

# İzole Retinal Astrositik Hamartom

## An Isolated Retinal Astrocytic Hamartoma

Hayati YILMAZ<sup>a</sup>,  
Murat KÜÇÜKEVCİLİOĞLU<sup>b</sup>,  
A. Hakan DURUKAN<sup>b</sup>,  
Yusuf UYSAL<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları Kliniği,  
Mengücek Gazi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Erzincan, TÜRKİYE

<sup>b</sup>Göz Hastalıkları Kliniği,  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi,  
Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Ankara, TÜRKİYE

Received: 26 Oct 2018

Received in revised form: 20 Dec 2018

Accepted: 21 Dec 2018

Available online: 04 Jan 2019

Correspondence:

Hayati YILMAZ  
Mengücek Gazi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Göz Hastalıkları Kliniği, Erzincan,  
TÜRKİYE/TURKEY  
dr.hylmaz@hotmail.com

**ÖZET** Retinal astrositik hamartomlar; sıklıkla benign, retina sinir lifi tabakasından kaynaklanan retinal astrositlerin glial tümörüdür. Genellikle beyaz/grimsi renkte, yuvarlak iyi sınırlı ve eleve lezyonlardır. Bu lezyonlar multilobule “dut” şeklinde görülebildikleri gibi, düz ve yarı saydam olarak da izlenebilmektedirler. Retinal astrositik hamartomlar tüberosklerozis kompleksi ile birliktelik göstermektedirler; ancak nadiren asemptomatik, izole retinal kitleler şeklinde saptanabilmektedirler. Bu çalışmada, izole retinal astrositik hamartom olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Astrositik; hamartom; retina

**ABSTRACT** Retinal astrocytic hamartomas are mostly benign glial tumors of retinal astrocytes that arises from retinal nerve fibre layer. Generally they appear as white/grayish, well-circumscribed and elevated lesions. The lesions can be seen as multilobulated “mulberry” appearance, and also flat and semitranslucent mass. Retinal astrocytic hamartomas are associated with tuberous sclerosis complex but rarely can be found as an asymptomatic, isolated retinal mass. We herein aimed to report a case of isolated retinal astrocytic hamartoma.

**Keywords:** Astrocytic; hamartoma; retina

Santral sinir sisteminde bulunan glial destek hücrelerinin benzerleri retinada da bulunmaktadır.<sup>1</sup> Özellikle de retinal sinir lifi tabakasında (RSLT) yoğun olarak bulunan bu hücreler astrositler ve müller hücreleridir.<sup>1</sup> Histopatolojik orijininde bu hücrelerin bulunduğu neoplastik ve neoplastik olmayan çeşitli patolojiler literatürde tanımlanmıştır.<sup>1-3</sup> Bu başlık altında, retinal astrositik hamartom ve edinsel retinal astrositom, glial hücrelerden köken alan neoplaziler içinde klinikte en sık görülen patolojilerdir.<sup>2</sup> Bunlar izole görülebildiği gibi, sıklıkla tüberoskleroz kompleksi (TSK)’ne eşlik etmektedirler.<sup>4,5</sup>

Bu çalışmada, izole bir retinal astrositik hamartom (RAH) olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

Rutin refraksiyon muayenesi isteği ile polikliniğe başvuran 33 yaşındaki kadın olgunun muayenesinde, en iyi düzeltilmiş görme keskinliği her iki gözde 20/20 idi. Biyomikroskopi her iki gözde doğal olarak izlendi. Fundus muayenesinde sağ gözde makula alt temporalinde retinal damarların seçile-

bilirliğini azaltan, sınırları net olarak ayırt edilemeyen gri-beyaz renkte retinal kitle olduğu görüldü (Resim 1). Hastadan yazılı aydınlatılmış onam alındıktan sonra retinal kitlenin ayırıcı tanısını yapmak amacıyla spektral-domain optik koherens tomografi (SD-OKT), floresein anjiyografi (FA), fundus otofloresans (FOF), indosiyanin yeşili anjiyografisi (İSYA) tetkikleri planlandı.

