

Sturge-Weber Sendromuna Eşlik Eden Semptomatik Koroid Hemanjiomunun Fotodinamik Tedavi ile Tedavisi

Photodynamic Therapy of Symptomatic Choroidal Hemangioma Associated with Sturge-Weber Syndrome

Melda YENEREL¹, Ebru GÖRGÜN¹, Umut Aslı DİNÇ¹, Hüseyin YETİK², Faruk ÖRGE¹, Levent ALİMGİL³

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Bu olgu sunumunda, 12 yaşındaki Sturge-Weber sendromuna bağlı olarak gelişen semptomatik koroid hemanjiomu bulunan bir olgunun fotodinamik tedavi ile tedavisi ve sonuçları tartışılmaktadır. Olgumuzda fotodinamik tedavi, Sturge-Weber sendromuna eşlik eden semptomatik koroid hemanjiomunun neden olduğu seröz retina dekolmanını tedavi etmede başarılı olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Sturge-Weber sendromu, koroid hemanjiomu, fotodinamik tedavi.

ABSTRACT

In this case report, photodynamic therapy and its results in a 12 years old patient with symptomatic choroidal hemangioma due to Sturge-Weber syndrome is discussed. In our case, photodynamic therapy has been successful in treating serous retinal detachment due to symptomatic choroidal hemangioma associated with Sturge-Weber syndrome.

Key Words: Sturge-Weber syndrome, choroidal hemangioma, photodynamic therapy.

Ref-Vit 2009;17:69-72

GİRİŞ

Koroid hemanjiomları, sınırlı veya diffüz olabilen ve nadir görülen iyi huylu vasküler tümörlerdir.¹ Sınırlı koroid hemanjiomlarına çoğunlukla herhangi başka bir göz hastalığı veya sistemik hastalık eşlik etmezken, diffüz koroid hemanjiomları genellikle Sturge-Weber sendromunun bir parçası olarak karşımıza çıkmaktadır. Koroid hemanjiomlarının tanısı genellikle eksudatif retina dekolmanının neden olduğu görme bozukluklarının ortaya çıkmasıyla ikinci ve dördüncü dekatlar arasında konmaktadır.²

Koroid hemanjiomları, lokalizasyonları, büyümeleri veya subretinal sıvının eşlik etmesi sonucunda semptomlara neden olmaktadır. Koroid hemanjiomlarına, santral görmeyi tehdit etmedikçe veya seröz retina dekolmanı nedeniyle santral görmeyi azaltmadıkça çoğunlukla tedavi uygulanmamaktadır.³

Çalışmamızın amacı; Sturge-Weber sendromlu bir hastada gelişen semptomatik koroid hemanjiomunun fotodinamik tedavi (FDT) ile tedavisinin sonuçlarını bildirmektir.

Geliş Tarihi : 25/01/2008

Kabul Tarihi : 01/04/2008

Received : January 25, 2008

Accepted : April 01, 2008

- 1- Yeditepe Üniversitesi Göz Hastanesi, Göz Hastalıkları A.D., İstanbul, Yard. Doç. Dr.
- 2- İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D., İstanbul, Doç. Dr.
- 3- Yeditepe Üniversitesi Göz Hastanesi, Göz Hastalıkları A.D., İstanbul, Prof. Dr.

- 1- M.D. Assistant Professor, Yeditepe University Eye Hospital, İstanbul/TURKEY
YENEREL N.M., meldayen@hotmail.com
GÖRGÜN E., ebrugorgun@gmail.com
DİNÇ U.A., umutdinc@yahoo.com
ÖRGE F., forge@yeditepe.edu.tr
- 2- M.D. Associate Professor., İstanbul University Cerrahpaşa School of Medicine, Ophthalmology Department İstanbul/TURKEY
YETİK H., huseyinyetik@gmail.com
- 3- M.D. Professor, Yeditepe University Eye Hospital, İstanbul/TURKEY
ALİMGİL L., levalim@tinet.net.tr

