



Sarkoidoz ile İlişkili İntermediyer Üveite Sekonder Vazoproliferatif Tümör

Vasoproliferative Tumor Secondary to Sarcoidosis-Associated Intermediate Uveitis

© Sara Abdel Jalil, © Tareq Jaouni, © Radgonde Amer

Hadassah Tıp Merkezi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Kudüs, İsrail

Öz

Sarkoidoz ile ilişkili intermediyer üveitli bir gözde vazoproliferatif tümöre (VPT) sekonder eksüdatif retina dekolmanı (ERD) ile başvuran orta yaşlı bir kadın hastanın klinik ve görme sonuçlarını bildiriyoruz. Daha önce sarkoidoz tanısı alan 55 yaşında kadın hasta sol gözde görmede azalma ile başvurdu. Sol gözde görme keskinliği parmak sayma düzeyindeydi. Aktif vitritis vardı ve üst temporal periferik retinada vasküler kitle dikkati çekti. Kitle, arka kutbu tutan ERD ile ilişkiliydi. Hastaya sistemik ve intravitreal steroid tedavisi verildi ve daha sonra tedaviye steroid ihtiyacı azaltıcı ajan olarak siklosporin eklendi. ERD nüksü nedeniyle hastaya pars plana vitrektomi ve VPT'ye kriyoterapi ve lazer fotokoagülasyon yapıldı. Ameliyattan iki ay sonra sol gözde görme keskinliği 6/10'a yükseldi. VPT'de belirgin bir gerileme oldu ve ERD tamamen iyileşti. Sonuç olarak, tıbbi tedavi ve cerrahi müdahale kombinasyonuna yanıt veren VPT ile ilişkili ERD'li bir hastada görme ve klinikte olumlu sonuçlar alındığını bildiriyoruz. VPT çeşitli uzak komplikasyonlara yol açabilir, bu nedenle bu tümörlerin zamanında tanınması ve komplikasyonlarının iyi yönetilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Vazoproliferatif tümör, sarkoidoz, intermediyer üveit, pars planit

Abstract

We report the visual and clinical outcomes of a middle-aged woman who presented with exudative retinal detachment (ERD) secondary to a vasoproliferative tumor (VPT) in an eye with sarcoidosis-associated intermediate uveitis. A 55-year-old woman previously diagnosed with sarcoidosis presented with decreased vision in the left eye (LE). Visual acuity in the LE was counting fingers. She had active vitritis, and a peripheral retinal vascular mass was noted in the superotemporal periphery. The mass was associated with ERD involving the posterior pole. The patient was managed with systemic and intravitreal steroids, and cyclosporine was subsequently added as a steroid-sparing agent. Because of recurrence of ERD, the patient underwent pars plana vitrectomy, and cryotherapy and laser photocoagulation were applied to the VPT. Two months postoperatively, visual acuity in the LE improved to 6/10. There was marked regression of the VPT and total resolution of the ERD. In conclusion, we report a favorable visual and clinical outcome in a patient with VPT-associated ERD who responded to a combination of medical therapy and surgical intervention. VPT may lead to different remote complications, so timely diagnosis of these tumors and proper management of their complications is warranted.

Keywords: Vasoproliferative tumor, sarcoidosis, intermediate uveitis, pars planitis

Giriş

Vazoproliferatif tümörler (VPT), primer veya diğer oküler hastalıklara sekonder gelişebilen nadir görülen retina lezyonlarıdır. Sekonder VPT'ler en sık retinitis pigmentosa, pars planit ve toksoplazmozis ile birlikte görülür.¹

VPT'ler kistoid maküla ödemi, eksüdatif retina dekolmanı (ERD) ve epiretinal membran oluşumu gibi komplikasyonlara yol açabilir. Bu lezyonların tedavisinde cerrahi, kriyoterapi ve radyoterapi gibi yöntemler kullanılmıştır.¹

VPT'lerin ayrıca intermediyer üveitli (OÜ) hastalarda nadir görülen geç komplikasyonlardan biri olduğu bildirilmiştir.²

Sarkoidoz, etiyojisi bilinmeyen bir sistemik granümatöz enflamatuvar hastalıktır. En sık görülen oküler bulgusu, olguların %25-50'sinde bildirilen üveittir.³

Burada, kronik OÜ'nün VPT ile indüklenen ERD gelişimi ile sonuçlandığı inaktif sistemik sarkoidozlu orta yaşlı bir kadın hastanın klinik seyri ve görme sonucunu bildiriyoruz.

