

Retina ve Retina Pigment Epitelinin Kombine Hamartomu

COMBINED HAMARTOMA OF THE RETINA AND RETINAL PIGMENT EPITHELIUM: CASE REPORT

Dr. Cem ÇANKAYA,^a Dr. Selim DOĞANAY,^a Dr. Pembe Gül FIRAT^b

^aGöz Hastalıkları AD, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, MALATYA

^bGöz Hastalıkları AD, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, ELAZIĞ

Özet

Çalışmamızda, sağ gözünde retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu tespit ettiğimiz bir olguyu sunmayı amaçladık.

11 yaşında kız çocuğu, sağ gözünde son birkaç aydır fark ettiği görme azlığı şikayeti nedeniyle ile kliniğimize başvurdu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde; sağ gözde görme keskinliği 0.05'ti ve düzeltme ile görmede artış mevcut değildi. Sol gözde görme keskinliği tam olarak tespit edildi. Biomikroskopik muayenede her 2 göz de normaldi. Fundus muayenesinde sağ gözde retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu tespit edildi.

Retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu, nadir görülen konjenital göz içi tümörleri arasında yer alır. Klinik olarak görme keskinliğinde azalma ve gözlerde kaymaya neden olurlar.

Anahtar Kelimeler: Retina tümörleri, retina pigment epiteli, hamartom

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2006, 15:147-149

Abstract

We aimed to present a case with combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in the right eye.

11 year-old female patient is presented decreased visual acuity in her right eye last a few months. Visual acuity was 0.05 in right eye, and 1.0 in left eye. Slit-Lamp examination was normal in both eyes. Fundus examination showed combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in the right eye.

Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium is a rare congenital fundus lesion which presents with a history of reduced visual acuity or strabismus.

Key Words: Retinal neoplasms, pigment epithelium of eye, hamartoma

Retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu; nadir görülen, konjenital göz içi tümörleri arasında yer alır.^{1,2} Genelde tek taraflı yerleşim gösterir ve erkeklerde daha sık oranda gözlenir. Klinik olarak erken çocukluk döneminde görme keskinliğinde azalma ve gözlerde kaymaya yol açar.^{1,2} Tip 2 nörofibromatozis gibi sistemik hastalıklarla birlikteliği bildirilmiştir.³ Genel olarak, uzun dönemde invazyon veya aktivasyon göstermediği bildirilmiştir.^{1,2} Tedavide, epiretinal membranların yer aldığı tümörlerde vitreoretinal cerrahi planlanabilmektedir.⁴

Bu çalışmamızda, görme azlığı şikayeti ile başvuran ve yapılan oftalmolojik muayenesi sonucunda sağ gözde retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu tespit ettiğimiz bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

11 yaşında kız çocuğu, son birkaç aydır sağ gözünde fark ettiği görme azlığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde, görme keskinliği sağ gözde 0.05, sol gözde tam olarak tespit edildi. Siklopejik refraksiyon muayenesinde sağ göz +3.00, sol göz +1.00 olarak bulundu. Düzeltme ile sağ gözde görme artışı sağlanamadı. Biomikroskopik muayenede her iki gözde normaldi. Göz içi basıncı sağ gözde 14, sol gözde 15 mm-Hg ölçüldü. Fundus muayenesinde; sağ gözde arka kutupta optik sinirden retina orta

Geliş Tarihi/Received: 27.03.2006

Kabul Tarihi/Accepted: 22.09.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Selim DOĞANAY
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göz Hastalıkları AD, MALATYA
sdoganay@inonu.edu.tr

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2006, 15

147

periferine kadar uzanan alanda, retinal elavasyon, maküler distorsiyon, damarlarda tortuosite artışı ve pigmentasyonda artış gözlemlendi. (Resim 1 a,b,c). Sol göz fundus muayenesi normaldi. Yapılan B-scan ultrasonografide sağ gözde peripapiller alanda hafif elevasyon mevcuttu. Pediatri konsültasyonu sonucu, sistemik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmayan hastanın aile anamnezi sorgulandığında benzer şikayetlere rastlanılmadı. Bu bulgular eşliğinde hastaya retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu tanısı konularak düzenli kontrollere çağrıldı.

