

Retinanın Vazoproliferatif Tümörü: İki Olgu Sunumu

Vasoproliferative Tumor of the Retina: Two Case Reports

Melis Palamar, Kaan Gündüz*, Filiz Afrashi*, Cezmi Akkın, Ayşe Yağcı

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

İntraoküler amelanotik tümörlerin ayırıcı tanısında yer alan, oldukça yeni tanımlanmış olan ve nadir görülen vazoproliferatif retina tümörü mevcut 2 olguyu sunmak. Kliniğimize koroid melanomu ön tanısıyla yönlendirilen 43 yaşındaki bayan olgunun sağ gözü (Olgu 1) ve 40 yaşındaki erkek olgunun sol gözü (Olgu 2) değerlendirildi. Yapılan oftalmolojik muayenede en iyi düzeltilmiş görme keskinliği tutulan taraftaki gözlerde bir metreden parmak sayma ve 0,3 düzeyinde (sırasıyla Olgu 1, Olgu 2) bulundu. Göz dibi bakısında her iki olgunun tutulan gözlerinde temporal kadranda turuncu-kırmızı renkli, üzerinde kanamaların yer aldığı retinal kitle ve çevresinde bol miktarda eksuda ile sığ eksudatif dekolman saptandı. Yaygın eksudasyon ve retinal ödem iki olguda da fovea alanına da yayılıyordu. Göze travma öyküsü bulunan her iki olguda yapılan tetkikler sonucu vazoproliferatif retina tümörü tanısı konularak tek seans kriyoterapi uygulandı. Kriyoterapi sonrası birinci ayda lezyonların küçüldüğü ve görme keskinliğinin 0,9 ve 0,7 (sırasıyla Olgu 1, Olgu 2) seviyesine çıktığı gözlemlendi. Toplam 18 (Olgu 1) ve 10 (Olgu 2) aylık izlemde nüks saptanmadı. Vazoproliferatif retina tümörü koroid melanomu, metastatik tümörler gibi amelanotik olabilen malign intraoküler tümörlere benzer klinik tablo sergiler. Nadir görülen bu tümörün karakteristik özellikleri turuncu-kırmızı renkte olması ve eşlik eden eksudasyonlardır. Çoğunlukla idiopatik olmakla birlikte üveit ve nadir de olsa travma öyküsü mevcuttur. İyi huylu ve tedavi edilebilir doğası nedeniyle malign amelanotik intraoküler tümörlerin ayırıcı tanısında dikkate alınmalıdır. (*TOD Dergisi 2010; 40: 42-5*)

Anahtar Kelimeler: Vazoproliferatif tümör, intraoküler tümör, amelanotik tümör, kriyoterapi

Summary

To report two cases of vasoproliferative retinal tumor, which is rare, newly described and important in the differential diagnosis of amelanotic intraocular tumors. We evaluated the right eye of a 43-year-old female (Case 1), and the left eye of a 40-year-old male (Case 2), who were diagnosed to have malignant melanoma of the choroid. On ophthalmological examination, the best corrected visual acuity of the affected eyes were counting fingers at 1 metre and 0.3, respectively (Case 1, Case 2). On funduscopy, orange-red mass in the temporal retina with subretinal hemorrhages, surrounded by exudates, and shallow exudative retinal detachment were observed in the two cases, as well as diffuse exudation and retinal edema extending to the fovea. The diagnosis of vasoproliferative retinal tumor was established in the two patients who had history of eye trauma; one session of cryotherapy was performed to both. One month after cryotherapy, the lesions were smaller, and the best corrected visual acuity increased to 0.9 and 0.7, respectively (Case 1, Case 2). During a follow-up time of 18 (Case 1) and 10 (Case 2) months, no recurrence was observed. Vasoproliferative tumor of the retina demonstrates a clinic similar to that of amelanotic intraocular tumors, such as choroidal malignant melanoma and metastatic tumors of the choroid. The characteristic features of this rare tumor are orange-red color and accompanying exudations. Although most of them are idiopathic, uveitis and rarely trauma history might be positive. Due to its benign and treatable nature, it should be kept in mind in the differential diagnosis of malignant amelanotic intraocular tumors. (*TOD Journal 2010; 40: 42-5*)