Correspondence: M.D. Assistant Professor, N. Melda YENEREL
Yeditepe University Eye Hospital, Şakir Kesbir Sk.İstanbul/TURKEY

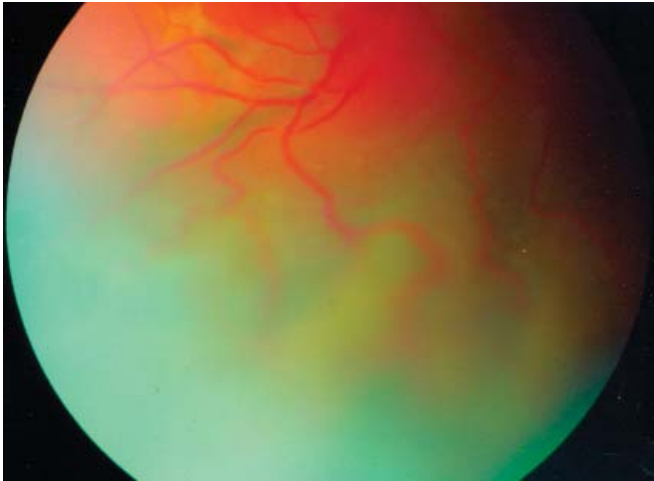
OLGU SUNUMU

On iki yaşında Sturge-Weber sendromu tanısı almış kız çocuğu sağ gözde görme azalması şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde sağ alt ve üst kapakları içine alan fasiyal anjiom izlendi. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde +7.50 ile 1 metreden parmak sayma seviyesinde olup sol gözde ise tashihsiz olarak 10/10'du. Ön segment muayenesi her iki gözde normal olarak değerlendirildi. Göz içi basınçları sağ 33 mm Hg, sol 14 mmHg idi. Fundus muayenesinde sağ gözde alt kadranda makulayı da içine alan seröz retina dekolmanı saptanırken (Resim 1), sol gözde fundus incelenmesi normaldi. Çekilen fundus floresein anjiografi (Topcon TRC 50IX Retinal Camera); erken hiperfloresans ve ileri evrelerde sızıntı ile karakterize tüm arka kutbu içine alan yaklaşık 16 MPS (macular photocoagulation study) disk alanı çapında koroid hemanjiomu ile uyumluydu (Resim 2-3). Hastanın kliniği göz önüne alınarak hasta yakınlarına gerekli açıklamalar yapıldıktan sonra FDT uygulanmasına karar verildi.

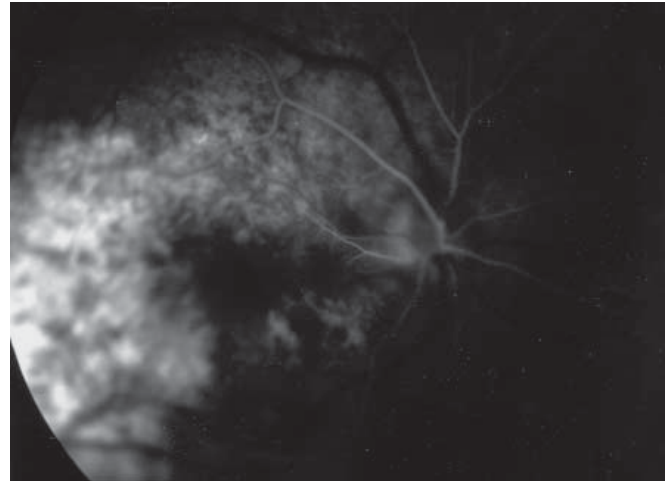
Hastanın yakınından detaylı bir onam formu alındı. Standart dozda (6 mg/m²) verteporfin (Visudyne; Ciba

Vision) önkoldan intravenöz olarak 10 dakikada uygulandı. Uygulamadan 5 dakika sonra Zeiss laser (Visulas II) kullanılarak diod laser (690 nm) uygulamasına başlandı. 5000 µm çapında, 600 mW/cm² yoğunluğundaki herbirinin süresi 83 sn olan 3 ardışık spot Volk FDT lensi kullanılarak toplam 249 sn (50 mJ/cm²) süreyle tüm lezyon üzerinde gezdirildi.

