

Dev Orbital Lenfanjiyom Olgusuna Yaklaşım

Management of Giant Orbital Lymphangioma: Case Report

Halit PAZARLI,^a
Ahmet ÖZKÖK,^a
Ahmet Murat SARICI^a

^aGöz Hastalıkları AD,
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 13.04.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 05.01.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Ahmet ÖZKÖK
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Göz Hastalıkları AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
draozkok@gmail.com

ÖZET Üç yaşındaki erkek hasta, ani başlayan proptozis nedeni ile kliniğimize getirildi. Hastanın muayenesinde sol gözde ışık persepsiyonunun negatif, ileri derece proptozis ve lagoftalmiye sekonder korneal erime olduğu görüldü. Kontrastlı orbita manyetik rezonans görüntülemesinde, orbitayı işgal eden yaklaşık 8x5 cm boyutlarında kitle saptandı. Hastaya sklerozan madde (polidokanol) enjeksiyonu ve üç hafta sonra konjonktivanın korunduğu subtotal ekzanterasyon ve orbital kitle eksizeyonu yapıldı. Ciddi bir intraoperatif kanama görülmedi. Nadir görülen ve çoğunlukla konservatif tedaviye iyi yanıt veren orbital lenfanjiyom, bazen çok ilerleyici ve konservatif tedavi seçeneklerine dirençli olabilmektedir. Masif intraoperatif kanamalar nedeni ile cerrahi yaklaşım korkutucu sonuçlar doğurabilmektedir. Dev orbital lenfanjiyomlarda bilgisayarlı tomografi eşliğinde ponksiyon ve arkasından sklerozan madde enjeksiyonuyla kitlenin küçültülüp intraoperatif kanama riski azaltıldıktan sonra opere edilmesi, hastayı morbiditeden ve masif intraoperatif kanamanın risklerinden koruyabilir.

Anahtar Kelimeler: Lenfanjiyoma; sklerozan solüsyonlar; orbita tümörleri; polidokanol; ekzoftalmos

ABSTRACT Three years old boy applied to our hospital with acute proptosis. During the examination, light perception was negative on left eye, there was severe proptosis and corneal melting secondary to lagophthalmus. Orbital contrast enhanced magnetic resonance imaging showed a 8x5 cm mass occupying the left orbita. Drainage and sclerosing agent (polydocanol) injection under scopy guidance were done. Three weeks after this intervention, conjunctiva sparing orbital exenteration and orbital mass excision were done without any massive intraoperative bleeding. Orbital lymphangioma is a rare disease and usually responses well to conservative treatment. But it sometimes could be progressive and resistant to conservative approach. Because of potential massive intraoperative hemorrhage, surgical excision could lead to scary complications. In patients with giant orbital lymphangioma, drainage and sclerosing agent injection could prevent the patient from morbidity and the risk of massive intraoperative hemorrhage by shrinking the mass and decreasing the risk of intraoperative bleeding.

Key Words: Lymphangioma; sclerosing solutions; orbital neoplasms; polydocanol; exophthalmos

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2015;23(1):55-7

Orbital lenfanjiyom iyi huylu, yavaş ilerleyen, çoğunlukla hayatın ilk 10 yılında tanı konulan, muhtemelen doğumsal olan vasküler bir malformasyondur.¹ Orbital lenfanjiyom sıklığı 100 000'de 1,4 civarındadır ve tüm orbital tümörlerin %1-8'ini oluşturmaktadır.² Hastalar sıklıkla asemptomatik olsalar da, ağrı, görme azlığı ve çift görme şikâyetleri olabilir. İlk bulgu çoğunlukla ilerleyici proptozistir. Daha öncesinde fark

doi: 10.5336/caserep.2013-35734

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

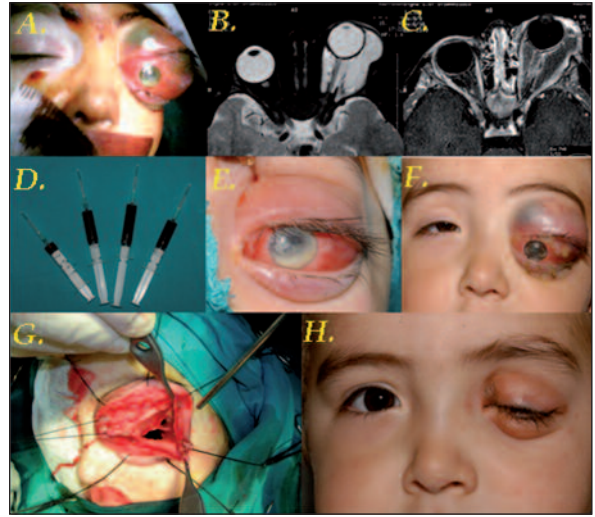
edilmemiş bir orbital lenfanjiyom içine spontan kanama gelişerek akut başlangıçlı proptozis olabilir. Tümör dokusu büyük bir kitleye sahip ise lagoftalmiye bağlı korneal problemlere, göz küresi ve optik sinire bası yaparak refraksiyon kusuruna, sekonder glokoma ve optik sinir fonksiyon bozukluğuna ve körlüğe neden olabilir.

