

Retinanın Diğer Anevrizmal Hastalıkları*

Other Aneurysmal Discases of Retina

Güngör SOBACI¹

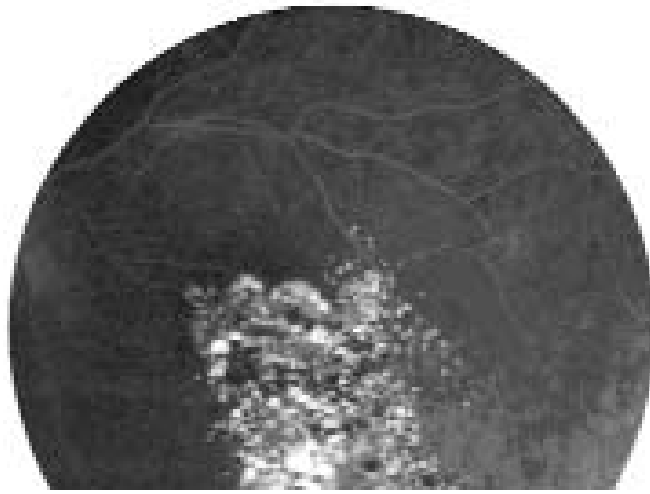
GİRİŞ

Retinal telenjektazi Reese tarafından tanımlanan özgün bir terimdir. Genellikle erkeklerin bir gözünde ortaya çıkan gelişimsel damar anomalisidir. Retina damarları düzensiz genişlemeler işlevsel yetersizlikler gösterir. Özellikle retina kapillerlerini etkilemekle birlikte arterlerde de anomaliler izlenebilir. Anomalilerin dağılımı ve yaygınlığı yanı sıra gözde oluşturdukları komplikasyonlar nedeniyle retina telenjektazileri farklı klinik tablolar gösterebilirler. Bunlar arasında en belirgin olanları: Coats' sendromu, Jukstafoveolar telenjektazi ve Leber'in miliyer anevrizmasıdır. Coats ve Jukstafoveal distrofi ilgili bölümlerde anlatılmıştır. Yazımızda, Leber'in miliyer anevrizması yanı sıra retinada telenjektatik vaskülopati ile seyreden diğer hastalıklar irdelenmektedir.

Leber'in Miliyer Anevrizması

Primer (idiyopatik) konjenital retina telenjektazisidir. Erkeklerde daha sıktır. Tanımlayıcı lezyonlar:¹ kapiller telenjektaziler², arteriolar ektazi ve makroanevrizma³, kapiller nonperfüzyondur.

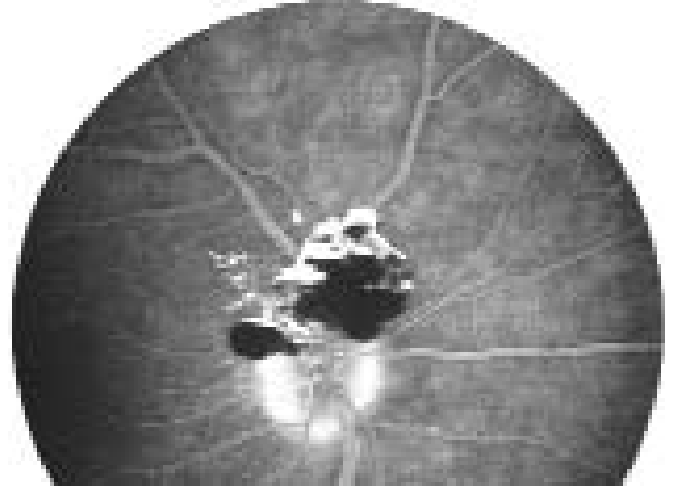
Bu lezyonlar erişkin yaşta semptomatik hale gelirler. En önemli semptom maküler eksudasyondur.



Tedavisinde lazer fotokoagulasyon veya kriyokoagulasyon uygulanabilir.

Retinanın Kavernoöz Hemanjiyomu

Retinanın nadir olarak görülen bir okülokütanöz sendromudur (fakomatoz). Genellikle sporadik gelişimlidir. Otozomal dominan nörokütanöz tutulumlu formları da bildirilmiştir. Weskamp-Cotlier sendromunda retina, cilt ve beyin hemanjiyomları birlikte görülür. Bu tip olgularda epilepsi atakları saptanabilir. Genç yaşta (ortalama yaş:23) ve bayanlarda (3/2) sık rastlanır. Klinik tablo olarak retinal veya jukstapapiller yerleşim gösterirler. Sıklıkla tümör kitlesinin etrafında küçük izole anevrizma kümeleri bulunur.



