

Retina ve Koryoidin İyi Huylu Vasküler Tümörleri

Benign Vascular Tumors of Retina and Choroidea

Ali Osman SAATCI¹

Güncel Konu

Quest Editorials

ÖZ

Retina ve koryoidin iyi huylu damarsal tümörleri sık olarak görülmemekle birlikte klinikte zaman zaman karşılaşılabilen bazen tanısal, bazen tedavisel zorluk yaratabilen, bazen izole tek başına, bazen de sistemik hastalıklara eşlik edebilen tümörlerdir. Retinal anjiyomatozis, kavernöz retinal hemanjiyom, vazoproliferatif tümör, diffüz ve soliter koryoid hemanjiyomu bu grup altında toplanan tümörlerdir.

Anahtar Kelimeler: Anjiyomatozis retina, koryoid, koryoid hemanjiyomu, retina, Sturge-Weber sendromu, Von Hippel Lindau sendromu.

ABSTRACT

Benign vascular retinal and choroidal tumors are not commonly encountered in clinics and they may cause either diagnostic or therapeutic dilemma for the clinicians. They may be present as isolated or as a part of a systemic disease or syndrome. Under this title, angiomas retina, cavernous retinal hemangioma, vasoproliferative tumor and choroidal hemangioma can be gathered.

Key Words: Angiomas retina, choroidea, choroidal hemangioma, retina, Sturge-Weber syndrome, Von Hippel Lindau syndrome.

Ret-Vit 2010;18:183-17

GİRİŞ

Retina ve koryoidin iyi huylu damarsal tümörleri sık olarak görülmemekle birlikte, klinikte zaman zaman karşılaşılan bazen tanısal, bazen tedavisel zorluk gösterebilen, bazen yalnız başına, bazen de sistemik hastalıklarla birlikte görülebilen tümörlerdir.

Geliş Tarihi : 19/07/2010

Kabul Tarihi : 25/07/2010

Received : July 19, 2010

Accepted : July 25, 2010

1- Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., İzmir, Prof. Dr.

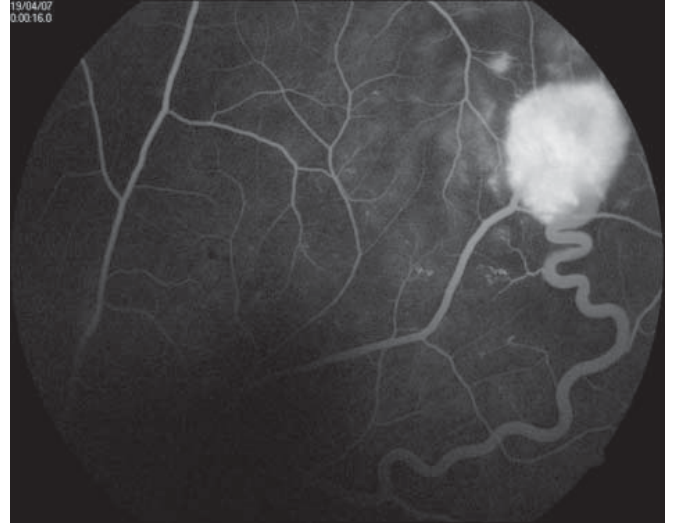
1- M.D. Professor, Dokuz Eylül University Medical Faculty Ophthalmology Department İnciraltı İzmir/TURKEY
SAATÇI A.O., osman.saatci@deu.edu.tr

Correspondence: M.D. Professor, Ali Osman SAATCI
Mustafa Kemal Sahil Street. No:73/9 A Blok Narlıdere İzmir/TURKEY



Resim 1: Optik disk anjiyomu.

Büyük bir çoğunluğu retinada yerleşmekle birlikte %15 olguda optik disk üzerinde veya komşuluğunda yerleşim gösterirler (Resim 1). Olguların %50'sinde bilateral tutulum olup gözlerin 1/3'ünde çoğul anjiyomlar vardır. Küçük anjiyomlar irice bir mikroanevrizmayı andırabileceği gibi, minik bir yumak görüntüsü de verebilir. Biraz daha büyük anjiyomlar ise turuncu-kırmızı renkli olup besleyici damarları olabilir (Resim 2a, b). Lezyonlar genellikle büyüme gösterir, nadiren spontan regresyon gözlenebilir ya da aynende kalabilir. Her yaşta görülmekle birlikte izole olgularda ortalama tanı yaşı 30-40 yaşları iken VHL Sendromlu hastalarda bu yaş 20-30 yaşlarıdır. Anjiyomlar değişik yollarla görmeyi bozabilir. Retina içi ve retina altı eksüdasyon izlenebilir. Sert eksüdatlar maküla altında toplanma eğilimindedir. Diğer bir görsel tehlike gelişen epiretinal membran, traksiyonel dekolman ve vitreus hemarajisidir. Ağır olgular ikincil glokomla sonlanabilir.