Tartışma

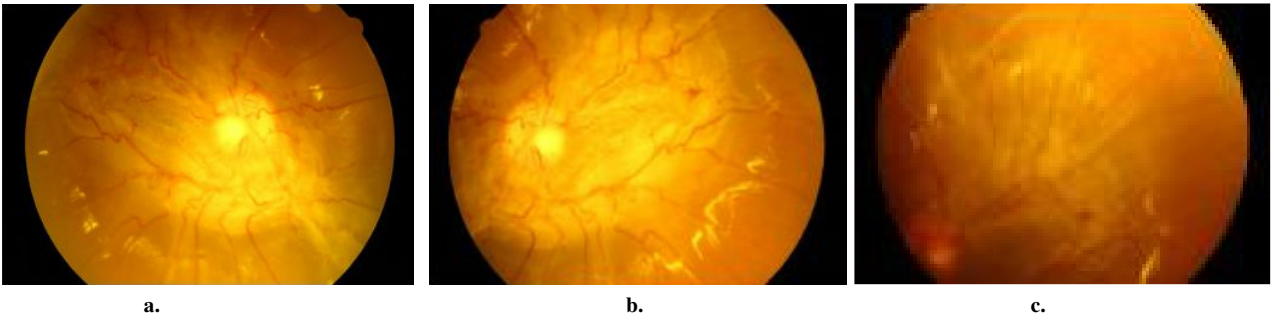
Hamartoma; belirli bir bölgede bulunan organize olmamış doku kütleli şeklindeki bir malformasyondur. İçerdiği dokular; normalde buldukları yerdendirler ve minimal proliferasyon gösterirler.^{1,2}

Retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomları nadir görülen konjenital tümörlerdir.^{1,2} Genelde tek taraflı yerleşim gösterirler ve erkeklerde daha sık oranda gözlenirler. Tip 2 Nörofibromatozis gibi sistemik hastalıklarla birlikteliği bildirilmiştir.³ Bizim olgumuzda ise, yapılan pediatri konsültasyonu sonucunda herhangi bir sistemik hastalığa rastlanılmadı.

Tümörün özelliği; tipik olarak değişen derecelerde pigment epiteli, sensörial retina, retina damarları ve vitreusu içerebilmesidir.^{1,2} Yerleşim yeri arka kutupta; optik disk çevresi, maküler bölge ve orta perifer retina olabilmektedir.¹ Font ve ark.nın yaptığı 53 olguyu kapsayan bir çalışmada, lezyo-

nun, vakaların %76'sında optik disk çevresinde, %17'sinde maküler alanda ve %7'sinde de perifer retina olduğu tespit edilmiştir.⁵ Bizim olgumuzda, tümör optik disk çevresinden başlayarak, maküler bölgeyi de içine alacak şekilde orta perifer retina kadar yayılım göstermekteydi ve literatürlerde belirtilenlerden farklı olarak daha geniş bir alanı kapsamaktaydı. Bu olgularda fundus muayenesinde retinal pigmentasyonda artış, retinal damarlarda tortuosite artışı ve retinal dokuda orta derecede elevasyon görülebilir.^{1,2} Genelde tümör üzerinde retinal ve epiretinal membrana da rastlanılmaktadır. Bizim olgumuzda da benzer şekilde retinal damarlarda tortuosite artışı, retinal dokuda elevasyon izlenirken, retinal veya epiretinal membranlara rastlanılmamıştır.

Tümör, içerdiği melanositik, glial ve vasküler dokuların oranına göre sınıflandırılmaktadır.² Klinikte, tipik olarak hastalar, erken çocukluk döneminde görme keskinliğinde azalma veya gözlerde kayma şikayetleri ile göz hekimlerine başvururlar.^{1,2} Görme keskinliğindeki azalma, lezyonun kontraksiyonu sonucu retinal elemanlarda oluşan değişikliklerden veya frajil, anormal bir kan damarının vitreusa kanaması gibi nedenlerden kaynaklanabilmektedir.¹ Schachot ve ark. yaptıkları çalışmalarında, retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu mevcut olguların, %60'ının görme keskinliğinde azalma ve %18'inin gözlerde kayma şikayeti ile göz hekimlerine başvurduklarını belirtmektedirler. Bu hastaların %45'i 0.5 veya daha fazla görme keskinliğine sahipken, %40'ının 0.1 veya daha az görme keskinliğine sahip olduğu bildirilmiştir.⁶ Bizim olgumuz ise,