Genellikle ilerleyici değildir, tek taraflıdır ve eksüdatif komplikasyonlar nadirdir. En sık rastlanılan göziçi hemorajidir (%10). Kavernoöz hemanjiyom kitlesi büyümmez, zamanla ön yüzündeki fibröz komponentinde artma ile tümör kitlesinin kısmi obliterasyonu gözlenir. Oftalmoskopik görünümü oldukça tipiktir, kırmızı üzüm salkımına benzer. Bu salkımların içindeki eritrosit sedimenti tipik FFA görünümü ile (geç dönemde sakküler anevrizmanın seviyeli dolmuş göstermesi)

* Bu çalışma 7-9 Mayıs 2004 TOD XXVII Bahar Sempozyumunda Panel konuşması olarak sunulmuştur.

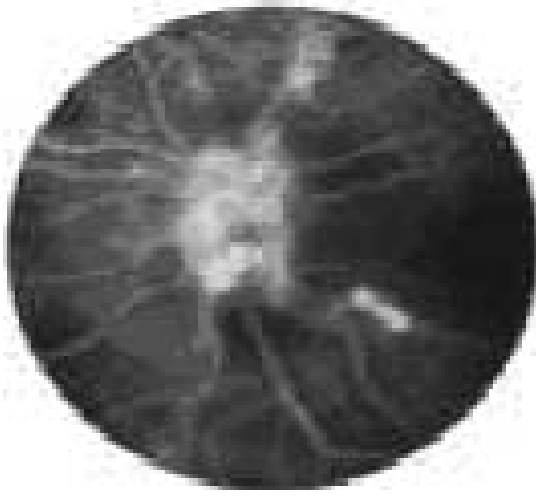
1- GATA Tıp Fakültesi Göz A.D., Ankara, Doç. Dr.

lezyonu tanıtıcı özelliğindedir. Retina dolaşımından izole olan ve geç dolun gösteren nonperfüzyon alanları da saptanabilir. Histopatolojik olarak tümör kitlesinin birbirinden ince duvarla ayrılmış çok sayıda mikroanevrizmadan oluştuğu saptanır. Bu kitleyi oluşturan vasküler duvardaki endotel altyapısı normaldir.

Yoğun ve tekrarlayan vitre hemorajisi oluşmadıkça koagüle edilmeleri gerekmez. Kavernöz hemanjiyomlu olgular sistemik tutulumları bakımından araştırılmalı ve özellikle serebral anjiyomlar olmak üzere tanımlanan lezyonlar yıllık olarak izlenmelidir.

İdiyopatik Retinal Vaskülit, Anevrizmalar ve Nöroretinit (İrvan) Sendromu

Nadir görülür. Sıklıkla bilateraldir. Peripapiller eksudasyonlu nöroretinit ve özellikle arterleri ilgilendiren Y şeklinde multipl anevrizmalar ile bunlara eşlik eden periferik vaskülit saptanabilir. Anevrizmalardan eksudasyon ve hemoraji gelişebilir, vitritis izlenebilir. FFA'da optik disk yanısıra perivasküler boyanma izlenebilir. Allerjik vaskülit olarak Eales'e benzerlik öne sürülmüşse kortikosteroidlere yanıt belirsizdir, gerektiğinde sarı dalga boylu LFK uygulanabilir. NVE gelişirse PRF, göziçi hemoraji gelişirse PPV önerilir.



Familiyal Eksüdatif Vitreoretinopati (Fver)

Yüksek penetrasyon ve değişken ekspresiviteli otozomal dominant geçiş gösterir. Sorumlu gen 11p998,9999 dur. Klinik görünümü prematüre retinopatisine benzer, ancak anemnez ayırt edicidir. İlk değişiklikler periferik retinada vitreoretinal bileşkede başlar. Başlangıçta ekvator ile Ora arasındaki eksudasyonun makülaya ulaşması ile Coats benzeri tablo yerleşir, buna ileri evrede vitreoşizis ve vitreoretinal traksiyonlar eşlik eder. Ayrıca, maküler heterotopia (makülanın temporale çekilmesi) ile görme sorunu oluşabilir. Özellikle maküla temporalinin FFA görünümü tipik olup ekvatorün önünde yaygın nonperfüzyon alanları, dilate retina damarları ve neovaskülarizasyon ile kaçaklar dikkati çeker. Neovasküler glokom gelişebilir. Erken dönemde proliferatif değişiklikler başlamadan yapılan kapatacı lazer/kriyo tedavi ile

komplikasyonların önlenmesi mümkündür.

