

Yanlış Tanı ve Tedavi Sonrası Orbita Yayılımı ve Sistemik Metastaz Gelişen Bir Retinoblastom Olgusu

ORBITAL EXTENSION AND SYSTEMIC METASTASIS DUE TO INCORRECT DIAGNOSIS AND TREATMENT OF A RETINOBLASTOMA: CASE REPORT

Dr. Sibel DEMİREL,^a Dr. Banu HOŞAL,^a Dr. Kaan GÜNDÜZ,^a Dr. Emel ÜNAL,^b
Dr. Güler ZİLELİOĞLU,^a Dr. Nurdan TAÇYILDIZ^b

^aGöz Hastalıkları AD, ^bPediyatrik Onkoloji BD, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

Özet

Kliniğimize proptozis ve orbita implant reddi nedeni ile başvuran 5 yaşındaki erkek hastanın yapılan orbita biyopsisi sonucu retinoblastom olarak geldi. Hastanın hikayesinden 7 ay önce travma nedeni ile bir göz ameliyatı geçirdiği ve 1 ay önce de evisserasyon ve orbita implantı uygulandığı öğrenildi. Olgu pediatrik onkoloji bölümü ile konsülte edildi ve tedavisi planlandı. 7 aylık takip sonucunda santral sinir sistemi metastazı gelişen hasta ex oldu.

Çocukluk yaş grubunda göz içi cerrahisi uygulanmadan önce, fundusun değerlendirilemediği olgularda ultrasonografi gibi yardımcı görüntüleme yöntemlerinden faydalanılmalıdır. Retinoblastomun ekarte edilemediği durumlarda gözün alınma kararı verildi ise cerrahi enükleasyon şeklinde olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Retinoblastom, ultrasonografi, egzoftalmus

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2006, 15:150-152

Abstract

5-year-old male patient was presented to our clinic with proptosis and orbital implant rejection. Orbital biopsy was performed and pathology specimen was reported as retinoblastoma. The patient was referred the pediatric oncology clinic and his therapy was planned. After 7 months follow-up the patient died because of central nervous system metastasis.

In the pediatric patient group, when the fundus could not be examined directly, ultrasonography and the other imaging studies have to be done. Whenever the retinoblastoma could not be excluded and if it is decided to remove the eye, the operation must be enucleation.

Key Words: Retinoblastoma, ultrasonography, exophthalmos

Retinoblastom çocukluk çağında en sık görülen intraoküler tümördür. Çoğu olguda göz içine sınırlı olarak kalır. Fakat ilerlemiş olgularda orbitayı ikincil olarak invaze edebilir. Santral sinir sistemi ve diğer uzak organlara metastaz yapabilir. Bu nedenle erken tanı ve tedavi yaşam süresini uzatmada ve etkilenen gözde görme fonksiyonlarının korunmasında esastır.¹

Bu makalede travma sonrası bulguları ile maskelenmiş bir retinoblastom olgusunu sunmaktayız.

Olgu Sunumu

5 yaşında erkek hasta kliniğimize proptozis ve orbita implant reddi ön tanısı ile başvurdu (Resim 1). Hastanın hikayesinden yaklaşık 1 yıl önce sol gözüne merdiven çarptığı ve travma sonrası başvurduğu bir göz kliniğinde hifema ve vitreus hemorajisi nedeni ile iki kez göz içi ameliyatı geçirdiği öğrenildi. Ameliyattan yaklaşık 7 ay sonra aynı gözde kapakta şişlik ve ağrı nedeni ile farklı bir kliniğe başvurduğu ve evisserasyon ve orbita implant cerrahisi uygulandığı öğrenildi. Evisserasyon materyalinin patoloji sonucu retinoblastom olarak saptanmıştı. Ameliyat sonrası olgunun hızla şikayetlerinin artması nedeni ile yapılan magnetik rezonans görüntüleme tetkikinde protez arkasında tümör dokusunun saptanması üzerine hasta kliniğimize sevk edilmişti.