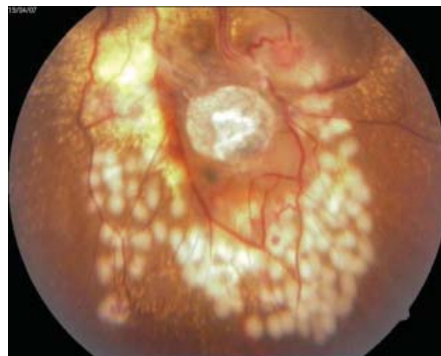
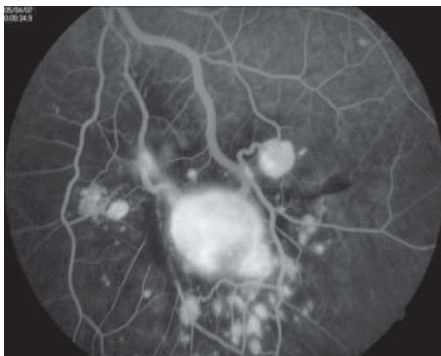


Resim 2: Retina periferinde besleyici damarları olan kapiller hemanjiom ve çevresel eksüdasyon (a), anjiyomun floresein anjiyografideki görünümü (b).

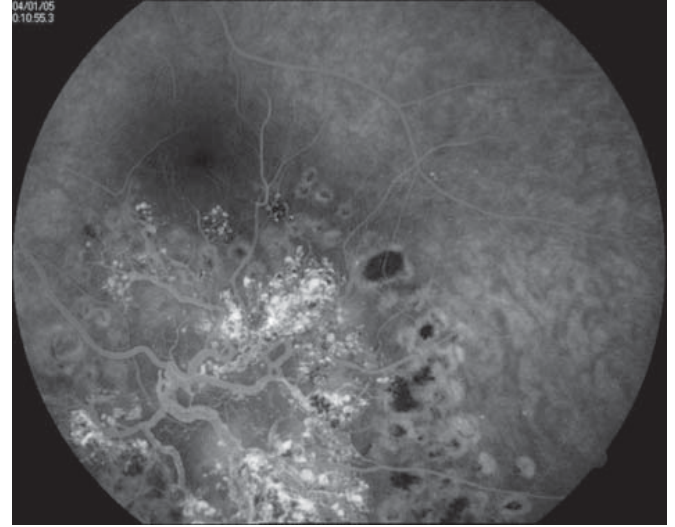
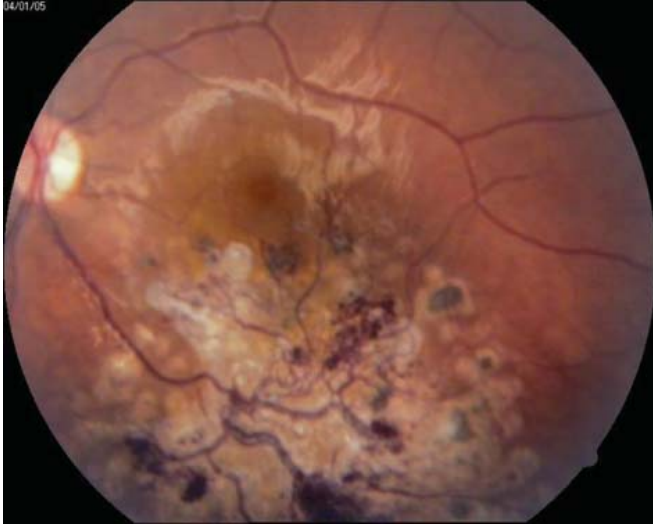
Retinal Anjiyomatozis¹⁻¹²

Retinada veya optik diskte yerleşim gösteren kapiller anjiyomlarla karakterize bazen izole, bazen de von Hippel Lindau (VHL) ve Marshall Stickler Sendromu gibi sistemik hastalıklarla birlikte görülebilen bir hastalıktır.

