

RETINAL ASTROSİTOMA: Bir Olgu Sunumu

Dr. Handan DOĞAN (*), Uz. Dr. Tülin DEMİRELLER (**), Prof.Dr. Behsan ÖNOL (***),
Doç. Dr. Fehmi AKSOY (*), Dr. Levent ŞİRVAN (****)

ÖZET: Retinal astrositomalar tüberoz sklerozis, nörofibromatozis, retinitis pigmentosa ile birlikte veya ayrı bir antite olarak izlenebilen genellikle asemptomatik nadir görülen retinal tümörlerdir. Olgumuz 40 yaşında erkek hasta olup sağ göz koroidea malign melanomu ön tanısı konularak enükleasyon uygulanmıştır ve hastada ayrıca bilateral retinitis pigmentosa saptanmıştır. Enükleasyon materyalinde makroskopik olarak optik sinire 1 cm. uzaklıkta retinal yüzde 0.5 cm. çapındaki soliter nodüler yapı şeklinde izlenen alanın histolojik incelemesinde astrositoma tanısı konmuştur. Tanı immünohistokimyasal çalışmalarla desteklenmiştir. Bu çalışmada ender bir tümör tipi olan retinal astrositomaların patogenezi, retinanın diğer benign ve malign lezyonları ile ayırıcı tanısı literatür bilgilerinin ışığı altında tartışılmıştır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Retinal astrositoma.

SUMMARY: Retinal astrocytomas are rare, usually asymptomatic, retinal tumors. Retinal astrocytomas are found in patients with tuberous sclerosis, neurofibromatosis, retinitis pigmentosa or as an isolated entity. Enucleation was performed to a 40 years old male patient for a suspected choroidea malignant melanoma in his right eye. The patient had retinitis pigmentosa in both of his eyes. 1 cm. distant to the retinal disc a soliter lesion of 0.5 cm. in diameter histologically diagnosed as retinal astrocytoma. The diagnosis was confirmed by immunohistochemical techniques. In this case report, pathogenesis of retinal astrocytoma, which are uncommon tumors, and differential diagnosis with the other benign and malignant lesions of retina were discussed in the light of literature review.

KEY WORDS: Retinal astrocytoma.

GİRİŞ

Gözün glial tümörleri ender tümörlerdir. Bunlar çoğu kez optik sinir gliomalarının intra oküler yayılımı ile sekonder olarak gelişirler veya primer olarak ya fakomatozisin bir komponenti ya da soliter tümörler şeklinde izlenmektedir. Tüberoz sklerozis, nörofibromatozis ile birlikte izlenen astrositlerden oluşan retinal tümörler daha önceleri bir kısım otörler tarafından neoplasm, diğer bir kısım tarafından ise hamartomlar olarak tanımlanmışlardır (1, 2, 4, 6). Ayrıca retinitis pigmentosa ile retinal astrositoma birlikteliği tanımlanmıştır (2). Gözün soliter primer gliomalarının sayısı oldukça azdır (2, 3, 4, 5, 7, 8).

OLGU

40 yaşındaki erkek hasta, 6 ay önce başlayan bulanık görme hikayesi ile göz kliniğine başvurmuştur. Yapılan fundus muayenesinde, sağ gözde disk doğal görünümde, ancak alt temporal bölgeden orijin alan yaygın eksudatif dekolman alanı ve periferde retinitis pigmentosa benzeri görünüm dikkati çekmiştir. Sol göz fundus muayenesinde de periferde retinitis pigmentosa benzeri görünüm saptanmıştır. Görme sağ gözde çok azalmıştır. Hastanın kendisinde anesinde ve iki kardeşinde gece körlüğü mevcuttur.

B SCAN ultrasonografi ile, alt temporalde solid kitle saptanmıştır. Kranial ve orbital bilgisayarlı tomografisinde patoloji saptanmamıştır. Hastaya koroidea malign melanomu ön tanısı ile sağ göz enükleasyonu yapılmıştır. İki ay sonra yapılan kontrolünde klinik olarak fakomatoz yönünden yapılan değerlendirmelerinde bu yönde bulgu saptanmamıştır.