Orbital lenfanjiyomlu olgularda yaklaşım seçeneklerinin başında izlem gelmektedir.¹ Değişken anatomik özellikleri ve çevre dokulara infiltrasyonu nedeni ile büyük lezyonların orbitadaki hayatı dokulara zarar vermeden total eksizyonu çoğunlukla imkânsızdır.³⁻⁵ Kısmi rezeksiyon yapılması durumunda bile masif kanama ve görme azalması ve çift görmeye neden olabilen doku hasarı riski mevcuttur.⁶

Cerrahi tedaviye alternatif olarak karbondioksit lazer ablasyon, sistemik kortikosteroidler, radyoterapi ve sklerozan madde enjeksiyonu gibi konservatif seçenekler tanımlanmıştır.^{2,5,7-11} Sklerozan madde enjeksiyonu cerrahiye kolaylaştırabilir.

OLGU SUNUMU

Ani başlayan proptozis nedeni ile kliniğimize getirilen üç yaşındaki erkek hastanın anamnezinden, doğuştan sol üst kapak altında küçük bir kitlesi olduğu ve bu kitlenin 10 gün önce aniden şişmeye başladığı öğrenildi. Hastanın muayenesinde sağ gözde patolojik bulgu izlenmedi, sol gözde ışık persepsiyonunun negatif olduğu, ileri derece proptozis ve lagoftalmiye sekonder korneal erime ve yoğun konjunktival hiperemi olduğu görüldü (Resim 1A). Orbita MR incelemesinde sol orbita boşluğunda T1'de hipointens, T2'de hiperintens özellik gösteren ekstrakonal yerleşimli ve ekzoftalmusa neden olan yaklaşık 8x5 cm boyutlarında kistik kitle izlendi. Lezyonun optik sinir çevresini sardığı ve çevre dokulara invazyon göstermeden orbita boşluğundan dışa uzandığı görüldü. Kontrastlı MRG kesitlerinde lezyonun solit komponentinin olmadığı, lezyon duvarının kontrast tuttuğu ve hemorajik sinyal yoğunluğunun olmadığı görüldü (Resim 1B, C). Genel anestezi altında dekompresyon amaçlı ponksiyon uygulandı ve toplam 35 cc kanamalı mayi drene edildi (Resim 1D). Ponksiyon sonrası glob yerine



RESİM 1: A. Hastaya hiçbir müdahale yapılmadan önce, B, C. Hiçbir müdahale yapılmadan önce MRG görüntüsü, D. Drene edilen kanamalı mayi, E. Ponksiyondan hemen sonra, F. Ponksiyondan 24 saat sonra, G. Peroperatuar lenfanjiyom ve kompartman görünümü, H. Operasyondan bir ay sonra.

replase oldu (Resim 1E). Yirmi dört saat sonra kitlenin tekrar eski halini aldığı görüldü (Resim 1F). Hastaya daha sonra bilgisayarlı tomografi rehberliğinde ponksiyon ve sklerozan madde (%1 polidokanol) enjeksiyonu yapıldı. Bu tedaviyle yeterli gerileme olmadı. Hastaya sklerozan madde enjeksiyonundan üç hafta sonra “konjonktivanın korunduğu subtotal ekzanterasyon ve koter yardımıyla orbital kitle eksizyonu” yapıldı (Resim 1G, H). Kitlenin patolojik incelemesi sonucu lenfanjiyom tanısı kesinleşti. Olgunun fotoğraf, radyolojik görüntüleri ve diğer verilerinin bilimsel toplantı ve dergilerde yayımlanması ile ilgili olarak anne ve babasından yazılı izin alındı.