Key Words: Vasoproliferative tumor, intraocular tumor, amelanotic tumor, cryotherapy

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Melis Palamar, Ankara Cad. 35040 İzmir, Türkiye

Tel.: +90 232 390 37 88 Gsm: +90 530 408 50 51 E-posta: byazici@uludag.edu.tr **Geliş Tarihi/Received:** 13.07.2009 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.10.2009

Giriş

Vazoproliferatif retina tümörü (VPRT) iyi huylu bir tümör olup sıklıkla 40-60 yaş arasında ve özellikle sistemik hipertansiyon öyküsü mevcut bireylerde görülür (1). Karakteristik olarak pembeden sarıya değişen renklere olan bu tümörler damardan yana oldukça zengindir. Oftalmoskopik olarak VPRT'nin intraretinal kanama, intraretinal veya subretinal eksudasyon ve retina pigment epitel hiperpigmentasyonları ile birlikteliği sıklıkla görülür. Patogenezi henüz tam olarak aydınlatılmamış olan bu tümörlerin çok büyük bir kısmı idiyopatik olmakla birlikte retina veya koroidin inflamatuvar hastalıklarına ya da nadiren travmaya bağlı olarak oluştuğu öne sürülmüştür (1,2). Nadir görülen bu tümör tedavi edilebilir görme kaybına yol açabilir. Tipik olarak amelanotik görünüme sahip olan VPRT, koroid malign melanomu (amelanotik), retinal hemanjioblastomlar, metastatik tümörler gibi pigmentsiz intraoküler tümörlerin ayırıcı tanısında akla getirilmesi gerekli bir durumdur.

Bu olgu sunumunda amaç kriyoterapi ile tedavi sonrası izlenen dramatik klinik ve görsel iyileşmeyi bildirmek, malign intraoküler tümörlerin ayırıcı tanısında iyi huylu olan VPRT'nin hatırlanmasına dikkat çekmektir.

Olgu 1

Bir haftadır sağ gözünde az görme şikayeti ile başvurduğu bir merkezde sağ koroid malign melanomu tanısı konulan 43 yaşındaki bayan hasta Ocak 2008'de kliniğimizde değerlendirildi. Yapılan muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde +0,50/150° diyoptri düzeltme ile bir metreden parmak sayma, sol gözde +1,50 diyoptri düzeltme ile 1,0 düzeyinde idi. Her iki gözde de ön segment bakışı ve göziçi basınçları doğal, vitreus sakindi. Sağ gözdibi bakışında temporal kadranda turuncu-kırmızı renkte, üzerinde kanamalar yer alan retinal kitle ile çevresinde bol miktarda eksuda ve sığ eksudatif retina dekolmanı saptandı (Resim 1A). Foveal alanda yaygın eksudasyon ve retinal ödem izlendi. Ultrasonografide A-tarayıcıda yüksek iç yansıtıcılıkta, B-tarayıcıda 2,2 mm kalınlığında retinal kitle ve çevresinde eksudatif retina dekolmanı saptandı. Floressein anjiyografide erken dönemde başlayıp geç dönemde sebat eden zayıf hiperfloresans gözlemlendi (Resim 1B). Optik koherans tomografide fovea altında sıvı ve retinal ödem saptandı (Resim 1C). Anamnez derinleştirildiğinde 10 yaşındayken sağ göze travma öyküsü mevcudiyeti belirlendi. Sistemik araştırma, romatoloji ve göğüs hastalıkları konsültasyonları normal bulunan olguya VPRT tanısı konuldu. Olguya tek seans çift dondurma tekniği ile kriyoterapi uygulandı (KG). Kriyoterapi sonrası birinci ayda lezyonun küçüldüğü, lezyon çevresindeki eksudatif retina dekolmanı ve foveadaki ödemin çekildiği görüldü. Görme keskinliği +0,75 diyoptri düzeltme ile 0,9 olarak bulundu. Toplam 18 aylık izlemde herhangi bir nüks saptanmadı.

