

# Vazoproliferatif Retina Tümörü

## Vasoproliferative Tumor of the Retina

Nazmiye EROL<sup>1</sup>, Seyhan TOPBAŞ<sup>2</sup>

### Olgu Sunumu

### Case Report

#### ÖZ

Vazoproliferatif retina tümörü (VPRT), oldukça ender görülen benign bir tümördür. Bu olgu sunumunun amacı, krioterapi ile başarılı bir şekilde tedavi edilen tek taraflı, retina içi eksüdasyonla birlikte olan VPRT'ünü tanımlamaktır. VPRT'ünde tanıyı doğru olarak koymak, bu lezyonlar uygun tedavi edilmediğinde görme kaybına yol açabildiği için önemlidir. Krio tedavisi ile tümör kalınlığında ve retinal eksüdatif değişikliklerde gerileme sağlanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Vazoproliferatif retina tümörü, krio tedavisi.

#### ABSTRACT

Vasoproliferative tumor of the retina (VPTR) is a very rare benign tumor of unknown origin. The aim of the case report is to describe unilateral VPTR associated intraretinal exudation with who was successfully treated with cryotherapy. The correct diagnosis of VPTR is of importance as these lesions may lead to visual loss that can be prevented with appropriate treatment. Regression of tumor thickness and associated retinal exudative changes can be achieved with cryotherapy.

**Key Words:** Vasoproliferative tumor of the retina, cryotherapy.

*Ret-Vit 2009;17:141-144*

#### GİRİŞ

Vazoproliferatif retina tümörü (VPRT) etyolojisi bilinmeyen, oldukça ender görülen benign özellikte bir retina lezyonudur.<sup>1</sup> Tümörün patogenezi tam olarak açıklanamamıştır. Primer ya da sekonder lezyon olarak oluşabilir. Yaklaşık % 75'i primer olarak gelişir, genellikle tek taraflı ve retinada alt temporal yerleşimlidir. Bu hastaların yarısında sistemik hipertansiyon dışında hastalık bulunmamaktadır.<sup>2</sup> Sekonder tip ise üveit, retinitis pigmentosa, oküler toxocariasis, Coats' hastalığı, kronik retina dekolmanı, ailesel eksüdatif vitreoretinopati, travma ve diğer inflamasyonlarda görülebilir.<sup>3-7</sup> Çok ender olarak iki taraflı olabilir.<sup>1,3</sup>

Oftalmoskopik olarak, genellikle alt temporalde, ekvatora yakın ya da ekvator önü yerleşimli, retina yüzeyinden kabarık, sarı-pembe renkli, besleyici ve drene

edici damarı olabilen bir lezyon olarak görülür.<sup>1,3</sup> Ancak besleyici ve drene edici damarlarda genişleme ve kıvrım artışı olmaması retinal kapiller hemanjiomdan ayırdedici özelliği olarak belirtilmektedir.<sup>1,3</sup>

VPRT, retina içi-altı kanama ve eksüdatasyon ile vitreus içi kanamaya yol açabilir, epiretinal membran görülebilir.<sup>2</sup> Retina pigment epitel hiperplazisi görülebilir.<sup>3</sup> Ön kamara hücre görülebilir.<sup>3</sup> Lezyonun diğer amelanotik tümörlerden ayırıcı tanısının yapılması ve görme kaybının engellenmesi için uygun tedavinin yapılması önemlidir.

Bu çalışmada VPRT olan bir olgunun klinik özellikleri ve tedavi sonuçlarını sunmak amaçlanmıştır. Ayrıca literatürdeki VPRT olgularının klinik özellikleri ve tedavi yöntemleri irdelenmiştir.

**Geliş Tarihi : 12/05/2008**

**Kabul Tarihi : 03/06/2008**

**Received : May 12, 2008**

**Accepted : June 03, 2008**

1- Eskişehir Osmangazi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Eskişehir, Doç. Dr.  
2- Eskişehir Osmangazi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Eskişehir, Prof. Dr.