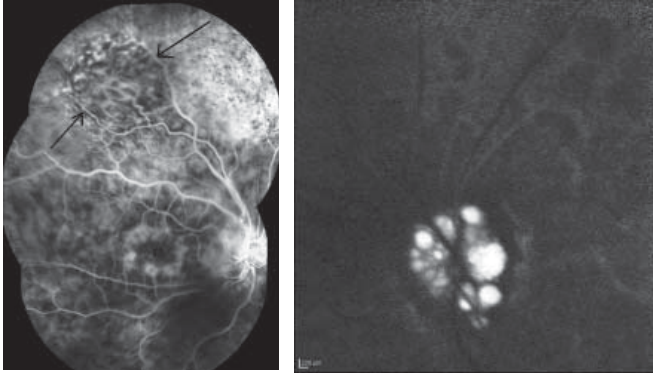
Tanı, klinik muayene ile konabilir. Ancak floresein anjiyografi ve OKT sıklıkla kullanılmaktadır. Floresein anjiyografide besleyici ve boşaltıcı damarlar iyi vizualize edilir. Oküler muayene dışında mutlaka VHL Sendromunu ekarte etmek veya varsa takip etmek için sistemik



Resim 3: (a) Multipl irili ufaklı kapiller anjiyomlar. (b) Lazer fotokoagülasyon sonrası görünüm. (c) Lazer fotokoagülasyon sonrası anjiyomların tamamen gerilemiş görünümü.



Resim 4: (a) Üzüm salkımı şeklinde kavernöz hemanjiyom görünümü ve eski lazer odakları. (b) Floresein anjiyografide üstte floresein toplanması.



Resim 5: (a) Bileşik floresein anjiyografideki resimde üstte (ok) ikincil vazoproliferatif tümör ve retinitis pigmentozaya ait kemik spiküllerinin maskelenmesi. (b) Otofloresan görüntülerinde eşlik eden optik disk druzenin görünümü.

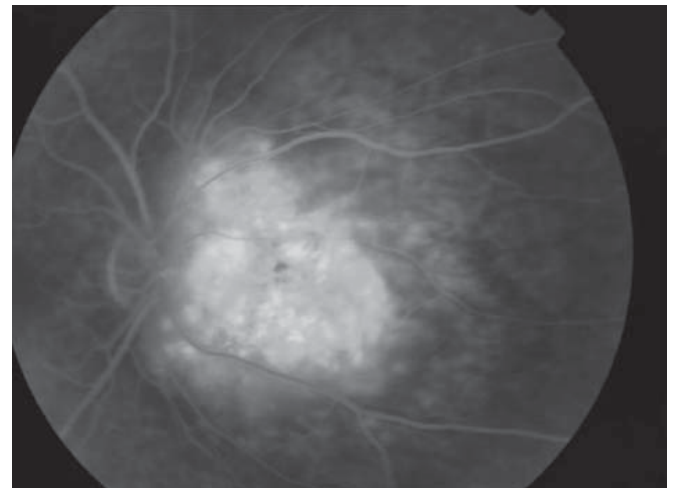
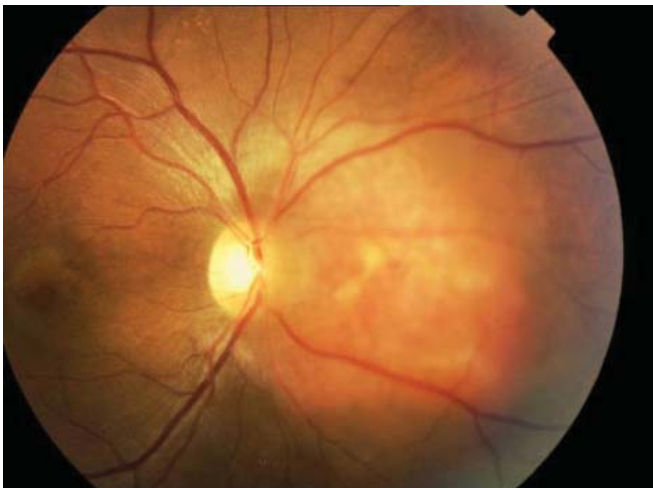
tarama da yapılmalıdır. VHL'de retinal anjiyomatozisle birlikte en sık görülen lezyon serebral hemanjiyoblastomdur.