Cite this article as: Abdel Jalil S, Jaouni T, Amer R. Vasoproliferative Tumor Secondary to Sarcoidosis-Associated Intermediate Uveitis. Turk J Ophthalmol 2024;54:108-111

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Sara Abdel Jalil, Hadassah Tıp Merkezi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Kudüs, İsrail
E-posta: dr.sara.jalil@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0009-0009-5150-3816
Geliş Tarihi/Received: 22.08.2023 **Kabul Tarihi/Accepted:** 31.01.2024

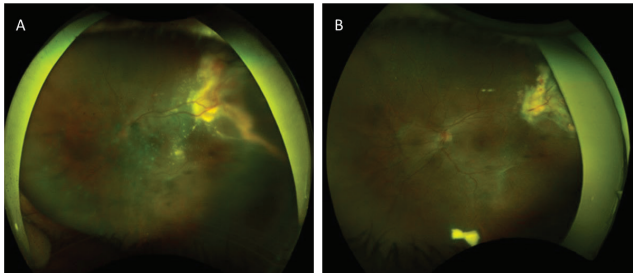
DOI: 10.4274/tjo.galenos.2024.36926



Olgu Sunumu

Elli beş yaşında kadın hasta, sol gözde lokalize ERD nedeniyle üveit kliniğine yönlendirildi. Hastaya dört yıl önce transbronşiyal biyopsi ile pulmoner sarkoidoz tanısı konmuştu ve bir yıl boyunca oral steroid tedavisi almıştı. Takip eden 3 yıl boyunca, başvurudan önce hasta remisyondaydı. Hastanın muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 6/15 ve sol gözde 1 metreden parmak sayma düzeyindeydi. Hastanın her iki gözü psödo faktti. Sağ gözde ön ve arka segmentler olağan olarak izlendi. Sol gözde biyomikroskopik muayenede kornea şeffaftı ve ön kamarada +2 flare görüldü. Sol gözde fundoskopide arka kutbun görülmesine engel olan vitritis ve üst temporal periferde sarı renkli vasküler retinal kitle dikkati çekti (Şekil 1A). Floresein anjiyografide (FA) diffüz retinal vaskülit, maküla ve optik diskte sızıntı ve ayrıca periferik retinal kitleden sızıntı bulguları görüldü (Şekil 2). Komşu alanda sert eksüda ve makülayı tutan ERD mevcuttu (Şekil 3A). B-tarama ultrasonda vitreus opasiteleri ve 1,5 mm kalınlığında homojen hiperekojen retina lezyonu saptandı (Şekil 4).

Sarkoidoz ilişkili kronik OÜ ve VPT'ye sekonder ERD tanısı konulan hastaya intravitreal triamsinolon asetonid (Bristol Myers Squibb, New Jersey, ABD) (4 mg/0,1 mL) ve ek olarak pals intravenöz metilprednizolon (Upjohn [Pfizer], Pennsylvania, ABD) (5 gün süreyle 1 g/gün) tedavisi başlandı. Takiben prednizon (Jubilant Cadista İlaç, Salisbury, ABD) ve siklosporin (Sandoz, Basel, İsviçre) ile tedaviye devam edildi. ERD tamamen geriledi (Şekil 3B). Ancak, persistan yoğun vitreus opasiteleri ve sol gözde EİDGK'nin düşük (3 metreden parmak sayma) olması nedeniyle hasta herhangi bir iyileşme olmadığını bildirdi. Yedi ay sonra, prednizon dozu azaltıldığında (günde 5 mg dozunda), tekrar arka kutbu tutan ERD gelişti. İntravitreal triamsinolon asetat (2 mg/0,05 mL) enjeksiyonu yapıldı. On gün sonra, ameliyat öncesi pals intravenöz metilprednizolon (5 gün boyunca 1 g/gün) tedavisi verildi. Daha sonra yoğun vitreus opasiteleri nedeniyle pars plana vitrektomi ve VPT'ye kriyoterapi ve lazer fotokoagülasyon yapıldı. Operasyon sonunda intravitreal triamsinolon asetat (2 mg/0,05 mL) enjeksiyonu uygulandı. Postoperatif 2. ayda, sol