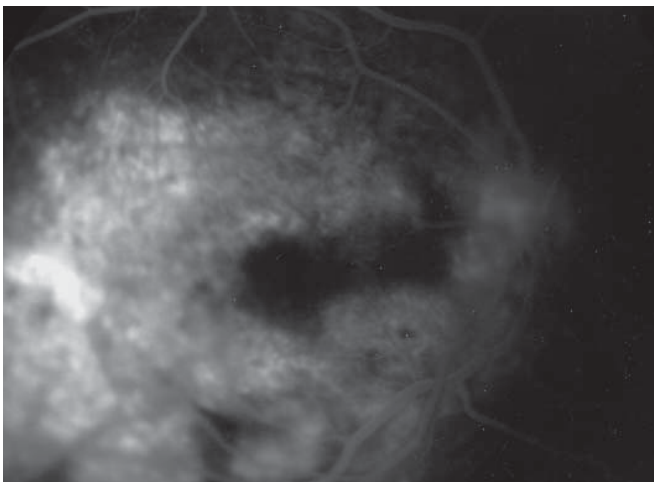
Birinci hafta kontrolünde hastanın sağ görme keskinliği el hareketi seviyesine geriledi, fundus muayenesinde retina altındaki seröz sıvı miktarında büyük oranda artış olduğu görüldü (Resim 4). Hastaya 1 mg/kg deflazokort oral olarak başlandı. Fotodinamik tedaviyi takiben birinci ayda subretinal sıvının belirgin olarak azaldığı, makulanın yatışık olduğu görülerek oral steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Üçüncü ay kontrolünde hastanın görme keskinliğinin 1/10 seviyesine çıktığı, fundus muayenesinde eksudasyonun tamamen kaybolduğu ve retinanın yatıştığı izlendi. Hastanın son kontrolünde (9. ay) görme seviyesinin sabit kaldığı, retinanın yatışık olduğu ancak makulada retina pigment epitel değişiklikleri ve subretinal fibrozis geliştiği tespit edildi (Resim 5). Hastanın çekilen optik koherens tomografisinde foveal kontü-



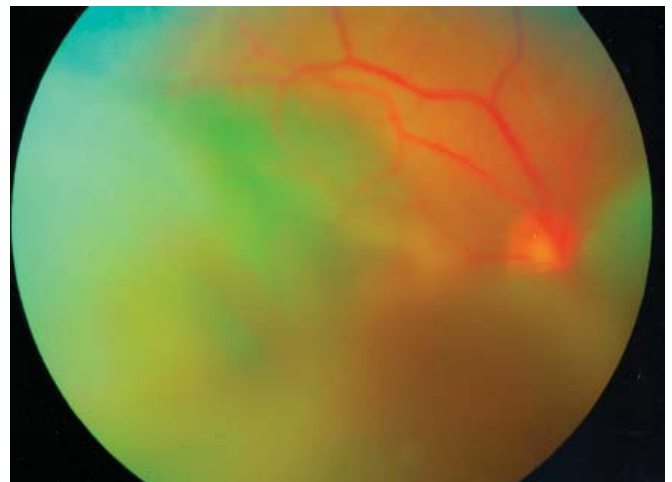
Resim 1: Sağ göz tedavi öncesi renkli fundus fotoğrafında, alt kadranda seröz retina dekolmanı izleniyor.



Resim 2: Sağ göz erken evre floresein anjiografisinde lezyon bölgelerine uyan alanlarda hiperfloresans.