Geliş Tarihi/Received: 16.06.2006 **Kabul Tarihi/Accepted:** 03.10.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Sibel DEMİREL
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göz Hastalıkları AD, ANKARA
drsibeldemirel@yahoo.com.tr

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri



Resim 1. Olgunun kliniğimize başvurusunda ciddi proptozisi gösteren resmi.

Kliniğimize başvurusunda sağ gözde görme tamdı, ön segment ve fundus muayenesi normaldi. Sol gözde kapaklarda ileri derecede hiperemi, ödem ve proptozis izlenmekteydi. Soket konjonktivasında açılma mevcuttu ve bu açıklıktan protezin ön yüzü izleniyordu. Hastanın orbita protezi çıkarıldı ve kitleden biyopsi alındı. Histopatolojik çalışma sonucunda retinoblastom tanısı doğrulandı ve hasta pediatrik onkoloji servisimizle konsülte edildi. Yapılan sistemik araştırmalar sonucunda retinoblastomun sistemik yayılımını gösteren kemik iliği tutulumu pozitif olarak saptandı. Beyin omurilik sıvısında yapılan inceleme ile santral sinir sistemi tutulumu izlenmedi. Hastaya acil olarak sistemik kemoterapi başlandı. Hasta birer ay ara ile 6 kür ifosfamide (1.8 g/m²/gün), carboplatin (560 mg/m²/gün), etoposid (100 mg/m²/gün) tedavisi aldı. Orbitaya 40 Gy radyoterapi uygulandı. Tedavi sonrasında proptozisde gerileme görüldü (Resim 2). Bir ay sonra santral sinir sistemi metastazı gelişmesi üzerine kraniospinal radyoterapiye başlan-

dı. Nötropeni nedeni ile tedavisine ara verilen hasta 1 ay sonra ex oldu.

Tartışma

Retinoblastom kaynaklı çocuk ölümlerinde 3 büyük faktör etkilidir. Bunlar santral sinir sistemi tutulumu, uzak organ metastazı ve ikincil kanserlerdir. İlerlemiş retinoblastom uvea, optik sinir ve orbita invazyonu yapabilir. Ekstraoküler retinoblastom intraoküler retinoblastomla karşılaştırıldığında daha yüksek mortaliteye sahiptir. Bu çocuklarda 5 yıllık yaşam ömrü %10'ların altında iken bugün yeni tedavi yaklaşımları yaşam oranını %50'lere yükseltmiştir.¹ Fakat retinoblastomun ekstraoküler yayılımı gelişmekte olan ülkelerde halen ciddi bir problem oluşturmaktadır.

Tümörün diffüz infiltratif tipi genellikle tek taraflıdır. Herediter geçiş izlenmez ve 5 yaş ve üstündeki çocuklarda gözlenir. Bu olgularda klinik bulgular arasında konjonktival enjeksiyon, glom, psödohipopion, iris neovaskülarizasyonu ve hifema gibi bulgulara, diğer büyüme paternlerine göre daha sık rastlanır.¹⁻³ Balasubramanya ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada 392 retinoblastomlu olgu taranmış ve farklı klinik bulgular saptanmıştır. Bunlar açıkta kalma keratopatisi, psödohipopion, iris neovaskülarizasyonu, hifema, katarakt, üveit, sekonder glom, fitizis bulbi ve orbital selülitir.² Hastada bu gibi atipik bulguların mevcudiyeti altta



Resim 2. Olgunun 6 kür kemoterapi ve radyoterapi sonrası görüntüsü.

durumu açıklayacak etiyolojik bir faktör de varsa tanıda önemli hatalara yol açmaktadır.^{4,6}

Retinoblastomlu olguların %90'ından fazlası 5 yaş altında tanı almaktadır.¹ Shields ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, retinoblastomlu olguların sadece %8.5'inin tanı esnasında 5 yaş ve üstü olduğu ve bu grubunda refere edilmeden önce sıklıkla yanlış tanı aldığı gözlenmiştir. Bu olguların %19'una başka kliniklerde vitreus hemorajisi nedeni ile vitrektomi uygulanmıştır. Bu nedenle açıklanamayan vitreus hemorajisi ve oküler inflamasyon bulguları varlığında olgunun yaşı 5 ve üzeri bile olsa mutlaka retinoblastom akla getirilmelidir sonucuna varılmıştır.^{7,8}

Bizim olgumuzda da hastanın klinik bulguları travmaya bağlanmış ve 2 kez göz içi ameliyat uygulanmıştı. Bunu takiben ağrılı, absolü göz nedeni ile evisserasyon yapılarak tümörün daha kolay yayılmasına yol açacak bir durum yaratılmıştır. Sonuçta olgu kliniğimize şiddetli orbital ve sistemik tutulumla başvurmuştur.