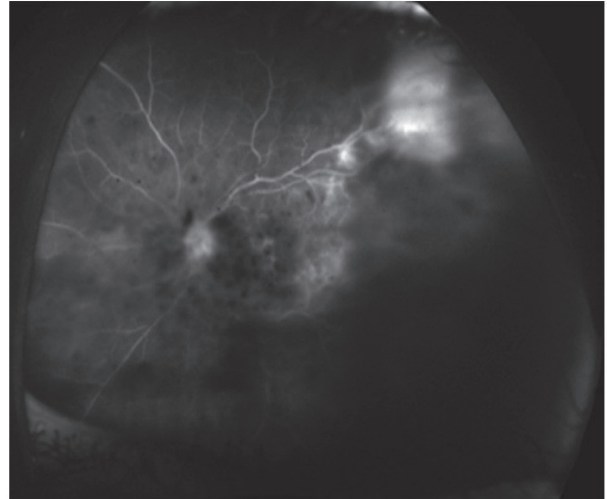


Şekil 1. (A) Başlangıçta çekilen sol gözün geniş alan psödo renkli fundus fotoğrafında (Optos Panoramic 200MA; Optos PLC, Dunfermline, İskoçya, Birleşik Krallık) arka kutbun görüntülenmesine engel olan yoğun merkezi vitritis ve komşu alanda sert eksüdaların eşlik ettiği periferik temporal retinal vasküler lezyon izlenmektedir. (B) Ameliyattan sonra vazoproliferatif tümörün boyutu küçüldü ve sert eksüdalarda belirgin gerileme oldu. Arka kutup net olarak görüntülenmiş olup inferior vitreus kavitesinde intravitreal triamsinolon asetonid birikimi izlenmektedir

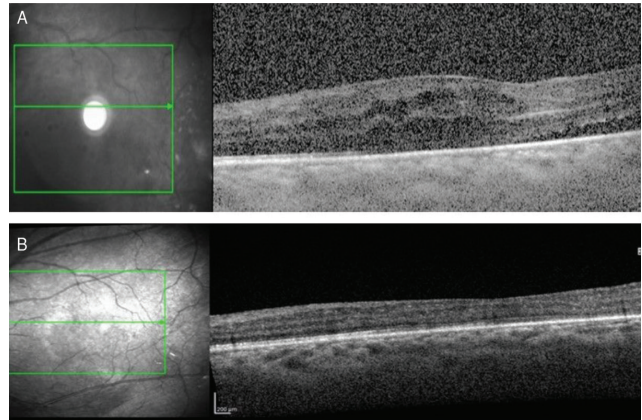
gözde EİDGK 6/10'a yükseldi. ERD'nin tamamen gerilemesi ile VPT'de ve komşu sert eksüdalarda belirgin bir iyileşme izlendi (Şekil 1B).

Tartışma

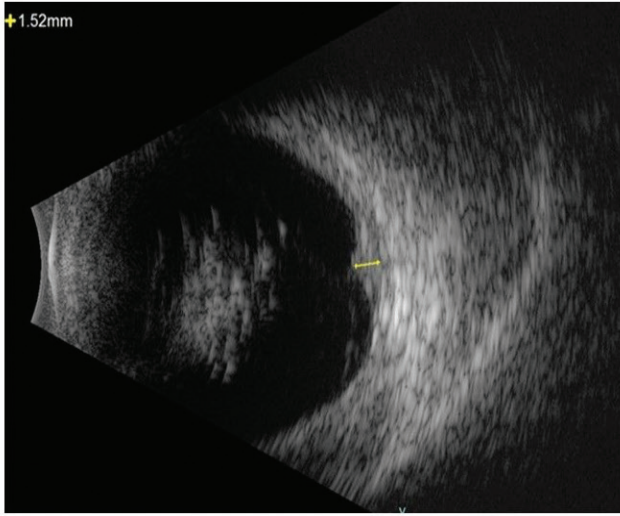
Burada sarkoidoz ile ilişkili kronik OÜ gelişen bir hastada VPT'ye sekonder ERD'nin klinik sonucunu bildiriyoruz. Hasta, pulmoner sarkoidoz tanısından dört yıl sonra sistemik hastalığın sessiz olduğu bir zamanda başvurdu. Hastanın başvurudan önce takipleri düzensizdi ve daha önce tanı konmasına rağmen OÜ ve ERD için uygun şekilde tedavi edilmemişti. Kombine tıbbi tedavi ve cerrahi müdahalenin bu olgunun tedavisinde başarılı olduğu ve görmede iyileşme sağladığı kanıtlanmıştır. Görme ekseninde gerilemeyen vitreus opasitelerinin varlığı, kriyoterapi ve lazer fotokoagülasyona ek olarak vitrektomi yapılmasını gerektirmiştir.