Tedavide tümörün yeri, büyüklüğü ve eşlik eden komplikasyonlar önem arzeder. İzlem nadir durumlar dışında yapılmamaktadır. Genellikle 4.5 mm çaptan

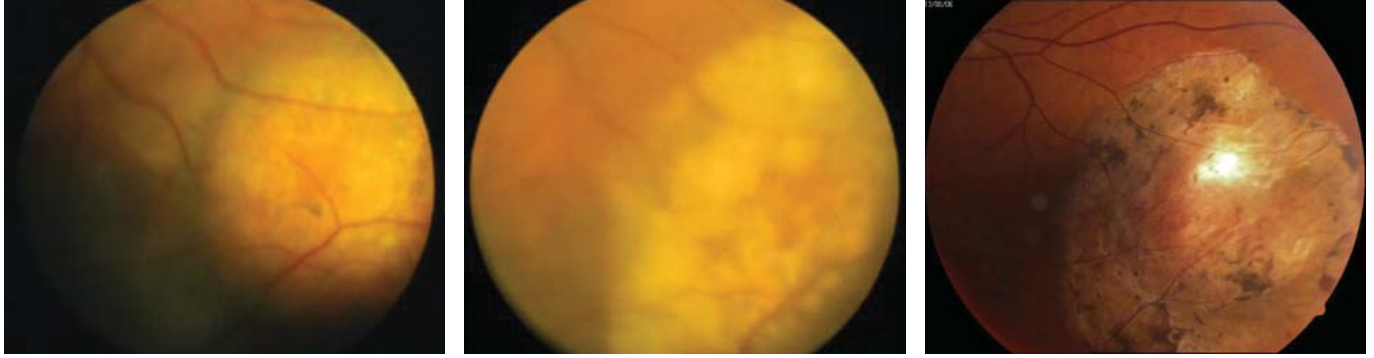
küçük anjiyomlarda tümörün üzerine ve veya besleyici damara argon lazer fotokoagülasyon uygulanır (Resim 3a-c). Kriyoterapi 5 mm'den daha az kalın ve periferde yerleşen tümörlerde çift dondurma-çözünme tekniği ile uygulanır. Fotodinamik tedavi özellikle optik diskte yerleşen anjiyomlarda başarı sağlayabilir. Anti-VEGF enjeksiyonu monoterapi olarak başarılı bulunmamıştır. Çok büyük tümörlerde radyoterapi iyi bir seçenek oluşturur.

Retinal Kavernöz Hemanjiyom¹³⁻¹⁷

Nörookülokutanöz bir sendrom olup otozomal dominant değişken geçişli bir tablodur. Sporodik de olabilir. Çocuklarda ve gençlerde rastlanılır. Retinanın periferinde veya arka kutuba lokalize, retinanın iç katlarından köken alan üzüm salkımı görünümünde intraretinal sakküler küçük anevrizmalardan oluşur (Resim 4a, b). Eksüdatasyon çok nadirken subretinal, intraretinal ve preretinal hemorajiye yol açabilir. Fundus floresein anjiyografide anevrizmalar yavaş dolar, nadiren floresein kaçağı görülür ve floresein anevrizmanın üst kısmında göllenir. Genellikle tedavi gerekli değildir, ancak temizlenemeyen vitreus kanamalarında cerrahi tedavi gerekebilir.



Resim 6: (a) Renkli resimde disk nazalinde asemptomatik koryoid hemanjiyomu. (b) Anjiyografik olarak lezyonun boyanması.



Resim 7: (a) Maküla temporalinde kistoid maküla hemanjiomuna yol açan koryoid hemanjiomu. (b) Hemen lazer fotokoagülasyon sonrası hemanjiyom görünümü. (c) Yıllar sonra aynı hemanjiyomun sakin görünümü.