Çocuklarda sebebi açıklanamayan her türlü hifema ve vitreus hemorajisi varlığında retinoblastom akla getirilmelidir. Fundusun aydınlanmadığı bu gibi vakalarda ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografinin tanıyı koymada oldukça önemli yeri vardır. Bunlardan ultrasonografi çocuk yaş grubunda uygulanması kolay, invaziv olmayan bir tetkiktir. Tümör varlığını, lokalizasyonunu, kalınlığını ve tümörün iç yapısını gösterir. Kabaca optik sinir, orbita, ve koroid invazyonu hakkında bilgi verir.^{1,9}

Zilelioğlu ve Gündüz'ün yaptığı bir çalışmada retinoblastom şüphesi bulunan 126 hastanın 136 gözünün A ve B-scan görüntüleri alınmış, daha sonra sonuçlar enükleasyon materyalinden çıkan histopatolojik bulgularla karşılaştırılmıştır. Ultrasonografik tanı %87.12 oranında doğru bulunmuştur. Sonuçta ultrasonun tümörün tanısını koymada

önemli bir yardımcı yöntem olduğu sonucuna varılmıştır.⁹

Sonuç olarak çocuk yaş grubunda hifema, vitreus hemorajisi-ağrılı göz varlığında etiyolojik faktör olarak ne düşünülürse düşünülün mutlaka ultrasonografi ile göz içi tümörü ekarte edilmelidir. Görüntüleme yöntemlerinin uygulanamadığı durumlarda yada net olarak kitlenin ayırıcı tanısının yapılamadığı olgularda gözün alınma kararı verildi ise cerrahi enükleasyon şeklinde olmalıdır. Çünkü göz içi tümöründe evisserasyon tümör dokusunun orbitaya yayılmasına neden olur ve sistemik metastaz riskini artırır. Ayrıca alınan materyal mutlaka patolojiye gönderilmeli bunun yapılamadığı yerlerde göz alınma kararı verilmemelidir.

KAYNAKLAR

1. Gündüz K, Shields CL. Retinoblastoma Update. Focal Points 2005;13:1-12.
2. Balasubramanya R, Pushker N, Bajaj MS, Ghose S, Kashyap S, Rani A. Atypical presentations of retinoblastoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2004;41:18-24.
3. Shields JA, Shields CL, Materin M. Diffuse infiltrating retinoblastoma presenting as a spontaneous hyphema. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2000;37:311-2.
4. Garner A, Kanski JJ, Kinnear F. Retinoblastoma: report of a case with minimal retinal involvement but massive anterior segment spread. Br J Ophthalmol 1987; 71:858-63.
5. Nwosu SN, Okoye GS, Uiasi TO. Delayed diagnosis of retinoblastoma. Cent Afr J Med 1994;40:353-5.
6. Balmer A, Gailloud C, Munier F, Uffer S, Guex-Crosier Y. Retinoblastoma. Unusual warning and clinical signs. Ophthalmic Paediatr Genet 1993;14:33-8.
7. Shields CL, Shields JA, Shah P. Retinoblastoma in older children. Ophthalmology 1991;98:395-9.
8. Shields CL, Honavar S, Shields JA, Demirci H, Meadows AT. Vitrectomy in eyes with unsuspected retinoblastoma. Ophthalmology 2000;107:2250-5.
9. Zilelioğlu G, Gündüz K. Ultrasonic findings in intraocular retinoblastoma and correlation with histopathologic diagnosis. Int Ophthalmol 1995;19:71-5.