Sağ göz enükleasyon materyali 2.7x2.5x2.5 cm ölçülerinde olup, bir kutbunda 0.2 cm uzunluğunda ve 0.5 cm. çapında optik sinir seçilmiştir. Göze yapılan kesitte optik sinire 1 cm. uzaklıkta 1.5x1 cm. ölçülerinde retinal yüzden yaklaşık 0.3 cm. kabarık sarı-beyaz renkte bir alan ve bu alan

içinde 0.5 cm. çapında nodüler bir yapı izlenmiştir.

Mikroskopik olarak bir alanda izlenen retina dekolmanı dışında sklera ve koroidea düzenli yapıda gözlenmiştir. Dekolman alanında retina tabakası ile devamlılık gösteren fibriller eozinofilik matriks içinde oval veya spindle şekilli, kaba kromatinli çekirdekleri, uzantılı eozinofilik stoplazmaları olan ve stoplazma sınırları seçilemeyen tümöral astrositik hücrelerden oluşan düzgün sınırlı tümör dokusu gözlenmiştir (Resim 1,2). Tümör hücresel uzantılarının bazıları kalın duvarlı damar yapılarının çevresinde radier dizilim oluşturduğu dikkati çekmiştir. Ayrıca tümör dokusu içinde rosenthal liflerine rastlanılmıştır. Tümör dokusuna bitişik olan dekolman alanında hücre derisi, köpüksü histiositler ve kolesterol kleftleri izlenmiştir. Optik sinir düzenli yapıdadır. Lezyona ve optik sinire komşu alanlarda retina fotoreseptörlerinin bulunduğu tabaka incelmış olarak izlenmiştir.

PAP yöntemi kullanılarak yapılan GFAP ve S-100 immünohistokimyasal boyalarında tümör hücre stoplazmalarında pozitif boyanma saptanmıştır (Resim 3, 4). Tümöre komşu retinada da ganglion hücre tabakasında GFAP ile pozitif boyanan astrositik hücreler gözlenmiştir.

TARTIŞMA

Van der Hoeve 1921 yılında tüberöz skleroz ve retinal tümör ilişkisini ilk kez ortaya atmış ve tarif etmiştir. Retinal astrositomalar genellikle fakomatozis ile birlikte görülmekle beraber, nadiren sporadik olarak da gözlenebilmektedir (2, 3, 4, 5, 7, 8). Sporadik vakalar sıklıkla soliter, santral yerleşimli tümörlerdir. Klinik olarak tanı koymak oldukça güçtür. Çocukluk çağında retinoblastoma ve erişkinde ise amelanositik malign melanoma düşünülerek enükleasyona gidilir. Oysa bu lezyonlar son derece benign olup, önemli bir göz komplikasyonu oluşturmadığı taktirde ve malign seyirli lezyonlardan ayırıcı tanısı yapılabildiği taktirde enükleasyon gerektirmemektedir (2, 3).

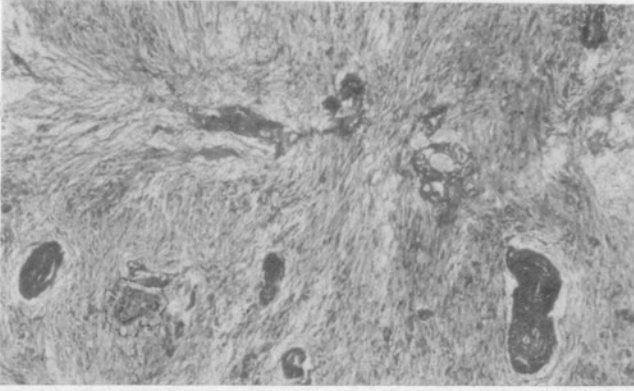
Bizim sunduğumuz olguda klinik olarak malign melanoma düşünülerek enükleasyona gidilmiştir ve histolojik inceleme sonucunda retinal astrositoma tanısı almıştır. Hasta kontrole geldiğinde klinikte tüberoz sklerozis ve nörofibromatozis yönünden değerlendirilmiş ancak bu yönde bulgu saptanmamıştır.