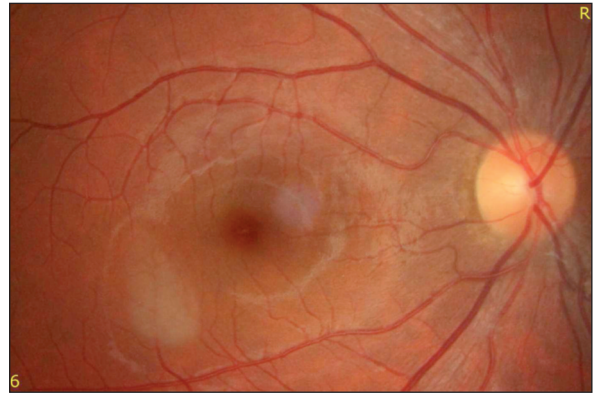
SD-OKT’de nodüler kitlenin RSLT kaynaklı olduğu, dış retinal katlarda distorsiyona ve gölgelemeye sebep olduğu görüldü (Resim 2, Resim 3E). Lezyonun boyutlarının 2043x1291 µm çapında, 368 µm yükseklikte olduğu saptandı. FA’da erken fazda floresan olmadığı, geç dönemde hiperfloresan olduğu, FOF’da hipootofloresan, İSYA’da ise hipofloresan olduğu görüldü (Resim 3A-D). Yapılan dermatolojik ve nörolojik muayenelerinde ve kontrastlı beyin manyetik rezonans görüntülemesinde herhangi bir sistemik hastalık bulgusuna rastlanılmadı. Tüm bu bulgular ışığında olguya izole retinal astrositik hamartom tanısı konuldu ve olgu retina polikliniğinde takibe alındı.

## TARTIŞMA

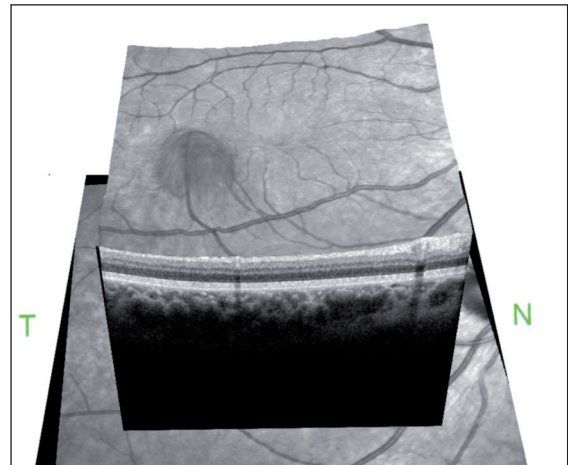
RAH’lar; benign, çoğu zaman progresyon göstermeyen ve RSLT’den kaynaklanan tümörlerdir.<sup>6</sup> Lezyonlarda kalsifikasyonlar izlenebilmekte ve zaman içerisinde kalsifikasyonlarda artma görülebilmektedir.<sup>4-6</sup> RAH’larda spontan regresyon olabileceği gibi nadir de olsa agresif bir progresyon izlenebilmektedir.<sup>7</sup> Shields ve ark.nın 2004 yılında yayımladıkları TSK’lı dört hastada, enükleasyon ile sonuçlanan agresif progresyon ve neovasküler glom geliştiği gösterilmiştir.<sup>8</sup> Bu nedenle hastaların düzenli oftalmolojik takiplerinin yapılması gerekmektedir.