Vazoproliferatif Tümör¹⁸⁻²³

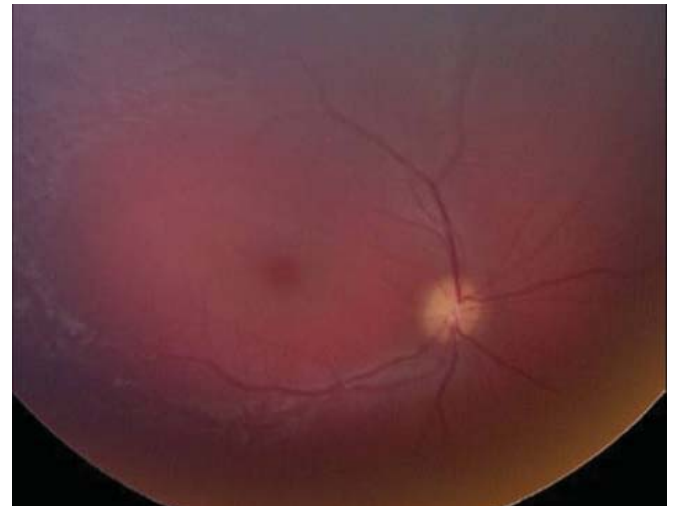
Duyusal retinada yerleşen sarımsı-kırmızı görünümde vaskülerize kitledir. Eksüdasyona değişik katmanlarda hemorajilere ve RPE değişikliklerine yol açar. Histopatolojik olarak bir reaktif prosestir. Glial proliferasyon ve ikincil damarsal değişiklikler vardır. Primer ve sekonder olarak iki ana grupta değerlendirilebilir. Primer olanlarda altta bir göz hastalığı yoktur. Çoğu kez tek taraflı, bazen besleyici damarları olan, ekvatorun önüne lokalize ve alt temporal retinada bulunan lezyonlardır. İkincil tümörler ise daha az sıklıkla görülmekle birlikte en çok intermediate üveit ve retinitis pigmentozaya ikincil oluşur (Resim 5a, b) ve aynı gözde birden çok lezyon olabileceği gibi bilateralite oranı da daha yüksektir. Hastalar asemptomatik olabilir. Lezyon bazen spontan gerileme gösterbileceği gibi giderek artan eksüdayon veya temizlenemeyen hemorajilere yol açabilir. Küçük tümörlerde argon lazer fotokoagülasyon veya kriyoterapi uygulanabilir. Fotodinamik tedavi ve değişik radyoterapi yöntemleri başarıyla kullanılmaktadır.

Soliter Koryoid Hemanjiyomu²⁴⁻³²

Sınırları iyi seçilebilen muhtemelen konjenital olan hamartomatöz yapılardır. Hemen daima unilaterale ve unifokaldir. 6-75 yaşlarında görülebilmekle birlikte en sık 20-50 yaşları arasında görülür. Büyük bir bölümü

asemptomatiktir (Resim 6a, b). Fundusta, ekvatorun arkasında ve %42'si en azından kısmen de olsa subfoveal yerleşimlidir. Kırmızı-turuncu renkte, koryoid düzeyinde bir kitle görünümündedir. Genellikle diskin temporalinde yer alırlar. Ortalama tümör kalınlığı 3 mm, genişliği ise 7 mm'dir. Klinik görünümü ve eşlik eden bulgularla tanısı konulabilir. Floresein fundus anjiyografisinde ise kitlede floreseinle erken dolulum görülür. İndosiyenin yeşil anjiyografisinde ise tipik olan wash-out fenomeni gözlenir. USG'de yüksek reflektivite mevcuttur. Histopatolojik olarak, ağırlıklı olarak kavernoöz tipte lezyon söz konusudur. Koryoid hemanjiyomunda makülada seröz dekolman, kistoid maküla ödemi, epiretinal membran, sert eksüda birikimi ve RPE değişikliği görülebilir.

Eğer asemptomatik ise tedavi endikasyonu yoktur. Endikasyon varlığında tümör üzerine lazer fotokoagülasyon uygulanabilir. Burada amaç tümörü yok etmek değil, eşlik eden sıvı rezorbsiyonunun sağlanmasıdır (Resim 7a-c). Lazer uygulanan olgularda 1-2 hafta içinde %75 olguda subretinal sıvıda rezolüsyon sağlanabilmekle birlikte %40 oranında nüks görülür. Fotodinamik tedavi iyi bir seçenek olabilir. Yaşa bağlı maküla dejenerasyonunda uygulanan protokolle tek uygulama ile %80 olguda subretinal sıvıda rezolüsyon sağlanabilir. Ağır eksüdatif dekolman varlığında ise radyoterapi (plak, gamma bıçağı, proton beam) yöntemlerinden faydalanılabilir.