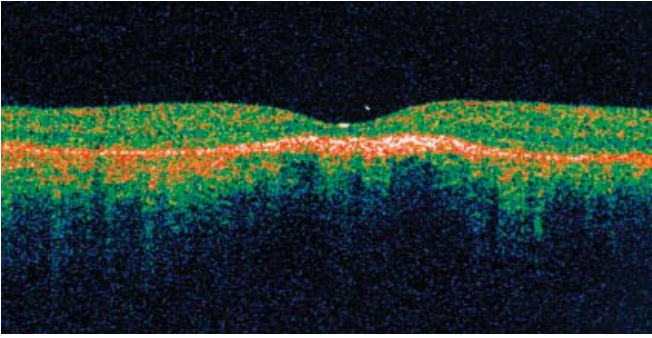
Resim 3: Floresein anjiografi geç evresinde koroid hemanjiomu ile uyumlu sızıntı.



Resim 4: Tedavi sonrası birinci haftada alınan sağ fundus fotoğrafında retina altındaki seröz sıvı miktarında büyük oranda artış olduğu izleniyor.



Resim 5: Dokuzuncu ayda çekilen renkli fundus fotoğrafında makulada retina pigment epitel değişiklikleri ve subretinal fibrozis.



Resim 6: Dokuzuncu ayda çekilen optik koherens tomografide fovea kontürü normal ve makula altı sıvının rezorbe olduğu görülmekte.

rün normal olduğu ve makula altında sıvının olmadığı teyit edildi (Resim 6). Hastanın ilk muayenesinde saptanan sekonder glokomun tüm takipler süresince medikal tedaviye yanıt vermemesi üzerine 9. ayda sağ göze trabekülektomi operasyonu uygulandı.

TARTIŞMA

Koroid hemanjiomları iyi huylu tümörler olduğundan tedavinin amacı, tümörün neden olduğu fovea distorsiyonu veya subretinal sıvıya bağlı olarak gelişen görme kaybının azaltılması veya sınırlandırılması şeklinde olmalıdır. Koroid hemanjiomları genellikle arka kutupta yerleştiğinden, görmeyi koruyabilmek için üstteki normal retinaya en az zararı verecek tedavi yöntemi seçilmelidir.⁴

Semptomatik sınırlı koroid hemanjiomlarının tedavisinde çok sayıda yöntem denenmiştir. Bunlardan bazıları laser fotokoagülasyon,⁵ kriyoterapi,⁶ brakiterapi,⁷ eksternal ışın radyoterapisi,⁸ proton ışın radyoterapisi⁹ ve transpupiller termoterapidir.¹⁰⁻¹²

Eski yıllarda koroid hemanjiomunun tedavisinde sık olarak kullanılan laser fotokoagülasyon tedavisi sonrasında görme düzeyinin, olguların sadece %25'inde 20/50'nin üzerinde sabit olarak kaldığı bildirilmiştir.¹³ Laser fotokoagülasyon sonrasında olguların %50'sinden

fazlasında hemanjiomdan sızıntı tekrar etmekte ve ilerleyici görme kaybı gelişebilmektedir.^{2,5} Radyasyon tedavisi veya proton ışın tedavisi; katarakt, radyasyon makülopatisi veya retinopatisine neden olabilmektedir. Ayrıca bu tedavi yöntemleri osteosarkom ve yumuşak doku sarkomlarının gelişme riskini arttırabilmektedir.¹⁴⁻¹⁶ Plak radyoterapisinde ise hastaların iki kere ameliyat olmaları gerekmektedir. Transpupiller termoterapi, tedavi uygulanan alanlarda koryoretinal atrofiye neden olurken, fovea altı lezyonların tedavisinde etkisiz kalmaktadır.¹⁷