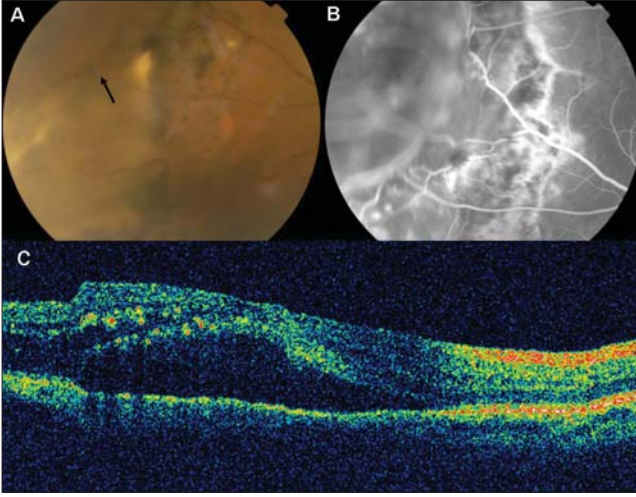
Olgu 2

On gündür sol gözünde az görme şikayeti ile başvurduğu bir merkezde sol koroid malign melanomu tanısı konulan 40 yaşındaki erkek hasta Eylül 2008'de kliniğimizde değerlendirildi. Yapılan muayenede en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde düzeltilmesiz 1,0, sol gözde -0,50 diyoptri düzeltme ile 0,3 düzeyinde idi. Her iki gözde de ön segment bakışı ve göziçi basınçları doğal, vitreus sakindi. Sağ gözdibi bakışında temporal kadranda turuncu-kırmızı renkte, üzerinde kanamalar yer alan retinal kitle, kitle çevresinde bol miktarda eksuda ve sığ eksudatif dekolman saptandı (Resim 2A). Foveal alanda yaygın eksudasyon ve retinal ödem izlendi. Ultrasonografide A-tarayıcıda yüksek iç yansıtıcılıkta, B-tarayıcıda 2,4 mm kalınlığında retinal kitle ve eksudatif retina dekolmanı saptandı. Floressein anjiyografide erken dönemde başlayıp geç dönemde sebat eden zayıf hiperfloresans gözlemlendi. Optik koherans tomografide fovea altında sıvı ve retinal ödem saptandı (Resim 2B). Anamnezde 2 ay önce sol göze travma öyküsü belirlendi. Sistemik araştırma, romatoloji ve göğüs hastalıkları konsültasyonları normal olan olguya VPRT tanısı konuldu ve tek seans çift dondurma tekniği ile kriyoterapi uygulandı (MP). Kriyoterapi sonrası birinci ayda lezyonun küçüldüğü, lezyon çevresindeki eksudatif retina dekolmanının ve foveadaki ödemin çekildiği görüldü, görme keskinliği -0,50/175° diyoptri düzeltme ile 0,7 olarak bulundu (Resim 2C, 2D). Toplam 10 aylık izlemde herhangi bir nüks saptanmadı.

Tartışma

Son yıllarda pigmentsiz intraoküler tümörlerin ayırıcı tanısında ön plana çıkan VPRT örneklerinde yapılan patoloji çalışmalarında farklı derecelerde reaktif gliosis ve vasküler proliferasyon saptanmıştır. Mevcut bulgular kitle gelişmesini başlatan tetikleyici faktörün gliosis mi yoksa vasküler uyarı mı olduğu konusunu henüz aydınlatamamıştır (1,2).