1- M.D Associate Professor, Osmangazi University Medical Faculty Department of Ophthalmology Eskişehir/TURKEY  
EROL N., nazmiyeerol@hotmail.com  
2- M.D Professor, Osmangazi University Medical Faculty Department of Ophthalmology Eskişehir/TURKEY  
TOPBAŞ S., stopbas@ogu.edu.tr

**Correspondence:** M.D Associate Professor, Nazmiye EROL  
Osmangazi University Medical Faculty Department of Ophthalmology Eskişehir/TURKEY

## OLGU SUNUMU

Kırkaltı yaşında kadın hasta, 1 haftadır sağ gözünde oluşan görme bulanıklığı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Son 1 yıldır zaman zaman sağ gözünde uçuşmalar olduğunu ifade etmekteydi. Bilinen bir sistemik hastalığı olmayan hastanın özgeçmiş hikayesinde bir özellik yoktu. Hasta, üç yıl önce polikliniğimizde muayene edilmiş ve kırma kusuru dışında patolojik bulgu saptanmamıştı.

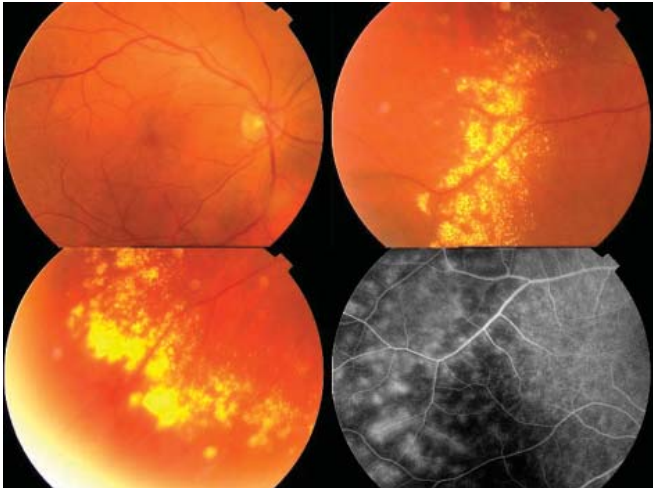
Yapılan muayenede görme keskinliği, sağ gözde 0.5 (-2.50x200), sol gözde 1.0 (-2.50x1600) olarak bulundu. Biyomikroskopik ön segment muayenesinin sağ gözde vitreusta + hücre saptandı. Göz içi basıncı sağda 12, solda 11 mmHg olarak ölçüldü.

Retina muayenesinde sağ gözde makülada hafif yüzeysel kırışıklığına yol açan epiretinal membran görüldü (Resim 1, sol üst). Retinada temporalde, alt temporal ve altta bol miktarda sert eksüda vardı (Resim 1, sağ üst-sol alt). Çekilen fundus floresein anjiyografide (FFA), retinada özellikle temporal, alt temporal ve alt kadrantlarda

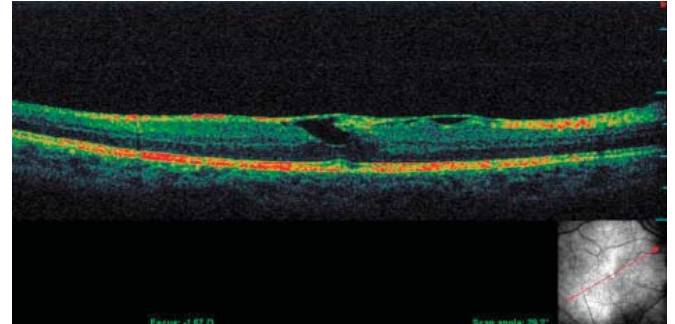
perivasküler sızıntı ile kendini gösteren vaskülit saptandı. Optik koherens tomografide (OKT) epiretinal membran görüldü (Resim 2). Hasta arka üveit ön tanısı ile sistemik etyoloji araştırması için Romatoloji bölümünce değerlendirildi. Bu değerlendirme sonucunda hastada hem öyküde, hem de fizik muayene ve laboratuvar incelemede patolojik bir bulgu saptanmadı. Hasta idiopatik üveit olarak değerlendirildi ve romatoloji bölümünce hastaya oral olarak prednizolon 64 mg ve İmmuran 3x50 mg başlandı.

Tedavinin 1. ayında hasta tekrar görüldü. Görme keskinliği 0.9'a çıkmıştı. Vitreusu sakindi. Retina muayenesinde, sert eksüdalarda değişiklik olmadığı görüldü. Alt temporalde periferde retina yüzeyinden kabarık, pembe renkli bir kitle fark edildi (Resim 3). FFA'da kitlerde geç fazlarda yoğun hiperfloresans görüldü (Resim 4). Daha önceki FFA'da görülen vaskülitin ise düzelmiş olduğu saptandı.