Diğer bir glial proliferatif hastalık olan retinal astrositik proliferasyon (RAP)’un RAH ile ayırıcı tanısında zorlanılmaktadır.<sup>3</sup> Shields ve ark.nın çalışmasında, retinal glial proliferatif hastalıkların ayırıcı tanısında kullanılacak faktörler belirtilmiştir. Bu çalışmadaki RAH ile RAP’nin genel özelliklerine bakıldığında, RAH’nin, çocuklarda daha sık görülen, TSK ile ilişkili olan, intralezyoner kalsifikasyonlar içerebilen, OKT’de güve yeniği manz-

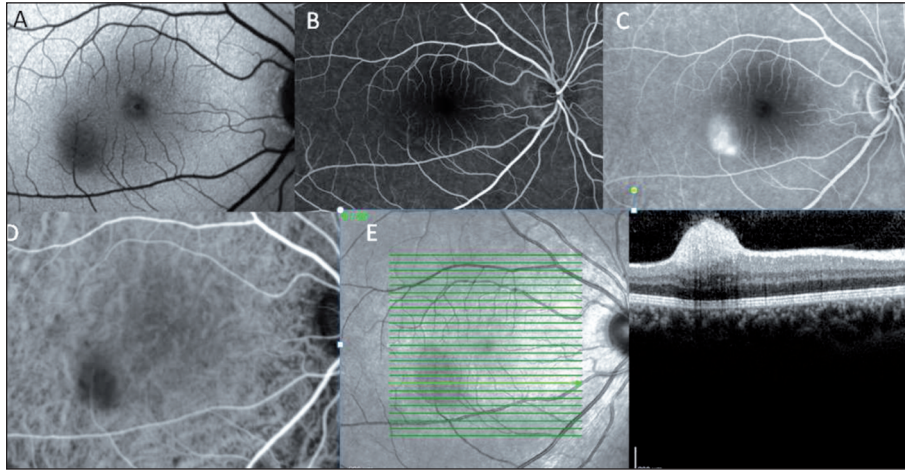
arası olan kubbe şekilli lezyonlar olduğu, FOF’da hipootofloresan olduğu, RAP’nin ise izole olarak daha çok erişkinde görülen, OKT’de gölge yapan kubbe şekilli, FOF’da hiperotofloresan olan lezyonlar olduğu ifade edilmiştir.<sup>3</sup> Time-domain OKT’nin lezyon detaylarını göstermekte yetersiz olması nedeni ile Shields ve ark.nın çalışmasında, lezyonun kaynaklandığı doku başarıyla gösterilememiştir. Bu nedenle bu çalışmadaki tanımlamalara bakıldığında, olgumuzda olduğu gibi izole, tek, beyaz-gri renkte olan, erişkinde, OKT’de kubbe şekilli, FA’da geç hiperfloresan, FOF’da hipootofloresan olan bir lezyon, FOF bulgusu haricinde RAP için daha uyumludur. Lezyon sınırlarının net olarak belirlenebildiği SD-OCT ayırıcı tanıda çok daha değerli bir tetkiktir.<sup>9,10</sup> Shwartz ve Horbour, RAP



RESİM 1: Fundus fotoğrafı: Makula alt temporalinde beyaz-grimsi renkteki, yarı saydam retinal kitle.



RESİM 2: Makula alt temporalindeki nodüler kitlenin SD-OCT ile 3 boyutlu görünümü.



**RESİM 3:** Sağ göz makula alt temporal komşuluğundaki retinal astrositik hamartomun FOF (A), FA erken faz (B), FA geç dönem (C), İSYA (D) ve SD-OKT görüntüleri (E).

ve RAH olan iki ayrı hastanın SD-OKT bulgularını karşılaştırmışlar; RAP'nin OKT'de gölge bıraktığını ve iç retina katları ile RSLT'den bir demarkasyon hattı ile ayrıldığını, RAH'nin ise iç retina katları ile RSLT'den köken aldığını ifade etmişlerdir.<sup>9</sup> Aynı şekilde, Shields ve ark.nın 2016 yılında yaptığı ve 2011 yılındaki çalışmanın devamı niteliğinde olan araştırmada RAP'nin retinanın dış katlarından kaynaklandığı SD-OKT ile gösterilmiş ve OKT'nin ayırıcı tanısında diğer klinik bulgulardan bir adım öne çıktığı vurgulanmıştır.<sup>10</sup> Olgumuzda, SD-OKT ile yapılan değerlendirmeler sonrasında lezyonun RSLT tabakasından kaynaklandığı görülmüş ve RAH tanısı konulmuştur.