TARTIŞMA

Orbital lenfanjiyomun tedavisi tartışmaya açıktır. Birçok araştırmacı, en iyi yaklaşımın konservatif olduğuna inanmaktadır.² Şikâyetler sıklıkla geçirilmekte olan üst solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile artar ve bu durumda kısa süreli sistemik kortikosteroidler yeterli olabilir. Lezyon içine kanamanın olduğu olgularda akut orbital şikâyetleri ve basıya bağlı optik nöropatiyi tedavi etmek amacıyla tekrarlayıcı ponksiyonlar gerekebilir.¹

Olgumuzda kitle çok büyüktü ve tüm orbitayı işgal ederek dokularda ileri derecede hasar yap-

mıştı. Hastanın ışık persepsiyonunun olmaması, korneada erime olması ve ponksiyon ve ponksiyon+ sklerozan madde enjeksiyonu gibi konservatif yaklaşımlarımıza yanıt vermemesi nedeni ile konjonktivanın korunduğu subtotal ekzenterasyon+koter yardımıyla orbital kitle eksizyonu yaptık. Operasyon esnasında ve sonrasında karşılaşılması çok muhtemel olan ciddi kanama probleminin olmamasının, lezyonun anatomik özelliğinin yanında sklerozan madde enjeksiyonu sonrasında lezyondaki değişikliklere de bağlı olabileceğini düşünüyoruz.

Malodra AD ve ark., daha önce başka bir merkezde orbital lenfanjiyom ön tanısıyla operasyonu planlanan, fakat muhtemel komplikasyonları nedeni ile yalnızca biyopsi yapıp eksizyon yapıla-

mayan bir olguda sklerozan madde kullanımı sonrası ciddi bir kanama ile karşılaşmadan eksizyon yaptıklarını bildirmişlerdir.³

Sklerozan madde enjeksiyonu tedavisinin kullanılması giderek artmaktadır. Sklerozan madde olarak kullandığımız polidokanol, endotel hasarı oluşturarak damarların trombozuna ve sonrasında endofibroze neden olmaktadır.^{12,13}

Sonuç olarak, yaklaşımımızı sunmak istediğimiz olguda olduğu gibi, dev orbital lenfanjiyom olgularında konservatif bir seçenek olan sklerozan madde enjeksiyonu ile kitlenin hem boyutunun küçültülmesi hem de kanama potansiyelinin azaltılmasıyla daha güvenli bir cerrahi eksizyona ortam hazırlanabilir.

KAYNAKLAR

1. Poonyathalang A, Preechawat P, Jiarakongmun P, Pongpech S. Sclerosing therapy for orbital lymphangioma using sodium tetradecyl sulfate. *Jpn J Ophthalmol* 2008;52(4):298-304.
2. Muallem MS, Garzosi HJ. Conservative management of orbital lymphangioma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2000;37(1):41-3.
3. Malhotra AD, Parikh M, Garibaldi DC, Merbs SL, Miller NR, Murphy K. Resection of an orbital lymphangioma with the aid of an intralesional liquid polymer. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26(10):2630-4.
4. Iliff WJ, Green WR. Orbital lymphangiomas. *Ophthalmology* 1979;86(5):914-29.
5. Kennerdell JS, Maroon JC, Garrity JA, Abila AA. Surgical management of orbital lymphangioma with the carbon dioxide laser. *Am J Ophthalmol* 1986;102(3):308-14.
6. Gurelik M, Özüm U, Erdogan H, Aslan A. Orbital lymphangioma and its association with intracranial venous angioma. *Br J Neurosurg* 2004;18(2):168-70.
7. Behrendt S, Bernsmeier H, Randzio G. Fractionated beta-irradiation of a conjunctival lymphangioma. *Ophthalmologica* 1991;203(4):161-3.
8. Suzuki Y, Obana A, Gohto Y, Miki T, Otuka H, Inoue Y. Management of orbital lymphangioma using intralesional injection of OK-432. *Br J Ophthalmol* 2000;84(6):614-7.
9. Wojno TH. Sotradecol (sodium tetradecyl sulfate) injection of orbital lymphangioma. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg* 1999;15(6):432-7.
10. Svendsen PA, Wikholm G, Rodriguez M, Enoksson P, Frisén L, Strömmland K, et al. Direct puncture and sclerotherapy with Sotradecol((r)). Orbital lymphatic malformations. *Intervent Neuroradiol* 2001;7(3):193-9.
11. Schwarcz RM, Ben Simon GJ, Cook T, Goldberg RA. Sclerosing therapy as first line treatment or low flow vascular lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol* 2006;141(2):333-9.
12. Jain R, Bandhu S, Sawhney S, Mittal R. Sonographically guided percutaneous sclerosis using 1% polidocanol in the treatment of vascular malformations. *J Clin Ultrasound* 2002;30(7):416-23.
13. Çalışkan E, Koç E, Köse O. [Sclerotherapy in dermatological diseases: review]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2008;18(2):91-7.