Verteporfin kullanılarak uygulanan FDT, deneysel tümör modellerinde başarılı olduğu gösterilmiş olan selektif ve etkin bir vazooklüzif tedavi yöntemidir.¹⁸ Yapılan birçok çalışmada verteporfin kullanılarak uygulanan FDT'nin yaşa bağlı makula dejenerasyonunda gelişen koroid neovasküler membranlarda etkin olduğu gösterilmiştir.^{19,20} Son yıllarda sınırlı koroid hemanjiomunun tedavisinde FDT'nin etkili olduğunu bildiren pek çok çalışma mevcuttur.²¹ Koroid hemanjiomunun tedavisinde kullanılan diğer tedavi yöntemleri ile kıyaslandığında FDT'nin önemli avantajları bulunmaktadır. FDT, hızlı, güvenli, kolayca uygulanabilen ve birçok göz kliniğinde geniş yaş gruplarına uygulanması mümkün olan bir ayakta tedavi prosedürüdür.

FDT intravenöz olarak verilen ışığa duyarlı madde koroid hemanjiomunun vasküler kanallarında göllenmektedir. Bu maddenin belirli bir dalga boyundaki ışıkla uyarılması sonucunda seçici lezyon harabiyeti gerçekleştirmekte, normal retina dokusu ve damar yapısı korunabilmektedir. Koroid hemanjiomu olgularında FDT'nin etki mekanizması muhtemelen hücre üzerinde direkt toksik etki ile beraber damarda tıkanıklık oluşumunun kombinasyonu şeklindedir.²² Teorik olarak FDT, sınırlı koroid hemanjiomunun tedavisinde ideal bir yöntem gibi görünmektedir. FDT semptomatik koroid hemanjiomunun tedavisinde farklı araştırmacılar tarafından farklı şekillerde uygulanmıştır. Bazı araştırmacılar, yaşa bağlı makula dejenerasyonu tedavisinde olduğu gibi verteporfin infüzyonunu 10 dakikada tamamlamıştır.^{21,23-25} Diğer bir grup araştırmacı ise koroid hemanjiomunun hemodinamik özelliklerinin farklı olmasından dolayı verteporfinin bolus olarak enjeksiyonunu uygulamıştır.^{26,27}

Bunun dışında, uygulanan tedavi seansları,¹⁻⁵ laser gücü (50-100 J), uygulama süresi (83-186 saniye), ve uygulanan spot sayıları farklı çalışmalarda farklı şekillerde bildirilmiştir. Uygulama yöntemlerindeki farklılıklara rağmen tüm çalışmalarda oldukça başarılı fonksiyonel ve anatomik sonuçlar elde edilmiştir.²¹ Birden fazla spot uygulanmasındaki amaç; çapı oldukça geniş olan tümörün tamamına tedaviyi uygulayabilmektir. Tek seans tedavi sonrasında retina altındaki seröz sıvının tamamen çekildiği ve retinanın yatıştığı izlendi.