Farklı klinik görünümde olabilmesine rağmen oftalmoskopide tipik olarak sarı-pembe renkli, damardan yana zengin, sensoryel retina düzeyinde tek bir kitle şeklinde izlenir. Çok odaklı veya bilateral olgular nadir olmakla birlikte literatürde mevcuttur (1,2,4). Tümör sıklıkla ekvator önünde alt kadranda, bizim olgumuzda da olduğu gibi özellikle alt temporal kadranda lokalizedir (1,2). Sıklıkla besleyici bir retinal arter ve drene edici bir vene sahip olan bu tümörlerdeki damarlar çok dilate değildir ve fazla kıvrımlanma göstermezler (1,2). Tümöre en sık eşlik eden bulgu çevresindeki retinada izlenen sert eksudalardır. Bu eksudalar tümör damarlarından artmış geçirgenliğe bağlı gelişir. Eksudasyon sensoryel retina dekolmanı-

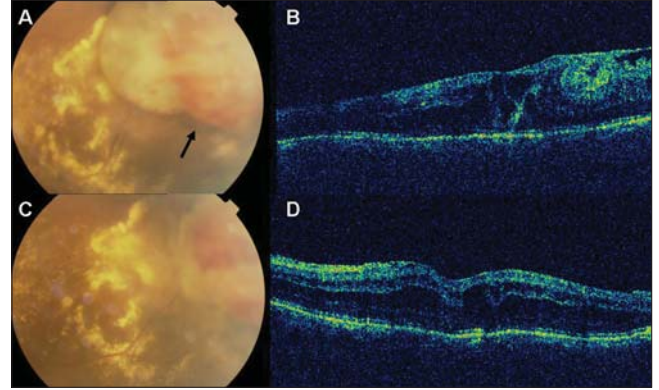


Resim 1A. Sağ göz retina temporalinde lokalize retina dekolmanı ve altında kırmızı-turuncu vazoproliferatif retina tümörüne ait kitle (ok)
B. Kitlenin floressein anjiyografik görünümü
C. Kriyoterapi öncesi optik koherans tomografide foveal bölgede belirgin sıvı ve retinal kalınlaşma izlenmekte

na yol açarak makulayı etkileyebilse de eksudalar makulayı direkt olarak pek tutmaz. Makula dekolmanı olmasa dahi kistoid makuler ödem ve gliozis de gözlenebilir. Bazı olgularda belirti vermese de görme bulanıklığı ve görme alanı kaybı en sık şikayet olup eksudatif makula veya retina tutulumundan kaynaklanmaktadır. Beraberinde görülebilen subretinal, intraretinal veya preretinal kanamalar tümör ya da çevre retina damarlarında sızıntı ya da rüptür nedeniyle oluşmaktadır. Bizim olgularımızda da üzerinde kanamaların bulunduğu retinal kitle, komşuluğunda bol miktarda eksuda ve sığ eksudatif retina dekolmanı varlığı, foveal alanda yaygın eksudasyon ve retinal ödem mevcudiyeti VPRT tanısını düşündürdü. Tümör etrafında hiperpigmentasyon VPRT için tipiktir (1,2). Eksudatif retina dekolmanı olan olgularda retina pigment epiteli değişikliklerinden, eksudatif retina dekolmanı olmayan olgularda ise damarlanma artışı veya gliozise bağlı retina pigment epitel proliferasyonundan kaynaklandığı düşünülmüştür (1). VPRT'de floressein anjiyografi, ultrasonografi ve optik koherans tomografi kesin tanı koydurucu özellikler taşımamakla birlikte ayırıcı tanı açısından uygulandı.

Floressein anjiyografide VPRT olgularında görüldüğü üzere retinal besleyici arterinden erken dolun ve geç dönemde vitreusa boya sızıntısı izlendi. VPRT'lerde erken dolun retinal hemanjioblastomda izlendiği kadar hızlı değildir. Mevcut FA bulguları tanımızı destekler özellikte idi.