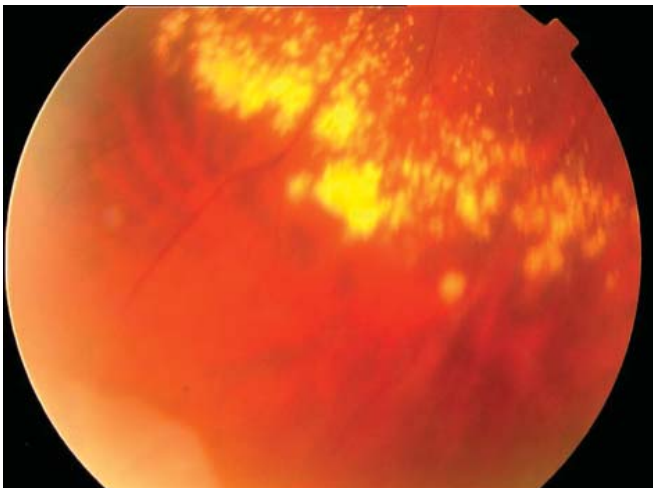
Hastaya; kitlenin görünümü, anjiyografik özellikleri ve üveite sekonder olması nedeniyle VPRT tanısı kondu. Kitlenin küçük olması, görme keskinliğinin iyi ve sert eksüdaların maküladan uzakta bulunması nedeniyle öncelikle lazer tedavisi uygulandı (kitle çevresine ve kitleyle retina eksüdasyonların arasına). Hastanın sistemik tedavi-



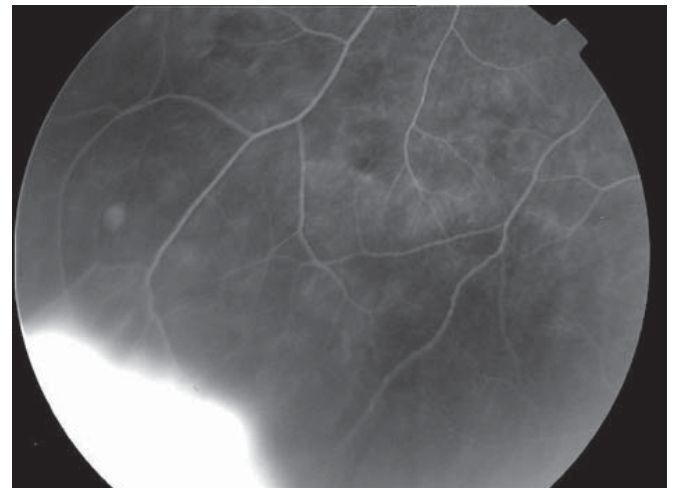
**Resim 1:** Sol üst: Makülada hafif yüzeysel kırışıklığına yol açan epiretinal membran. Sağ üst- sol alt: Retinada temporal, alt temporal ve altta sert Eksüdalar. Sağ alt: FFA'da vaskülit görünümü.



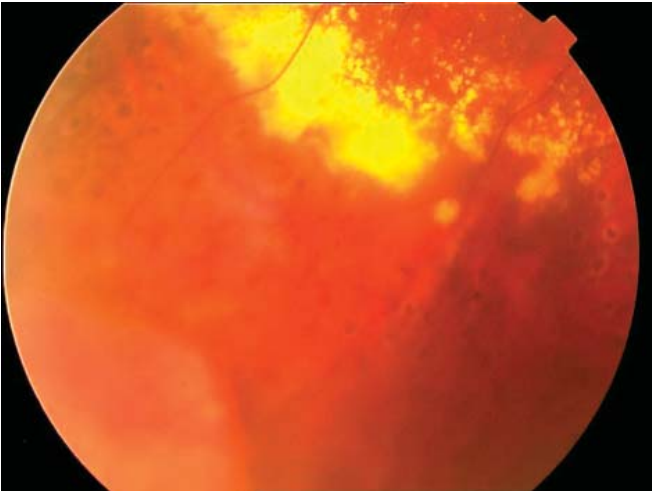
**Resim 2:** OKT'de epiretinal membran görülüyor.