Resim 8: (a) Pupilladan ketçap görünümü ve aynı tarafta Sturge-Weber sendromuna ait fasiyal hemanjiyom. (b) Ret.cam 2 ile diffüz hemanjiyom görüntüsü.

Diffüz Koryoid Hemanjiomu^{11,33-35}

Hamartomatöz yapıda lezyonlar olup, fasiyal hemanjiyom veya Sturge-Weber Sendromu'na (SWS) eşlik eder. SWS'de olguların %40'ında diffüz hemanjiyom da vardır. Özellikle göz kapağı tutulumu varsa diffüz hemanjiyom olasılığı yüksektir. Çoğu kez tek taraflı olup ve pupilladan ketçap görünümü denilen kırmızımsı refle gelir (Resim 8a). Tümörün sınırları belirsiz olup, koryoidin çoğu kez yarısından fazlasını tutar (Resim 8b). Diffüz tutulum hipermetropi ve ambliyopiye yol açar. Sekonder glokom gelişerek tablo körlükle sonuçlanabilir. Nörolojik muayene ve kraniyal görüntüleme yapılmalıdır. Tedavide radyoterapi, fotodinamik tedavi ve anti-VEGF'ler son zamanlarda kullanılmaktaysa da tedavi oldukça güçtür.

Retina ve koryoidin iyi huylu vasküler tümörleri görsel yönden hastaları olumsuz etkileyebileceği için tanınmaları ve uygun tedavi yöntemleri ile tedavi edilmeleri oldukça önem taşır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Tunç M, Saatci AO, Gunenc U et al.: Endophytic capillary optic disk angioma Asia Pacific J Ophthalmol. 1997;9:30-32.
2. Shields JA, Shields CL, Deglin E.: Retinal capillary hemangioma in Marshall-Stickler syndrome. Am J Ophthalmol 1997;124:120-122
3. Mc Cabe CM, Flynn HW Jr, Shields CL et al.: Juxtapapillary capillary hemangiomas. Clinical features and visual acuity outcomes. Ophthalmology. 2000;107:2240-2248.
4. Singh AD, Shields CL, Shields JA.: von Hippel-Lindau Syndrome. Surv Ophthalmol. 2001;46:117-142.
5. Schmidt-Erfurth UM, Kusserow C, Barbazetto İ.A. et al.: Benefits and complications of photodynamic therapy of papillary capillary hemangiomas. Ophthalmology. 2002;109:1256-1266.
6. Singh AD, Nouri M. Shields CL, Shields JA et al.: Treatment of retinal capillary hemangioma. Ophthalmology. 2002;109:1799-1806.
7. Magee MM, Kroll AS, Lou PL et al.: Retinal capillary hemangioma and von Hippel Lindau disease. Seminars Ophthalmol. 2006;21:143-150.
8. Dahr SS, Cusick M, Rodriguez- Coleman H, et al.: Intravitreal anti-vascular endothelial growth factor therapy with pegabtanib for advanced von Hippel Lindau disease of the retina. Retina. 2007;27:150-158.
9. Yaman A, Saatci AO, Arkan G et al.: Involution of endophytic optic disc hemangioma with a single session of photodynamic treatment. Ann Ophthalmol. 2007;39:63-66.
10. Wong WT, Liang KJ, Hammel K et al.: Intravitreal ranibizumab therapy for retinal capillary hemangioblastoma related to von Hippel-Lindau disease. Ophthalmology. 2009;115:1957-1964.
11. Heimann H, Damato B.: Congenital vascular malformations of the retina and choroid. Eye. 2010;24:459-467.
12. Blodi CF, Russell SR, Pulido JS et al.: Direct and feeder vessel photocoagulation of retinal angiomas with dye yellow laser. Ophthalmology. 1990;97:791-797.
13. Gass JDM.: Cavernal hemangioma of the retina. neurooculocutaneous syndrome. Am J Ophthalmol. 1971;71:799-814.
14. Messmer E, Laqua H, Wessing A et al.: Nine cases of cavernous hemangioma of the retina. Am J Ophthalmol. 1983;95:383-390.
15. Moffat KP, Lee MS, Ghosh M.: Retinal cavernous hemangioma. Can J Ophthalmol. 1988;23:133-135.