A-tarayıcı ultrasonografide VPRT, benzer boyuttaki bir koroid malign melanomuna oranla daha yüksek iç yansıtıcılık gösterir (1). B-tarayıcı ultrasonografi tümör yüksekliği ve özellikle vitreus kanaması olan olgularda eksudatif dekolmanın varlığını göstermesi açısından önemlidir. İki



Resim 2A. Sol göz temporal retinada kırmızı-turuncu, makulaya dek uzanan eksudasyona neden olan vazoproliferatif retina tümörü izleniyor (ok)
B. Optik koherans tomografide foveal alanda tedavi öncesi belirgin retina altı sıvı ve retinal ödem gözlenmekte
C. Kriyoterapi sonrası kitle boyutlarında ve eksudasyonlarda belirgin azalma görülmekte
D. Optik koherans tomografide kriyoterapi sonrası retinal ödem ve retina altı sıvıda azalma izlenmekte

olgumuzun ultrasonografisinde kitlede iç yansıtıcılığı yüksek olup eksudatif retina dekolmanı mevcut idi.

Literatürde en geniş seriyeye sahip iki çalışmada idiyopatik olgular %45 ve %74 oranında olmakla birlikte toksoplazmozis, toksokariyazis, tüberküloz gibi inflamatuvar üveitler, retinitis pigmentosa gibi bazı göz hastalıkları ve göz travmaları ile VPRT arasında bağlantı olduğu bildirilmiştir (1,2). Yakın aralıklar ile gördüğümüz her iki olgumuzda da nadir etken olarak bildirilen travma öyküsünün mevcudiyeti bu vasküler tümörü tetikleyen olaylar arasında travmanın beklendiğinden daha sık sorumlu olabileceğini düşündürmektedir.

Ayırıcı tanıda yer alan başlıca patolojiler vasküler intraoküler tümörler olan retinal hemanjioblastomlar, Coat's hastalığı, periferik eksudatif korioretinopati, retina ve koroidi tutan metastazlar ve özellikle amelanotik koroid malign melanomlardır (1,2).

Retinal hemanjioblastomlarda tümör boyutu küçük olsa da kıvrımlanmış ve oldukça dilate retinal besleyici damar, mevcudiyeti VPRT'den ayırımında önem taşır. Retinal hemanjioblastomların sıklıkla küçük çocuklarda saptanması, çok odaklı olabilmesi ve aile öyküsü mevcudiyeti de ayırıcı tanıda yardımcıdır (1,2).

Telenjiektazik retinal damar değişiklikleri, retinal eksudasyonlar ve eksudatif retina dekolmanı Coat's hastalığı ve VPRT'nin ortak özelliklerindedir. Coat's hastalığı VPRT'den farklı olarak infant ya da juvenil olgularda karşımıza çıkar. Çok ileri evre Coat's olgularında dahi VPRT'de görüldüğü gibi solid bir kitle izlenmemektedir (1,2).

Amelanotik koroid malign melanomları ve metastazlar VPRT'nin aksine koroidde lokalizedir. Benzer boyuttaki VPRT ve amelanotik koroid melanomları kıyaslandığında

da eksudasyon ve kanama görülme olasılığı amelanotik melanomda çok daha düşüktür. B-tarayıcı ultrasonografide VPRT farklı yansıtıcılıklar gösterebilmesine rağmen koroid melanomlarının B-tarayıcı ultrasonografide düşük-orta yansıtıcılıkta olması ayırıcı tanıda yardımcıdır (1,2).

Ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken başka önemli bir tablo da periferik eksudatif hemorajik koroidoretinopatidir. Periferik retinal, subretinal ve vitreus hemorajileri, eksudalar, eksudatif retina dekolmanı, makula ödemi ve tümör benzeri kitle görünümü ile karakterize olan bu durum VPRT'nin aksine subretinal aralıkta lokalize olup yüzeyindeki subretinal kanamaya ait kalıntılar nedeniyle daha koyu renktedir. Periferik eksudatif hemorajik koroidoretinopati sıklıkla bilateraldir, aspirin kullanım öyküsü mevcuttur ve 60 yaş üzerinde görülmektedir (1,2).