* Ankara Numune Hastanesi, Patoloji Bölümü

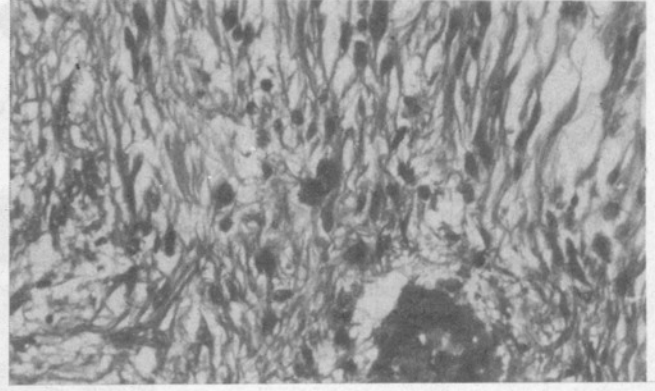
** Ankara Numune Hastanesi, 2. Göz Servisi

*** Hacettepe Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

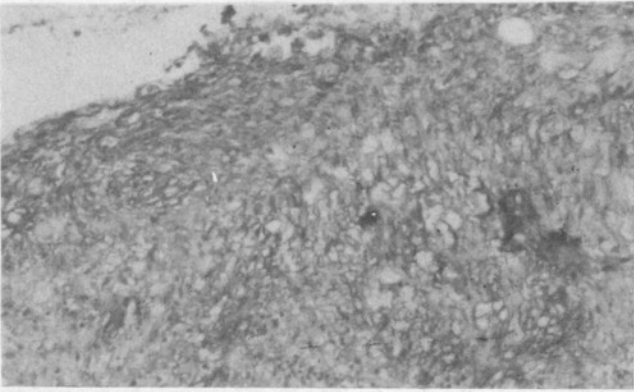
**** Ankara Hastanesi, Patoloji Bölümü



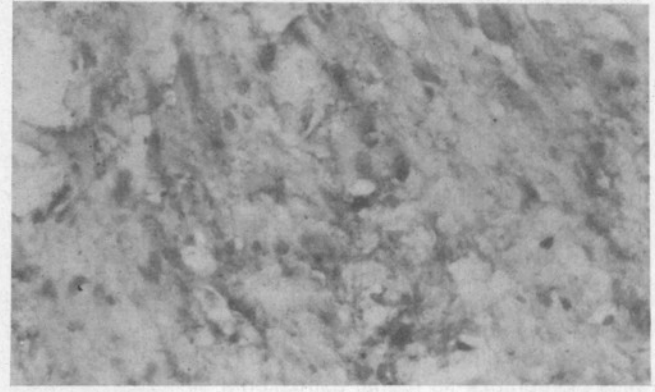
Resim 1: Hipersehüler, damardan zengin tümörel karakterde astrositlerden oluşan tümör dokusu (H&E X40).



Resim 2: Fibriler stroma içinde hafif pleomorfizm gösteren tümör hücreleri (H&E X200).



Resim 3: S-100 immün boyasında tümör hücre stoplazmalarında pozitif boyanma (X100).



Resim 4: GFAP immün boyasında tümör hücre stoplazmalarında pozitif boyanma (X200).

Hastanın hikayesinde; kendisinde, annesinde ve iki kardeşinde gece körlüğü şikayeti mevcuttur. Bu da hastanın kalıtsal geçişli primer retinitis pigmentosa olgusu olduğunu kuvvetle düşündürmektedir. Daha önce literatürde iki vaka da retinitis pigmentosa ve glial retinal hamartomların birlikteliğinden bahsedilmiştir (9, 10). Bunlardan biri sekonder retinitis pigmentozaya neden olan otozomal ressesif geçişli ve sağırlıkla karakterli Uscher's sendromu ile birlikte gözlenmiştir (9). Diğeri ise retinitis pigmentosa ile birlikte optik sinirde bilateral astrositik hamartomlar şeklinde gözlenmiştir (10).

Retinal astrositomalar genel olarak hamartomlar olarak tanımlanırlar. Hamartoma, konjenital olarak oluşan yerel doku hücrelerinin, normal bir doku oluşturmaksızın gelişimi şeklinde tanımlanır. Sellüler atipi minimaldir ve tümörün sınırlı gelişim kapasitesi vardır. Çoğunlukla erken çocukluk döneminde ortaya çıkar.