Resim 1 a, b, c. Arka kutupta optik sinirden retina orta periferine kadar uzanan alanda, retinal elavasyon, maküler distorsiyon, damarlarda tortuosite artışı ve pigmentasyonda artış gözlenmektedir.

görme keskinliğinde azalma şikayeti ile kliniğimize başvurmuştu ve yapılan muayenesinde sağ gözde görme keskinliği 0.05 olarak tespit edilmişti.

Retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomlarının tanısında fundus florosein anjiografi oldukça yararlı bir yöntemdir. Karakteristik olarak lezyondaki pigmentasyon derecesine bağlı olarak arteriyel fazda erken hipofloresans gözlenir. Venöz fazda ise vasküler tortuosite ve düzensiz kan damarlarını gösteren jeneralize hiperfloresans gözlenir. Geç faz anjiogramda frajil, anormal damarları gösteren jeneralize hiperfloresans dikkati çeker.^{1,2}

Ayrıcı tanıda; koroidal melanom, koroidal nevüs, retina pigment epitelinin konjenital hipertrofi ve pigment epitelinin post-inflamatuvar lezyonları düşünülmesi gereken lezyonlardır.⁷ Kombine hamartomları diğer lezyonlardan ayırmadaki en önemli kriter, retina ve pigment epiteli elemanlarını içeren preretinal gliosis ve retinal vasküler tortuositenin bulunmasıdır. Tedavide; epiretinal membranların yer aldığı tümörlerde vitreoretinal cerrahinin sonuçları araştırılmış ve bu bağlamda 5 hastayı içeren bir çalışma yapılmıştır. Çalışma sonucunda sadece 1 hastada cerrahi sonrası görme keskinliğinde artış saptanmıştır. İki hastada cerrahi sonrası görme keskinliğinde değişiklik olmadığı gibi her bir gözde persistan kistoid maküler ödem geliştiği gözlemlenmiştir.⁴ Ayrıca, hangi hastanın cerrahiden fayda göreceğini belirlemede, OCT (optical coherence

tomography); fotoreseptör hücre harabiyetini göstermesi bakımından son yıllarda önem kazanmıştır. Yaygın fotoreseptör hücre harabiyeti olan olguların cerrahiden fayda göremeyeceği bilinmektedir. Uzun dönemde bu tümörlerde aktivasyon veya invazyon bildirilmemiştir. Retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomlarının genel olarak posterior inflamatuvar proses, hemoraji, eksudasyon veya retina dekolmanı gibi komplikasyonlara yol açmadıkları gözlemlenmiştir.^{1,2}

KAYNAKLAR

1. Caruso J, Miller KB, Pietrantonio JJ. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. *Optom Vis Sci* 1993;70:860-2.
2. Sappenfield DL, Gitter KA. Surgical intervention for combined retinal-retinal pigment epithelial hamartoma. *Retina*. 1990;10:119-24.
3. Sivalingam A, Augsburger J, Perilongo G, Zimmerman R, Barabas G. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in a patient with Neurofibromatosis type 2. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:320-2.
4. McDonald HR, Abrams GW, Burker JM, Neuwirth J. Clinicopathologic results of vitreous surgery for epiretinal membranes in patients with combined retinal and retinal pigment epithelial hamartomas. *Am J Ophthalmol* 1985;100:806-13.
5. Font RL, Moura RA, Shetlar DJ, et al. Combined hamartoma of sensory retina and retinal pigment epithelium. *Retina* 1989;9:302-11.
6. Schachat AP, Shields JA, Fine SL, et al. Combined hamartomas of the retina and retinal pigment epithelium. *Ophthalmology* 1984;91:1609-15.
7. Laqua H, Wessing A. Congenital Retina-pigment epithelial malformation, previously described as hamartoma. *Am J Ophthalmol* 1979;87:34-42.