Klinik görüntüsüne göre RAH'lar üç ayrı sınıfta toplanabilmektedirler. Bunlar; RNFL'de düz, yarı saydam lezyon; kabarık, dut şeklinde kalsifikasyonlar içeren nodüler lezyon ve bu iki tipin karışımı olan lezyondur.<sup>2</sup> Bu sınıflandırma tüm RAH'ları içermekte yetersiz kalmaktadır ve ayırıcı tanıda yardımcı olmakta sınırlıdır. Aynı şekilde olgumuz da bu sınıflandırmaya göre RAH özelliklerini taşımamaktadır.

RAH'nin ayırıcı tanı algoritmalarında kullanılması amacıyla OKT bulgularına göre sınıflandırmak ihtiyaç hâline gelmiştir. Pichi ve ark.nın 2015 yılında yaptıkları çalışmada, 43 TSK'lı hastanın 86 gözündeki 98 tümörü yüksek çözünürlüklü SD-OKT ile incelemişler, RAH'ları OKT özelliklerine göre sı-

nıflandırmışlar, diğer TSK bulguları ile RAH tipleri arasında korelasyonu değerlendirmişlerdir.<sup>11</sup> Çalışmada, RNFL'deki kitleler OKT ile Tip 1 RAH; retinal traksiyona neden olmayan, düz yüzeyli retinal kitle, Tip 2 RAH; retinal traksiyon bulgusu olan ve boyu 500  $\mu$ m'den küçük kubbe şekilli retinal kitle, Tip 3 RAH; 500  $\mu$ m'den daha yüksek olan, iç retinal katlarda kalsifikasyona neden olan retinal kitle, Tip 4 RAH ise 500  $\mu$ m'den daha yüksek olan ve içerisinde optik olarak boş bir kavite olan retinal kitle olarak belirlenmiştir. Aynı çalışmada, TSK'nın diğer bulguları ile RAH'ların korelasyonuna bakılmış ve Tip 2 RAH; fibröz deri plakları ile Tip 3 RAH; subependimal dev hücreli astrositoma ile Tip 4 RAH; pulmoner lenfangiomatozis ile korele olarak saptanmıştır.<sup>11</sup> Olgumuzdaki lezyon Pichi ve ark.nın yaptığı sınıflandırmaya göre değerlendirildiğinde Tip 1 RAH olarak sınıflandırılabilir.

Oküler ultrasonografi (USG)'nin retinal astrositik lezyonların tanı ve ayırıcı tanısında önemli bir yeri olmakla beraber, USG kalsifikasyon içermeyen Tip 1 ve Tip 2 RAH hastalarının saptanmasında yetersiz olmaktadır.<sup>5,10,11</sup>

FA, FOF ve İSYA lezyonları tanımlamada ve ayırıcı tanıda yardımcı olabilecek diğer testlerdir.<sup>3,4,12</sup> FA'da retinal glial proliferatif hastalıklar (RAP, RAH, edinsel retinal astrositoma ve reaktif gliozis) lezyonları besleyen damarlardaki düzensizliğe bağlı olarak geç dönemde hiperfloresandır-

lar. Retinoblastoma erken dönemde hiperfloresandır.<sup>4</sup> FOF'a bakıldığında RAP hiperotoflorasandır. Reaktif gliosis, masif gliosis, astrositoma, retinoblastoma ve RAH ise hipootofloresandır. Retinoblastoma ve RAH'da kalsifikasyon var ise hiperotofloresan olarak izlenmektedirler.<sup>3</sup> İSYA'da tüm retinal glial proliferatif hastalıklar blokaj nedeni ile özellikle geç fazlarda daha fazla olmak üzere hipofloresan izlenmektedirler, ancak retinal proliferatif hastalıkların tanısında İSYA rutin olarak kullanılmamaktadır.<sup>12</sup> Bu olguda, OKT bulgularının yanı sıra; FA, FOF ve İSYA bulguları da RAH tanısını desteklemektedir.