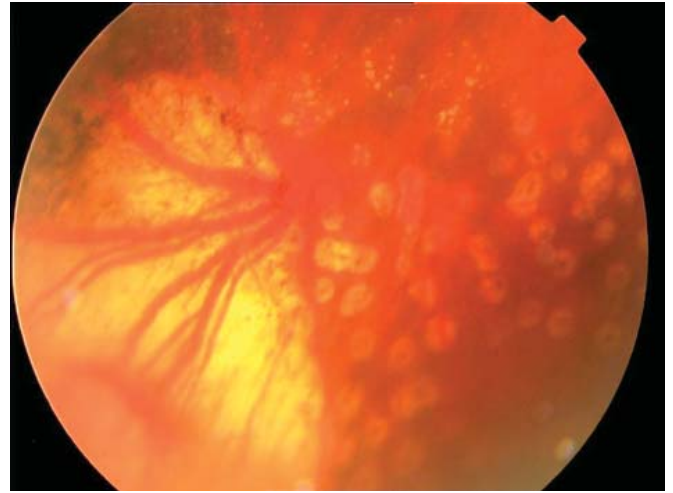
**Resim 3:** Sistemik tedavinin 1. ayında alt temporalde periferde retina yüzeyinden kabarık, pembe renkli bir kitle görülüyor. Sert eksüdalarda değişiklik yok.



**Resim 4:** FFA'da kitle geç fazlarda yoğun hiperfloresans gösteriyor. İlk FFA'da görülen vaskülitin düzelmiş olduğu görülüyor.



**Resim 5:** Lazer tedavisinden 3 ay sonra kitlede büyüme, sert eksüdalarda artış görülüyor.



**Resim 6:** Krio tedavisinden 10 ay sonra kitlenin küçüldüğü, aktivitesinin azaldığı, sert eksüdaların büyük oranda kaybolduğu, kitle çevresinde krio terapi uygulamasına atrofi geliştiği görülüyor.

si, yan etkilerin görülmesi üzerine Romatoloji bölümünün önerisi üzerine kesildi. Hasta ilaçsız takibe alındı.

Lazer tedavisinden üç ay sonraki kontrolde alt temporaldeki VPRT'nün büyüdüğü ve sert eksüdaların arttığı görüldü (Resim 5). Görme 0.8 düzeyindeydi. Hastaya krio terapi önerildi. Kitle üzerine ve çevresine üçlü dondurma tekniği ile krio terapi uygulandı.

Hastanın krio tedavisinden 10 ay sonraki muayenesinde görme keskinliği 1.0 olarak belirlendi. Alt temporaldeki VPRT küçülmüştü. Kitle çevresinde krio uygulamasına bağlı atrofi gelişmişti (Resim 6). Sert eksüdalar, tek tük birkaç eksüda dışında kaybolmuştu. Maküladaki epiretinal membranda değişiklik yoktu.

## TARTIŞMA

VPRT, Shields JA ve ark. tarafından ilk olarak edinisel retinal hemanjiom olarak adlandırılmıştır.<sup>8</sup> Retinal hemanjiyom benzeri lezyon, retinal kapiller anjiyom da kullanılan isimler arasındadır.<sup>6,9</sup> Shields JA ve ark. tarafından bildirilen geniş bir olgu serisinde tümör, vazoproliferatif retina/fundus tümörü olarak isimlendirilmiştir.<sup>2</sup> Tümörün histopatolojisi ile ilgili olarak çok fazla veri yoktur. Duyusal retinadan, glial ve retina pigment epitel hücrelerinden kaynaklandığı varsayılan, kan damarları içeren reaktif bir kitle olduğu düşünülmektedir.<sup>1</sup> Damarların çevresinde retina kaynaklı iğ şekilli glial hücrelerin olduğu yaygın kapiller proliferasyon saptanmıştır.<sup>3</sup> Eksüda, makrofaj ve yabancı cisim dev hücrelerinin görülmesi ile tümörün 'reaksiyonel retinal glianjiyozis' olarak adlandırılması öneriler arasındadır.<sup>10</sup>

VPRT genellikle ekvator ya da ekvator önünde ve alt temporal bölgede yer alır.<sup>3,11</sup> Seyrek olarak diğer kadrantlarda da görülebilir.<sup>3</sup> Birden fazla nodül şeklinde olabilir.<sup>3,11</sup> Birden fazla tümör daha çok sekonder VPRT'de görülür.<sup>11</sup> Görülme sıklığı bakımından kadın erkek arasında fark yoktur. Herhangi bir yaşta olabilir ancak daha çok 40-60 yaşlar arasında görülmektedir.<sup>2</sup>

