerinden mense almıştır. Vak'aların % 80 ini teşkil eder. Basit tümör tabiatındadır.

Retinocytom, embriyoner görme hücrelerinin (Koni ve Basili) kaynak teşkil ettiği, vak'aların % 20 sini oluşturduğu tümörlerdir.

Her iki tümör de Retinanın birer kanseridirler. Ekseriya 1-3 yaşları arasında görülürler. Çabuk gelişirler. % 70-80 Ünilateral, % 20-30 bilateraldirler.

Klinik: Aile, çocuklarının gözlerinde bir kayıklık ve bir göz be-beğinde gri refletin varlığından hekime baş vurur. Afet tek gözde olduğu vak'alarda, o gözün görmediğinin geç farkına varılır.

Tümör evalüsyonu üç etabda tamamlar.

1. Başlangıç devri: Transillüminasyonla pupilla alanında gri, sarı, pembenin karışımı bir refle alınır. (Kör kedi gözü), oftalmoskopik muayenede, retina üzerinde atılmış pamuk görünümünde aynı renkte, üzeri damar ağı ile örtülü bir kitle görülür.

2. Göz içini doldurma devri: Konjonktivalar hiperemik, pupilla midriyaz halinde, ön kamara silinmiş, pupilla alanında aynı renkteki kitle görülür. Göz içi tonüsü biraz artmıştır, hasta huysuzcadır.

3. Yayılma devri: Göz ekzoftalmik, globu patlatan göz rimadan dışarı doğru gelişmiştir. Arkada optik sinir yolu ile de beyne doğru

(*) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Klinik Şefi.

(**) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Klinik Şef Mv.

(***) Şişli Çocuk Hastanesi Göz Kliniği Başas.

yayılabilir. Bu devreden sonra kaşeksi başlar. Sekonder enfeksiyonlar ve koma ile fatal sonuca gider.

Sağlam gibi görülen diğer göz, iyi bir midriyazla narkoz altında tetkik edilirse % 20vak'ada bu gözde de primer halde rüdimanter tümöral prosesin varlığı saptanabilir.

Tedavi: Başlangıç devrinde yakalanan vak'alarda Enükleasyon ve ışın tedavisi iyi sonuç verir. Yayılma devrinde yapılacak eksante-rasyon ve ışın tedavisi kötü gidişi durduramaz.

Optik sinir tümörleri :

Optik sinirin yapısı periferik sinir sistemi tipinde değildir. Ön beynin bir uzantısı gibi ve beyaz cevherden yapılmıştır. Gliyal trabeküller lifleri birbirinden ayırır. Tüm siniri ise meniksler sarar.

Gliya hücrelerinden optik sinir gliyomu, meninkslerden de optik sinir meningiyomu meydana gelirler. Bunlar primitif tümörlerdir.

Optik sinir gliyomu, gövde papilla gliyoması olarak ikiye ayrılır. Gövde gliyomu % 80 oranında görülür. Çocukluk ve adolesans çağında bilhassa Recklinghausen hastalığı ile birlikte bulunur. Ağrısızdır, metastaz yapmaz. Ancak lokal uzantıları ağır komplikasyonlara sebep olurlar. Klinikman başlangıçta retrobulber nevrit'i taklit eder, zamanla görme kaybı olur. Aksiyal, irreductibl 1,8-10 mm.lik ekzof-talmisi en önemli semptomdur. Göz dibinde, postnevritik peripapiller ödem ve optik atrofi vardır.

Röntgen: Optik kanal ve optik foramen genişlemiştir.

Anatomopatoloji: Optik sinir güvercin yumurtası kadar kalın, yumuşak kıvamlı ve gergin bir dura kılıfı ile sarılıdır.

Evolüsyon yavaş, tedavisi cerrahidir.

Papilla gliyoması çok seyrek görülür. Papilla çıkıntılı, ödemli asimetrik, ve gri-beyaz renklidir.

Optik sinir menengiyoması, 20-30 yaşlarında aniden başlar. Seyrektr. Etmoid sellüllerindeki araknoidden menşe alarak, dura altı mesafede kalınlaşır, orbitaya enfilte olarak optik sinire basınç yapar.

Ayırıcı tanım :

1. Torpid metastatik oftalmi (Psöydo gliyoma),
2. Panoftalmi,
3. Bir vak'ada hemorajik çocuk Glokomu ile yapılmıştır.

Oftalmoskopik tetkikte, psöydogliyoma ile retinoblastomun başlangıç devrinde, arka kutupta üzerinde kan damarları bulunan kirli gri bir kitle görülür. Bu kitle retinoblastomda tümöral dokudan, diğerinde ise ekzüdatif vetireden oluşur.

Klinik görünümleri ise, metastatik oftalmide glop yumuşak, küçülmüş, hemiptoz mevcut, rima daralmıştır. Retinoblastomda ise bu bulguların tersi mevcuttur.

Metastatik oftalminin etiyojisi de değişiktir. Muhtelif organlarda mevcut fokal enfeksiyon odaklarından kalkan ajan patojenler kan veya lenf yolu ile korioidde otururlar. (Menengokoklar, pnömokoklar, kızamuk virüsü, gripal enfeksiyon amilleri bunlardandır.)

Tonosite kazanmış ve globu patlatmamış panoftalmi'de de pupilla alanında yinc gri bir refle görülecektir.

1966 da Hovland 6 yaşında hemorajik glokom nedeniyle enükle ettiği bir vak'a da anatomopatolojik muayene sonucu optik sinir gliyoması tesbit etmiştir.