Olgumuzda rutin oftalmolojik muayenede, fundusta saptanan bir kitlenin tanısı RAH olarak koyulduktan sonra RAH'nin sıklıkla TSK ile birliktelik göstermesi nedeni ile sistemik araştırma yapılmış, ancak müspet bulgu saptanamamıştır. Olgumuz izole RAH olarak takibe alınmıştır. Her ne kadar izole olarak saptanmış olsa da RAH olması, olgunun düzenli takibini gerektirmektedir.

### Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

### Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** Hayati Yılmaz; **Tasarım:** Hayati Yılmaz, Yusuf Uysal; **Denetleme/Danışmanlık:** A. Hakan Durukan; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Hayati Yılmaz, Murat Küçükevcilioğlu; **Analiz ve/veya Yorum:** Hayati Yılmaz; **Kaynak Taraması:** Hayati Yılmaz; **Makalenin Yazımı:** Hayati Yılmaz; **Eleştirel İnceleme:** Hakan Durukan, Yusuf Uysal; **Malzemeler:** Murat Küçükevcilioğlu.

## KAYNAKLAR

- Shields JA, Shields CL. Glial tumors of the retina. The 2009 King Khaled Memorial Lecture. Saudi J Ophthalmol. 2009;23(3-4):197-201. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Shields JA, Shields CL. Glial tumors of the retina and optic disc. In: Shields JA, Shields CL, eds. Intraocular Tumors: An Atlas and Textbook. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p.406-27.
- Shields JA, Bianciotto CG, Kivela T, Shields CL. Presumed solitary circumscribed retinal proliferasyon: the 2010 Jonathan W. Wirtschaffer Lecture. Arch Ophthalmol. 2011;129(9):1189-94. [Crossref] [PubMed]
- Martin K, Rossi V, Ferrucci S, Pian D. Retinal astrocytic hamartoma. Optometry. 2010;81(5):221-33. [Crossref] [PubMed]
- Ozcan AA, Yar K, Dulger E. [Eye involvement in tuberous sclerosis: a case report]. Türkiye Klinikleri J Ophthalmol. 2007;16(1):69-72.
- Zimmer-Galler IE, Robertson DM. Long-term observation of retinal lesions in tuberous sclerosis. Am J Ophthalmol. 1995;119(3):318-24. [Crossref]
- Kiratlı H, Bilgiç S. Spontaneous regression of retinal astrocytic hamartoma in a patient with tuberous sclerosis. Am J Ophthalmol. 2002;133(5):715-6. [Crossref]
- Shields JA, Eagle RC Jr, Shields CL, Marr BP. Aggressive retinal astrocytomas in four patients with tuberous sclerosis complex. Trans Am Ophthalmol Soc. 2004;102:139-47.
- Schwartz SG, Harbour JW. Spectral-domain optical coherence tomography of presumed solitary circumscribed retinal astrocytic proliferation versus astrocytic hamartoma. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina. 2015;46(5):586-8. [Crossref] [PubMed]
- Shields CL, Roe R, Yannuzzi LA, Shields JA. Solitary circumscribed "pearl white" retinal mass (so-called retinal astrocytic proliferation) resides in deep retina or beneath retina: findings on multimodal imaging in 4 cases. Retin Cases Brief Rep. 2017;11(1):18-23. [Crossref]
- Pichi F, Massaro D, Serafino M, Carrai P, Giuliari GP, Shields CL, et al. Retinal Astrocytic Hamartoma: Optical coherence tomography classification and correlation with tuberous sclerosis complex. Retina. 2016;36(6):1199-208. [Crossref] [PubMed]
- Koak N, Saatci AO, Kaynak S, Ergin MH, Ingil GC. Indocyanine green angiography of retinal astrocytomas associated with tuberous sclerosis. Korean J Ophthalmol. 2003;17(2):145-8. [Crossref] [PubMed]