Şekil 2. Sol gözün ilk başvuruda çekilen floresein anjiyografisinde, üst temporal periferik vazoproliferatif tümörün yanı sıra optik disk ve maküladan vaskülit ve sızıntı bulguları görülmektedir



Şekil 3. Üst panel A: İlk başvuruda çekilen sol gözün optik koherens tomografisinde (OKT) subretinal ve intraretinal sıvı görülmektedir. Alt panel B: Aynı gözün ameliyattan 3 hafta sonra çekile OKT'sinde kistoid maküla ödemi ve eksüdatif retina dekolmanının gerilediği izlenmektedir



Şekil 4. Sol gözün ilk başvuruca yapılan oküler ultrasonunda (B-mod) yoğun vitreus opasiteleri ve 1,5 mm kalınlığında (sarı renkli işaret) homojen hiperekojen retina lezyonu görülmektedir

OÜ ilişkili VPT'lerde histopatolojik bulgular ilk olarak 1964 yılında Henkind ve Morgan⁴ tarafından tanımlanmıştır. Bu lezyonları, malign glokom nedeniyle enükleasyon yapılan gözlerde "Coats benzeri" fenotip gösteren lezyonlar olarak belirtmişlerdir. 1983'te Shields ve ark.⁵ ERD'li 12 gözde olağandışı bir retinal vasküler lezyon görüldüğünü bildirmiş ve bu tümörleri "ailesel olmayan retinal hemanjiyom" olarak adlandırmışlardır. On yıl sonra, Shields ve ark.¹ vasküler lezyonlu 129 gözü bildirmiş ve VPT terimini önermişlerdir. Raporlarında VPT'nin 29 gözde sekonder olduğu ve bunların 8'inde pars planite bağlı olduğunu belirtmişlerdir. Bu vasküler lezyonun sadece retinayı değil, nadiren retina pigment epiteli ve koroidi de tuttuğu gösterilmiş ve bu nedenle oküler fundusun VPT'si olarak adlandırılmıştır.¹

2013 yılında Shields ve ark.⁶, VPT'li 275 hastanın dahil edildiği bir çalışmanın sonuçlarını yayımlamıştır. Bu hastalarda hastalık başlangıç yaş ortalaması 44 yıl olarak bulunmuştur. VPT'nin ağırlıklı olarak kadınları (%59) etkilediğini ve hastaların %80'inde primer ve %20'sinde sekonder olduğunu bildirmişlerdir. Sekonder VPT'nin en sık iki nedeninin retinitis pigmentoza (%22) ve pars planit (%21) olduğu görülmüştür. Diğer nedenler arasında Coats hastalığı (%16) ve geçirilmiş retina dekolmanı cerrahisidir (%12).⁶

VPT benign bir lezyon olmasına rağmen, bu tümörün uzak etkileri nedeniyle ciddi görme morbiditesine yol açabilir. Yakın zamanda Shields ve ark.⁶ oküler komplikasyonlar arasında maküla ödemi (%32), epiretinal membran (%20) ve vitreus kanamasının (%19) yer aldığını bildirmiştir. Olguların %71'inde retina eksüdayonu gelişmiştir (ekstramaküler %48, maküler %23).

OÜ, ağırlıklı olarak genç yetişkinleri ve çocukları etkileyen enflamatuvar bir hastalıktır. Sağlıklı bireyleri etkileyebileceği gibi tüberküloz ve multipl skleroz gibi diğer sistemik hastalıklara sekonder olarak da ortaya çıkabilir. Genellikle bilateralidir.⁷ Bu tip üveit, vitritis ve nispeten

sessiz ön kamara ile karakterizedir. OÜ ile ön ve/veya arka segmentte görülen çeşitli komplikasyonlar arasında ilişki olabilir.² Görmeyi tehdit eden sekellerin çok çeşitli olması nedeniyle, sonuçların kötü olma olasılığı vardır.⁷ OÜ'li 96 hastanın (174 göz) dahil edildiği bir çalışmada, erken ve uzun dönem komplikasyonlar bildirilmiştir.² VPT, gözlerin %1'inde görülen geç komplikasyonlar arasında yer almaktadır. Üveit tanısı ile sekonder VPT gelişimi arasında geçen sürenin ortalama 160 ay olduğu bulunmuştur.⁶

OÜ'li gözlerde VPT'nin patogenezi bilinmemektedir. Pars plana bölgesinde hipoksik değişiklikler, enflamasyonun kontrol edilememesi ve periferik vasküler kaçığın, retinal elevasyona ve VPT'ye yol açabileceği öne sürülmüştür. Çok merkezli bir çalışmada, Pollack ve ark.⁸ pars planiti ve periferik retina elevasyonu olan 13 gözü bildirmiştir. Bu gözlerin hepsinde, kar yığını ("snow-bank"), inferior fibrovasküler bozukluklar ve/veya belirgin RPE hipertrofisi gibi kronik enflamasyon belirtileri görülmüştür.