Kapiller Hemanjiyom

Retinanın konjenital herediter kapiller anjiyomatöz hamortomu olan anjimatosis retina von Hippel Hastalığı olarak ta tanınır. Otozomal dominant geçişli olup



olguların %80'inde spontan mutasyonlar izlenir.

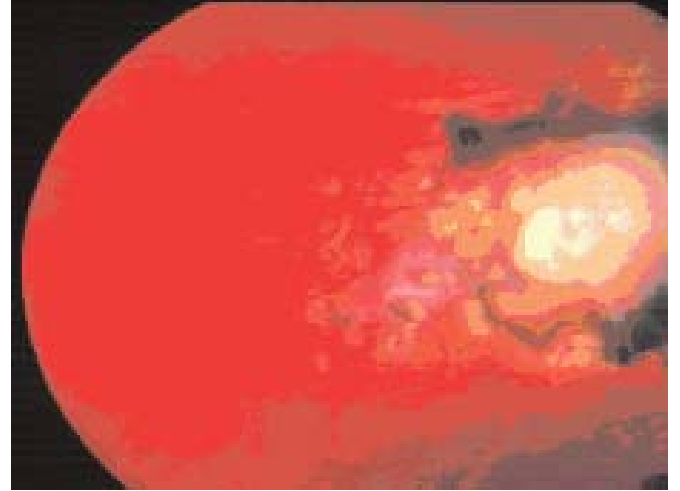
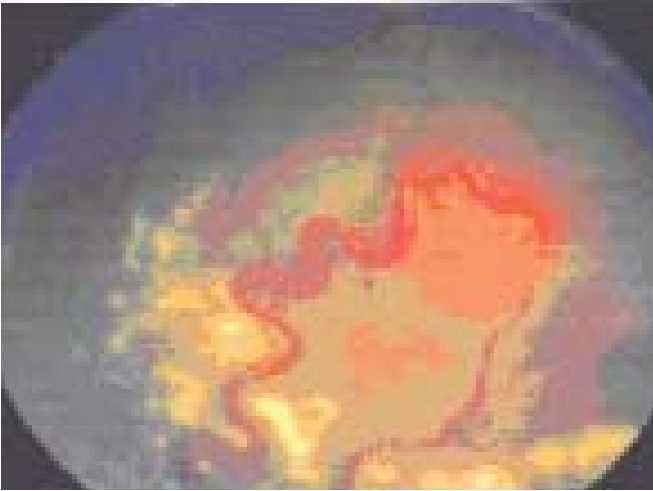
Prevalansı 1/36.000'dir. Retinal kapiller hemanjiyoma, santral sistemi ve diğer organ tutulumunda Von-Hipel Lindau (VH-L) hastalığı yada daha doğru tanımlama ile sendromu olarak bilinir. Bunda serebellar hemanjiyoblastom ve Renal hücreli karsinomun yanı sıra böbrek, karaciğer, pankreas ve epididimde kistler saptanabilir. Değişken penetranslı otozomal dominant geçişlidir. Olguların %50'sinden fazlasında retinal ve serebral anjiyom saptanabilir. VH-L hastalar Feokromostoma (%10) ve renal hücreli karsinoma (%25) riski taşırlar.

Kapiller hemanjiyomlar genellikle genç ve erişkin yaşlarda ve tek taraflı tutulum ile ortaya çıkarlar. Oftalmoskopik olarak besleyici damarın varlığı tipiktir. Başlangıçta bunun seçilmediği gözlerde FFA tanı koydurucudur.

Klinik tablo olarak,¹ periferik retinal (endofitik),² vitreoretinal,³ jukstapapiller (ekzofitik) yerleşim gösterirler. Endofitik olanların aksine ekzofitik olanlarda anjiyomlar retinanın dış kapiller pleksusundan gelişir ve bunlarda besleyici damarın A-V şantı gözlenmez. Hemanjiyomlar sıklıkla soliter yapıdadır. Multipl lezyonlar (%30) nadir değildir.