Vak'alar :

1. V.A. 2 yaşında kız.

İki sene önce sol gözü büyümeğe başlamış, aynı göz bebeğinde gri bir refle fark etmişler. Muayene eden Hekimler gereği için kliniğimize göndermişler. 15.11.1974 tarih ve 13179 protokolle servisimize yatırıldı.

Yapılan göz muayenesinde: Sol gözde irredüktibl, direkt exoftalmi, rima açık, glop rimadan öne çıkmış, ön kamara silinmiş, iris atrofik, pupilla alanında sarı gri renkte üzerinde damar ağı olan bir kitle mevcut. Tonüs elle yüksek hissediliyor. Vizyon yok.

Radiografi: Sol orbita sağa nazaran daha geniş görünümde.

Sağ göz ve göz dibi normal görünümde.

Mevcut klinik ve radiolojik bulgular yardımı ile (yayıma devrinde retinoblastoma) düşünülerek glopenükle edildi. Gönderilen materyelin tetkikleri 20.11.1974 tarih ve 870 sayılı biyopsi raporu ile vetirenin Retinoblastoma olduğu anatomopatolojik olarak'ta saptandı.

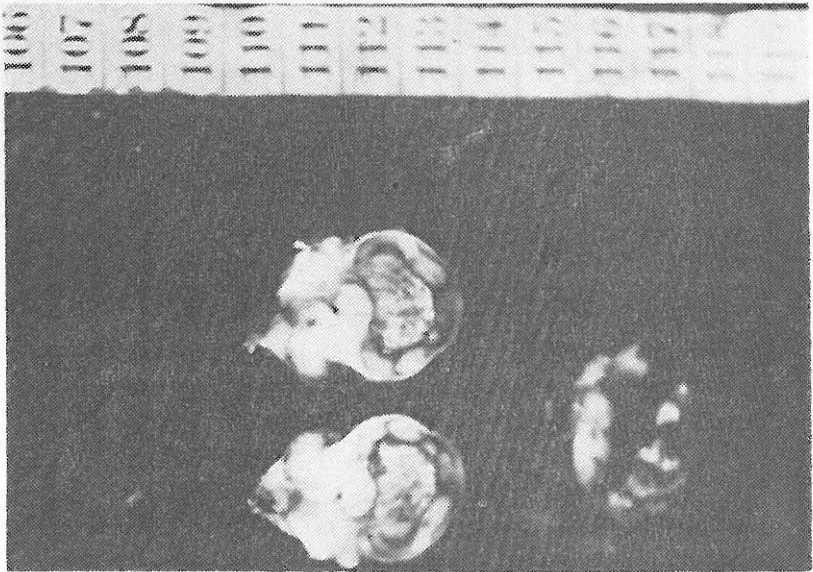
Vak'a 2.

S.A.Ç. 5 yaşında erkek.

İki sene önce kaza sonucu sağ gözünü cam kesmiş. Bir müddet sonra bu göz büyümeğe başlamış. Baş vurdukları Hekimler ameliyat tavsiye etmişler. 25.11.1974 tarih ve 13600 protokolle servisimize yatırıldı.



Resim : 1



Resim : 2

Yapılan göz muayenesinde: Sol göz normal görünümde.

Sağ göz exoftalmik, glop hareketleri yok denecek kadar azalmış, Konjonktivalar hiperemik, ön kamara silinmiş, iris atrofik, pupilla alanında gri-sarı bir kitle görülmekte, vizyon yok, çocuk huzursuz.

Anamnezdeki glop yaralanması nedeni ile bir panoftalmi olabileceği, ancak büyüme exoftalminin ilerlemesi nedeni ile de tümöral bir sürecin varlığı, her ikisinin kombine olabileceği, tedavi babında enükleasyondan başka çare bulunmadığı düşüncelerimizle ameliyata karar verildi.

Ameliyat esnasında çok gergin ve incelmış olan glop perfore olarak içinden süpüratif koleksiyon fışkırdı. Glop rezeke edilirken arkasında ikinci bir kitle hissedildi. Hepsi beraber disseke edilerek orbitadan dışarı alındı. Optik sinirin badem içi kadar kalınlaştığı, kıvrımlı bir kitle haline dönüştüğü görüldü. 27.11.1974/901 sayılı patolojik anatomi raporunda optik sinir gliyoması tesbit edildi.

Conclusion (sonuç) :

Bu iki vak'a da olduğu gibi Retinoblastomlar ve Optik sinir Gliyomaları, çocuklara özel göz tümörleridir. Klinikte tablo ikinci vak'ada daha ileri görülmesine rağmen amatomopatolojik tetkiklerden sonra tümörün orijini bakımından değişik olduğu anlaşılmıştır. Birinci vak'ada tümör retinadan, ikinci vak'ada ise optik sinirden menşei almıştır. Birincisi, Retinoblastoma, ikinci optik sinir gliyomasıdır.

Vak'alarımızdaki iki klinik görünüm benzerliği, ikincisinde teşhisi gizleyici sürajüte iltihabi sürecin altında, tümörün teşhise kavuşması orijinalite teşkil etmiştir. Bu hale çok ender rastlanabileceği kanımız olmuştur.

Özet

Klinik görünümleri ile birbirlerine benzeyen, ancak menşei ve oluşumları ile özellik gösteren, bir Retinoblastoma ve bir optik sinir gliyoması takdim edilmiştir.

Summary

A case of retinoblastoma and a case of glioma of the optic nerve are presented.

LİTERATÜR

- 1 — Bonamour Georges,
Ophtalmologie Clinique Tom: I. 1969 P: 683-7
Tom: II. 1970 P: 937-41
- 2 — Bengisu Naci, Göz Hastalıkları - S: 459-61
- 3 — Guillaumat-L., Morax P.V., Ofret G.
Neuro-Ophtalmologie 1959. P: 1313-5