Klinik seyri kişiden kişiye farklılıklar gösterebilen VPRT olgularında çok yavaş ilerleyenler yanı sıra traksiyonel retina dekolmanına ve vitreus kanamasına neden olan olgular da bildirilmiştir. Görme keskinliğinde azalmaya neden olması durumunda VPRT'nin tedavi edilmesi genel görüştür. Bizim olgularımızda da görme keskinliğinde düşme nedeniyle takip yerine tedavi uygulamak yoluna gidildi. Bildirilen tedavi yöntemleri kalınlığı 2 mm'nin altında ve periferik yerleşimli olanlarda (iyi huylu tümörlerde uygulanması önerilen) çift dondurma tekniği ile kriyoterapi (1-4), laser fotokoagülasyon (1,2), 2 mm üzerinde ya da ekvatorun gerisindeki tümörlerde ise plak radyoterapi (1-3), sistemik infliximab (5) veya fotodinamik tedavidir (6). Yoğun intravitreal kanamaların mevcudiyeti nedeni ile vitrektomi uygulanması gereken olgular bildirilmiştir (2). Bizim olgularımızda tümör yüksekliği 2 mm'yi biraz geçtiği halde kriyoterapi tedavisini seçmemizin nedeni lezyonların periferik yerleşimi, herhangi bir üveit reaksiyonunun olmaması ve bu tedavinin göreceli olarak daha az invaziv olduğunu düşünmemizdir. Olgularımızda kriyoterapi ile iyileşme elde edilmiş ve herhangi bir komplikasyon gelişmemiştir. Özellikle üveitik reaksiyona sekonder

der olgularda kriyoterapi uygulamasının mevcut üveitik reaksiyonu arttırması, katarakt gelişimi, hifema, makula ödemi, retinoskizis, regmatojen ya da traksiyonel retina dekolmanı gibi ciddi komplikasyonlara neden olabileceği akıldan çıkartılmamalıdır (7).

Her ne kadar tedavi sonrasında görme keskinliği artışı çok sık sağlanamasa da bizim olgularımızın her ikisinde kayda değer bir görme keskinliği artışı elde ettik. Bunun kriyoterapi sonrası eksudatif retina dekolmanındaki yatışma, foveal alandaki eksudasyon ve ödemin belirgin azalmasına bağlı olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak VPRT idiopatik, iyi huylu, retinal glio-vasküler proliferasyon sonucu oluşan ve amelanotik malign tümörler ile karıştırılabilen bir tümördür. Görme keskinliğini düşürebilen bu tümörün tedaviye iyi yanıt vermesi ile görme keskinliği artışı elde edilebildiğinden amelanotik intraoküler tümörlerin ayırıcı tanısında mutlaka akla getirilmelidir.

Kaynaklar

1. Shields CL, Shields JA, Barrett J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. Arch Ophthalmol. 1995;113:615-23. (Abstract) / (PDF)
2. Heimann H, Bornfeld N, Vij O, Coupland SE, Bechrakis NE, Kellner U, et al. Vasoproliferative tumors of the retina. Br J Ophthalmol. 2000;84:1162-9. (Abstract) / (Full Text) / (PDF)
3. Demirel S, Gündüz K, Günalp İ. Vazoproliferatif fundus tümöründe tanı ve tedavi. MN Oftalmoloji Dergisi. 2006;13:310-3. (Abstract)
4. Erol N, Topbaş S. Vazoproliferatif retina tümörü. Retina-Vitreus. 2009;17:141-4. (Abstract) / (PDF)
5. Japiassu RM, Brasil OF, Cunha AL, de Souza EC. Regression of vasoproliferative tumor with systemic infliximab. Ophthalmic Surg Lasers Imaging. 2008;39:348-9. (Abstract) / (PDF)
6. Saldanha MJ, Edrich C. Treatment of vasoproliferative tumors with photodynamic therapy. Ophthalmic Surg Lasers Imaging. 2008;39:143-5. (Abstract) / (PDF)
7. Bonfioli AA, Damico FM, Curi AL et al. Intermediate uveitis. Semin Ophthalmol. 2005;20:147-54.