Hastalar yıllarca asemptomatik olarak yaşayabilirler. Semptomlar sıklıkla eksüdatif maküla ödemi sonucu gelişir. Ayrıca, epimaküler membran, subretinal eksudasyon ile submaküler tümör kitle yada ilerlemiş olgularda maküla atrofisi, Coats benzeri eksüdatif retina dekolmanı ve PVRLi retina dekolmanı gelişimi gözlenebilir. Oftalmoskopik olarak makülada eksudasyonun izlendiği her normal görünümlü olguda periferik retinanın dikkatlice taranması ile makülaya kaçak yapan lezyon tespit edilebilir.

Renal hücreli karsinom ve serebellar hemanjiyoblastom eşliğinde yaşam süreci



sınırlanmaktadır (ortalama 41 yaş). 60 yaşındaki bir VH-L'lu hastada %74 retinal hemanjiyom görülme olasılığı ile birlikte %84 Renal karsinom, %69 Serebellar hemanjiyoblastom olasılığı vardır.

Kapiller hemanjiyomların diğer vasküler retinal tümörlerden (kapiller hemanjiyom vb) retinal telenjektazilerden ayırt edilmesi gerekir.

Kapiller hemanjiyomlu olgularda VH-L sendromu bulunmadığından emin olunmalıdır. Bu maksatla genetik danışmanlık ve 3p25-26 loküsteki gen mutasyonlarının araştırılması ve VH-L'lu hasta yakınlarının taranması gerekir.

Kapiller hemanjiyomalı hastalarda takip protokolu:

A- Yıllık olarak:

- Fundoskopi yada FFA,
- Renal USG
- İdarda VMA(Vanil Mandelik Asit)
- Nörolojik muayene

B- 3 yıllık aralarla:

- MRG yada MRA
- Abdominal CT uygulanmalıdır.

Kapiller hemanjiyomun tedavisi, semptomatik olan hemanjiyom kitlesinin ortadan kaldırılması, maküla fonksiyonlarının korunması ve komplikasyonlarının önlenmesine yönelik olarak anjiyom kitlesinin ablate edilmesi veya etrafından sınırlandırılmasına yöneliktir.

Hemanjiyom tedavisinde temel ilkeler:

A- Lezyon boyutu:

- 1 Disk çapı (DÇ): LFK
- 1-4 DÇ: LFK/Kriyo/ FDT/ Vital boya ile güçlendirilmiş diyet fotokoagülasyon, argon LFK
- 4DÇ den büyük: Brakiterapi
- Coats benzeri: Eksternal ışınlama ve diğer yöntemlerle destekleme

B- Tedavi zamanlaması:

- İlk görüldüğünde: İlerleyici olabileceği varsayımı ile özellikle retina üst yarısındaki hemanjiyomların ilk görüldüklerinde ortadan

kaldırılması da önerilmektedir. Çünkü hemanjiyom kitlesi büyüdükçe eldeki tedavi seçenekleri ile bu kitlenin ortadan kaldırılması yada sınırlandırılması zorlaşmakta tedaviye bağlı komplikasyonlar (epimaküler membran, PVR) gelişebilmektedir.

- Semptom geliştirdiğinde

C- Tedavi şekli:

- Direkt kapama-strongülasyon
- İndirekt kapama
- Direkt ve indirekt kapama

Yoğun lazer ve daha sık olarak yoğun olarak kriyo kullanımında ciddi görme kaybı (ışık hissi kaybı dahil) ile sonlanabilecek "Ablasyo Fugaks" gelişimi için dikkatli olunmalıdır. Periferdeki lezyonun sessiz hale gelmesi ile maküladaki eksüdatif hasar sınırlandırılabilir. Ayrıca mevcut epimaküler membranların kendiliğinden retinadan sıyrıldığı gözlenebilir. Bu nedenle epimaküler membran tedavisi için beklenmesi önerilir.

KAYNAKLAR

- Shields C: Retinal capillary hemangioma, in Retina Vitreous Macula (eds): Guyer, Yanuzzi, Chang, Shields, Green, Philadelphia, 1999; WB Saunders Co.: 1159-1166.
- Shields C.: Retinal cavernous hemangioma in Retina Vitreous Macula (eds): Guyer, Yanuzzi, Chang, Shields, Green, Philadelphia, 1999; WB Saunders Co.:1168-1174.
- Don H Nicholson: Capiller hemangioma of the retina and von Hippel-Lindau disease, in: Retina.ed: Ryan SJ, Baltimore, 1994; 633-640.
- Troost TB, Glaser JS, Moris PP: Aneurysms, arteriovenous communications, and related vascular malformations, in Duane, 2002, CD ROM edition
- Gass M: Stereoscopic Atlas of macular disease, Fourth edition, 1998, Mosby CD online, Content 6.