Sonuç olarak; semptomatik koroid hemanjiomunun tedavisinde FDT'nin, lezyona yönelik tedaviye olanak sağlayan etkin bir yöntem olabileceği düşünülmektedir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Witschel 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.
2. Anand R, Augsburger JJ, Shields JA.: Circumscribed choroidal hemangiomas. *Arch Ophthalmol.* 1989;107:1338-1342.
3. Robertson DM.: Photodynamic therapy for choroidal hemangioma associated with serous retinal detachment. *Arch Ophthalmol.* 2002;120:1155-1161.
4. Gupta M, Singh AD, Rundle PA, et al.: Efficacy of photodynamic therapy in circumscribed choroidal haemangioma. *Eye.* 2004;18:139-142.
5. Sanborn GE, Augsburger JJ, Shields JA.: Treatment of circumscribed choroidal hemangiomas. *Ophthalmology.* 1982;89:1374-1380.
6. Humphrey WT.: Choroidal hemangioma: response to cryotherapy. *Ann Ophthalmol.* 1979;11:100-104.
7. Zografos L, Bercher L, Chamot L, et al.: Cobalt-60 treatment of choroidal hemangiomas. *Am J Ophthalmol.* 1996;121:190-199.
8. Ritland JS, Eide N, Tasujo J.: External beam irradiation therapy for choroidal hemangiomas. Visual and anatomical results after a dose of 20-25Gy. *Acta Ophthalmol Scand.* 2001;79:184-186.
9. Hannouche D, Frau E, Desjardins L, et al.: Efficacy of proton therapy in circumscribed choroidal hemangiomas associated with serous retinal detachment. *Ophthalmology.* 1997;104:1780-1784.
10. Kamal A, Watts AR, Rennie IG.: Indocyanine green enhanced transpupillary thermotherapy of circumscribed choroidal hemangioma. *Eye.* 2000;14:701-705.
11. Gündüz K, Palamar M, Erol N.: Göz içi tümörlerinin tedavisinde transpupiller termoterapi. *T Klin Cerrahi Tıp Bilimleri* 2006;2:38-43.
12. Erol N, Topbaş S.: Sınırlı koroid hemanjiomu tedavisinde transpupiller termoterapinin etkinliği. *Ret-Vit.* 2005;13:153-155.
13. Augsburger JJ, Shields JA, Moffat KP.: Circumscribed choroidal hemangiomas: long-term visual prognosis. *Retina.* 1981;1:56-61.
14. Alberti W, Greber H, John V, et al.: Radiotherapy of the hemangioma of the choroid. *Strahlentherapie.* 1983;159:160-167.
15. Guyer DR, Mukai S, Egan KM, et al.: Radiation maculopathy after proton beam irradiation for choroidal melanoma. *Ophthalmology.* 1992;99:1278-1285.
16. Furst CJ, Lundell M, Holm LE, et al.: Cancer incidence after radiotherapy for skin hemangioma: a retrospective cohort study in Sweden. *J Natl Cancer Inst.* 1988;80:1387-1392.
17. Garcia-Arumi J, Ramsay LS, Guraya BC.: Transpupillary thermotherapy for circumscribed choroidal hemangiomas. *Ophthalmology.* 2000;107:351-357.
18. Schmidt-Erfurth U, Bauman W, Gragoudas E, et al.: Photodynamic therapy of experimental choroidal melanoma using lipoprotein-delivered benzoporphyrin. *Ophthalmology.* 1994;101:89-99.
19. Treatment of Age-Related Macular Degeneration With Photodynamic Therapy (TAP) Study Group: Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin. Report #1. *Arch Ophthalmol.* 1999;117:1329-1345.
20. TAP Study Group: Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin. Report #2. *Arch Ophthalmol.* 2001;119:198-207.
21. Singh AD, Kaiser PK, Sears JE, et al.: Photodynamic therapy of circumscribed choroidal haemangioma. *Br J Ophthalmol.* 2004;88:1414-1418.
22. Schmidt-Erfurth U, Hasan Tayyaba: Mechanism of action of photodynamic therapy with verteporfin for the treatment of age-related macular degeneration. *Surv Ophthalmol.* 2000;45:195-213.
23. Madreperla SA.: Choroidal hemangioma treated with photodynamic therapy using verteporfin. *Arch Ophthalmol.* 2001;119:1606-1610.
24. Landau IM, Steen B, Seregard S.: Photodynamic therapy for circumscribed choroidal hemangioma. *Acta Ophthalmol Scand.* 2002;80:531-536.
25. Porrini G, Giovannini A, Amato G, et al.: Photodynamic therapy of circumscribed choroidal hemangioma. *Ophthalmology.* 2003;110:674-680.
26. Barbazetto I, Schmidt-Erfurth U.: Photodynamic therapy of circumscribed choroidal hemangioma: two case reports. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2000;238:214-221.
27. Schmidt-Erfurth UM, Michels S, Kusserow C, et al.: Photodynamic therapy for symptomatic choroidal hemangioma: visual and anatomical results. *Ophthalmology.* 2002;109:2284-2294.