Yakın zamanda yapılan çok merkezli bir çalışmada, OÜ'ye sekonder VPT görülen 34 hastanın (22 kadın) 36 gözü bildirilmiştir.⁹ Ortalama başlangıç yaşının 35 yıl olduğu bulunmuştur. Yirmi dokuz hasta pars planit, üç hasta tüberküloz ve bir hasta multipl skleroz tanısı almıştır. Bu olguların %93,7'sinde VPT tek taraflıydı. VPT tanısı konduğunda, bu gözlerin tümünde FA'da vitritis ve/veya vasküler sızıntı ile tanımlanan aktif OÜ olduğu bildirilmiştir.⁹

OÜ'ye sekonder retinal VPT'ler nispeten nadir görülen tümörlerdir, bu nedenle en iyi tedavi konusunda kanıta dayalı bir fikir birliği yoktur. Pichi ve ark.⁹, OÜ'ye sekonder VPT'li 36 gözün 22'sinde lokal tedavinin sonuçlarını bildirmiştir. Kullanılan tedaviler, kriyoterapi (8 göz), argon lazer fotokoagülasyon (10 göz), intravitreal anti-vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF) (2 göz) veya anti-VEGF enjeksiyonları ile birlikte kriyoterapidir (2 göz). Diğer 14 göz ise tümöre direkt tedavi yapılmadan izlenmiştir. Takip süresinde, tedavi edilen VPT'lerde tümör kalınlığında 1,25 mm'ye varan azalma izlenmiştir (ortalama başlangıç kalınlığı 3,13 mm idi). Tedavi edilmeyen grupta son ortalama tümör kalınlığı 2,65 mm'de stabil kalmıştır.

Sonuç olarak, VPT'lerin özellikle üveitte çeşitli tedavilerle yönetilmesi gerekmektedir. Bu tümörler hakkında farkındalığın artması ve komplikasyonlarının yönetilmesi gerekmektedir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: T.J., R.A., Konsept: R.A., Dizayn: S.A.J., R.A., Veri Toplama veya İşleme: S.A.J., Analiz veya Yorumlama: R.A., Literatür Arama: S.A.J., Yazan: S.A.J., R.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Shields CL, Shields JA, Barrett J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol*. 1995;113:615-623.
2. Sancho L, Kramer M, Koriat A, Eiger-Moscovich M, Sharon Y, Amer R. Complications in Intermediate Uveitis: Prevalence, Time of Onset, and Effects on Vision in Short-Term and Long-Term Follow-Up. *Ocul Immunol Inflamm*. 2019;27:447-455.
3. Jamilloux Y, Kodjikian L, Broussolle C, Sève P. Sarcoidosis and uveitis. *Autoimmun Rev*. 2014;13:840-849.
4. Henkind P, Morgan G. Peripheral retinal angioma with exudative retinopathy in adults (coats's lesion). *Br J Ophthalmol*. 1966;50:2-11.
5. Shields JA, Decker WL, Sanborn GE, Augsburger JJ, Goldberg RE. Presumed acquired retinal hemangiomas. *Ophthalmology*. 1983;90:1292-1300.
6. Shields CL, Kaliki S, Al-Dahmash S, Rojanaporn D, Shukla SY, Reilly B, Shields JA. Retinal vasoproliferative tumors: comparative clinical features of primary vs secondary tumors in 334 cases. *JAMA Ophthalmol*. 2013;131:328-334.
7. Ozdal PC, Berker N, Tugal-Tutkun I. Pars Planitis: Epidemiology, Clinical Characteristics, Management and Visual Prognosis. *J Ophthalmic Vis Res*. 2015;10:469-480.
8. Pollack AL, McDonald HR, Johnson RN, Ai E, Irvine AR, Lahey JM, Lewis H, Rodriguez A, Ryan EH Jr, Shields CL. Peripheral retinoschisis and exudative retinal detachment in pars planitis. *Retina*. 2002;22:719-724.
9. Pichi F, Neri P, Agarwal A, Invernizzi A, Choudhry N, Amer R, Lembo A, Nucci P, Thompson I, Sen HN, Shields CL. Vasoproliferative Tumors In Intermediate Uveitis. *Retina*. 2020;40:1765-1773.