Hastaların yakınması görme azalması, gözde uçuşmalar ve fopsidir.<sup>3,13</sup> Oftalmoskopik olarak sarı pembe renkli retina içi tümör olarak görülür. Çevresinde sert eksüdalar, retina ve vitrus içi kanamalar görülebilir. Sert eksüdalar kitleden daha uzak bölgede olabilir, makülaya uzanabilir, maküla ödemi ve eksüdatif retina dekolmanı gelişebilir.<sup>1,3,13</sup> İleri dönemlerde neovasküler glaukom gelişebilir.<sup>12,13</sup> Epiretinal membran makula distorsiyonuna yol açabilir. VPRT'nün doğal gidişi hastalarda farklılık gösterebilir. Lezyonların bir kısmı ilerleme göstermezken, bir kısmı ciddi oküler komplikasyonlara neden olabilir.<sup>11,13</sup>

FFA'da kitlede zengin bir kapiller ağ ya da telenjektazik damarlar ve geç evrelerde kitlede hiperfloresans ve damarlardan sızıntı görülür.<sup>2,3,13</sup> Ultrasonografide tümör kalınlığı 1-5 mm arasında değişkenlik gösterir. Kitledeki iç yansıtıcılık düşük, orta ya da yüksek olabilir.<sup>3,13</sup>

Bazı durumlarda tanı için biopsi gerekebilir.<sup>3,13</sup> Ayırıcı tanıda amelanotik melanom, periferik eksüdatif hemorajik korioretinopati, retina hemanjioblastomu, koroid hemanjiomu, Coats' hastalığı, von Hippel-Lindau ve metastatik retina/koroid tümörleri düşünülmelidir.<sup>1,3,13</sup>

VPRT'ün tedavisi hastadan hastaya değişiklik gösterir. Asemptomatik lezyonlar gözlenebilir ve bunlar yıllarca ilerleme göstermeden kalabilir ya da kendiliğinden gerileyebilir.<sup>1</sup> Ciddi eksüdayon ve eksüdatif retina dekolmanı ile birlikte olmayan küçük tümörlere lazer tedavisi uygulanabilir.<sup>1</sup> Krio tedavisi, kalınlığı fazla olmayan tümörlerde, aynı bölgeyi arka arkaya üç kez dondurarak uygulandığında etkilidir.<sup>1,3,11,13</sup> Ancak kalınlığı 2 mm'den fazla olan tümörlerde yeniden uygulama gerekebilir.<sup>3,8,13</sup> Ayrıca aşırı krio uygulaması eksüdatif retina dekolmanına yol açabilir.<sup>1</sup> Tedaviye yanıt vermeyen, kalınlığı fazla olan ya da ekvator gerisinde yerleşmiş tümörlerde episkleral plak brakiterapi uygulanabilir.<sup>1,3,11,12</sup> Ağrılı ve görmeyen gözlere enükleasyon yapılabilir.<sup>2,3</sup> Vitreus içi kanama ya da epiretinal membran nedeniyle görmenin azaldığı olgulara vitreoretinal cerrahi planlanabilir.<sup>13</sup>

Son yıllarda fotodinamik tedavi (FDT) ile VPRT tedavisinde oldukça iyi sonuçlar alındığını bildiren yayınlar vardır ve PDT, VPRT tedavisinde invaziv olmayan etkili bir yöntem olarak tanımlanmaktadır.<sup>5,6,14</sup> Tedavide vitreus içi bevacizumab enjeksiyonunun etkinliğini gösteren olgular bildirilmiştir.<sup>15</sup>

Bizim olgumuzda, arka üveit, vaskülit tanısı konulduktan sonra tedavi ve izlem sırasında VPRT fark edildi. Olgunun yaşı, üveitle birlikteliği, kitlenin VPTR için tipik olan alt temporal ve ekvator yakınında yerleşimli olması, sarı-pembe rengi, arka kutba doğru olan sert eksüda kümelerinin olması, epiretinal membranın varlığı ve kitlenin anjiyografik özellikleri ile inflamasyona sekonder VPTR tanısı konuldu. Krio terapi ile kitle gerilerken sert eksüdalar kayboldu. Tedaviye ait herhangi bir komplikasyon görülmedi.