16. Shields JA, Shields CL.: Intraocular tumors. An atlas and textbook Wolters Kluwer/ Lippincott Williams&Wilkins Philadelphia PA, 2008, p: 382-384
17. Haller JA, Knox DL.: Vitrectomy for persistent vitreous hemorrhage from a cavernous hemangioma of the optic disc. Am J Ophthalmol. 1993;116:106-107.
18. Shields CL, Shields JA, Barrett J et al.: Vazoproliferative tumor of the ocular fundus. Classification and clinical manifestation in 103 patients. Arch Ophthalmol. 1995;113:615-623.
19. Heimann H, Bornfeld N, Vij O et al.: Vasoproliferative tumors of the retina. Br J Ophthalmol. 2000;84:1162-1169.
20. Saatci AO, Yaman A, Arkan G et al.: Photodynamic treatment of a secondary vasoproliferative tumor associated with sector retinitis pigmentosa and Usher Syndrome type 1. Clin Exp Ophthalmol. 2007;35:191-193.
21. Cohen VM, Shields CL, Demirci H et al.: Iodine 125 plaque radiotherapy for vasoproliferative tumors of the retina in 30 eyes. Arch Ophthalmol. 2008;126:1245-1251.
22. Japiassu RM, Mouro Brasil OF, Cunha AC et al.: Regression of vasoproliferative tumor with systemic infliximab. Ophthalmic Surg Las Imag. 2008;39:348-349.
23. Kenawy N, Groenwald C, Damato B et al.: Treatment of a vasoproliferative tumor with intravitreal bevacizumab. Eye. 2007;21:893-894.
24. Witschell H, Font RL.: Hemangioma of the choroid. A clinicopathologic study of 71 cases and a review of the literature. Surv Ophthalmol. 1976;20:415-431.
25. Shields JA.: The expanding role of laser photocoagulation for intraocular tumors. The 1993 H. Christian Zweng Memorial Lecture. Retina. 1994;14:310-322.
26. Saatci AO, Gunenc U, Tunç M et al.: Succesfull laser therapy of choroidal hemangioma with bullous retinal detachment. Pak J Ophthalmol. 1995;11:11-13.
27. Shields CL, Honavar SG, Shieds JA et al.: Circumscribed choroidal hemangioma: Clinical manifestations and factors predictive of visual outcome in 200 consecutive cases. Ophthalmology. 2001;108:2237-2248.
28. Scott IU, Gorskak J, Gass JDM et al.: Anatomic and visual acuity outcomes following thermal laser photocoagulation or photodynamic therapy for symptomatic circumscribed choroidal hemangioma with associated serous retinal detachment. Ophthalmic Surg Las Imag. 2004;35:285-291.
29. Öner FH, Saatci AO, Tunc M ve ark.: Koroid hemanjiomları. Ret-Vit. 2001;9:70-77.
30. Boixadera A, García-Arumı J, Martínez-Castillo V et al.: Prospective clinical trial evaluating the efficacy of photodynamic therapy for symptomatic circumscribed choroidal hemangioma. Ophthalmology. 2009;116:100-105.
31. Shields JA, Shields CL.: Intraocular tumors. An atlas and textbook Wolters Kluwer/ Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia PA, 2008, p: 382-384
32. Ayhan Z, Yaman A, Öner HF, Saatci AO.: Koroid hemanjiyomlarında fotodinamik tedavi. T Klin J Ophthalmol. 2010;19:58-62.
33. Anand R.: Photodynamic therapy for diffuse choroidal hemangioma associated with Sturge Weber Syndrome. Am J Ophthalmol. 2003;136:758-760.
34. Paulus YM, Jain A, Moshfeghi DM.: Resolution of persistent exudative retinal detachment in a case of Sturge-Weber Syndrome with anti VEGF administration. Ocular Immunol Inflamm. 2009;17:292-294.
35. Grant LW, Anderson C, Macklis RM et al.: Low dose irradiation for diffuse choroidal hemangioma. Ophthalmic Genet. 2008;29:186-188.