VPRT'ün üveite ikincil olarak mı geliştiği yoksa kitle nedeniyle mi inflamasyon oluştuğu konusu tartışmalıdır. Üveitte kan retina bariyerinin yıkılması retinada kontrolsüz fibröz proliferasyon ve anjiyonezise yol açabilir. Ancak VPRT'nün damarlarından vitreusa geçen inflamatuvar hücreler de üveite yol açabilir. Bu nedenle VPRT ve üveit ilişkisi tam olarak açıklanamamıştır.<sup>3</sup> Bizim hastamızda da son bir yıldır zaman zaman uçuşma yakınmalarının olması, ilk muayenede saptanan vitreusta hücre ve FFA'daki vaskülit görünümü ile öncelikle üveit düşünülmüştü. Sistemik tedavi sonrası 1. ayda yapılan muayenede vitreustaki hücrelerin kaybolduğu, vaskülitin gerilediği, ancak sert eksüdalarda herhangi bir değişiklik olmadığı görülmüştü. Ayrıca bu muayenede retinada alt temporalde VPRT fark edilmişti. Bu lezyon hasta ilk başvurduğunda yapılan muayenede çok periferde yerleştiği ve küçük olduğu için fark edilmemiş, sonraki muayenede büyüdüğü için görülebilir hale gelmiş olabilir. Ayrıca Romatoloji bölümünce başlanan sistemik tedavinin, yan etkileri nedeniyle 1. ayda kesilmesine karşın, krio tedavisinden sonra 10 aylık takip süresince hiçbir inflamasyonun bulgusunun olmaması da olgumuzdaki üveit bulgularının VPRT'üne ikincil olarak geliştiğini düşündürmektedir. Ancak patogenezi tam olarak açıklanamamıştır.

Sonuç olarak VPTR oldukça ender olarak görülen benign bir retina lezyonu olmasına karşın uygun yöntemle tedavi edilmediğinde ciddi görme kaybına neden olabilir. Bu nedenle VPRT'ünün tanısının konulması, diğer amelanotik retina lezyonlarından ayırıcı tanısının yapılarak aktif tümörlerin tedavi edilmesi hastada görme kaybını önleyeceği için önemlidir.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Shields JA, Shields CL.: Atlas of intraocular tumors. 1999 Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia. 1999;264-267.
2. Shields CL, Shields JA, Baret J et al.: Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestation in 103 patients. Arch Ophthalmol. 1995;113:615-623.
3. Heimann H, Bornfeld N, Vij Oliver et al.: Vasoproliferative tumors of the retina. Br J Ophthalmol. 2000;84:1162-1169.
4. Mori K, Ohta K, Murata T.: Vasoproliferative tumors of the retina secondary to ocular toxocariasis. Can J Ophthalmol. 2007;42:758-759.
5. Osman SA, Yaman A, Arıkan G, et al.: Photodynamic treatment of a secondary vasoproliferative tumour with associated with sector retinitis pigmentosa and Usher syndrome. Clin Experiment Ophthalmol. 2007;35:191-193.
6. Javellana JAG, Drouilhet JH, Kokame GT, et al.: Retinal capillary angioma in familial exudative retinopathy treated with photodynamic therapy. Am J Ophthalmol. 2004;137:780-782.
7. Tranos B, Clare G, Sullivan P.: Vasoproliferatif tumor of the retina after spontaneous reattachment of rhegmatogenous retinal detachment. Retina. 2006;26:475-476.
8. Demirel S, Gündüz K, Günalp İ.: Vazoproliferatif fundus tümöründe tanı ve tedavi. MN Oftalmol. 2006;13: 310-313.
9. Medlock R, Shields JA, Shields CL, et al.: Retinal hemangioma-like lesions in eyes with retinitis pigmentosa. Retina. 1991;10:274-277.
10. Irvine F, O'Donnell N, Kemp E, et al.: Retinal vasoproliferative tumors: surgical management and histopathologic findings. Arch Ophthalmol. 2000;118:563-569.
11. Shields JA, Decker WL, Sanborn GE, et al.: Presumed acquired retinal hemangiomas. Ophthalmology. 1983;90:1292-1300.
12. Anastassiou G, Bornfeld N, Schueler AU, et al.: Ruthenium 106 plaque brachytherapy for symptomatic vasoproliferative tumours of the retina. Br J Ophthalmol. 2006;90:447-450.
13. Damato B.: Vasoproliferative retinal tumour. Br J Ophthalmol. 2006;90:399-400.
14. Blasi MA, Scupola A, Tiberti AC, et al.: Photodynamic therapy for vasoproliferative retinal tumors. Retina. 2006;26:404-409.
15. Kenawy N, Groenwald C, Damato B.: Treatment of a vasoproliferative tumour with intravitreal bevacizumab (Avastin). Eye. 2007; 21:893-894.