Bizim vakamızda gerçek neoplazi kriterleri mevcuttur. Daha önce hamartoma olarak tarif edilen bazı vakalarda da neoplazinin bazı özellikleri izlenmiştir (5). Bizim vakamızda lezyonu oluşturan oval veya spindle nükleuslu, uzantılı eozinofilik stoplazmalı hafif pleomorfizm gösteren tümörel karakterde astrositler gözlenmekteydi. Tümör hücrelerinde mitotik aktivite izlenmedi. Olgu bu özellikleriyle astrositoma grade I olarak değerlendirildi.

Klinik olarak retinal astrositik hamartoma ile neoplastik astrositomanın ayırıcı tanısını yapmak her iki lezyon da benign bir seyir gösterdiğinden çok önemli değildir (5).

Soliter retinal astrositomaların intraoküler diğer astrositik lezyonlar içinde en destrüktif formu oluşturduğunu ileri sürenler bulunmaktadır (5). Bunların genellikle fakomatozis ile ilişkileri olmadığı, damardan zengin bulundukları ve ciddi intraoküler harabiyete yol açtıkları belirtilmektedir (5).

Retina embriyolojik olarak primer serebral vezikülden gelişmiştir ve çeşitli nöroektodermal kaynaklı hücrelerden biri olan glial hücreleri de içermektedir. Bunlar astrositik tümörlerin de olabileceğini göstermektedir. Tümörün astrositik kökenli olduğunu göstermek için GFAP immün boyaya olarak kullanılır. Biz de olgumuzda tümör hücrelerinin GFAP ile pozitif reaksiyon verdiğini saptadık.

Gözün infeksiyon, travma, ve diğer etkenlerle zedelenmesi sonucunda meydana gelen gliosis olaylarında da GFAP pozitif reaksiyon verebilir.

Tübero sklerozis vakalarının yaklaşık % 50'sinde retinal astrositoma gözlenmektedir. Bu tümörlerin özellikleri multiple olmaları, periferel retinada yer almaları ve lezyonda histolojik olarak dev astrositlerin bulunmasıdır. Tübero sklerozisin diğer bulguları olmaksızın yukarıdaki özelliklere sahip retinal astrositomaların, sporadik vakalardan ayırımı tam olarak yapmak mümkün değildir. Ancak bu özellikleri gördüğümüzde hastanın klinik olarak tübero sklerozis yönünden sıkı takibe alınması önerilmektedir. Hastaların ileri yaşta olmaları tübero sklerozis olasılığını azaltmaktadır.

Nörofibromatoziste gözlenen retinal lezyonlar multipldir ve retinal lezyonlar fark edildiğinde hastada klinik olarak nörofibromatozisin diğer komponentleri mevcuttur.

Bizim olgumuz 40 yaşında olması itibarıyla, klinikte fakomatozis yönünde bulgu bulunmaması ile, tek nodüler lezyon oluşu ve histolojik olarak dev astrositik hücre içermemesi nedeniyle sporadik bir lezyon olarak değerlendirilmiştir. Olgu primer retinitis pigmentosa ile retinal astrositoma birlikteliğini gösteren ender vakalardan biridir.

KAYNAKLAR

1. Margo ME, Barletta JM, Staman JA. Giant Cell Astrocytoma of the Retina in Tuberous Sclerosis. *Retina* 1993; 13 (2); 155-9.
2. Bloom SM, Mahl CF. Photocoagulation for Serous detachment of the macula Secondary to Retinal Astrocytoma. *Retina* 1991; 11 (4); 416-22.
3. Sharma A, Ram J, Gupta A. Solitary Retinal Astrocytoma *ACTA Ophthalmologica* 1991; 69; 113-6.
4. Ulbright TM, Filling KH, Helveston EM. Astrocytic Tumors of the Retina. *Arch Pathol Lab. med.* 1984; 108; 160-3.
5. Arnould AC, Usaf M, hepler RS ve ark. Soliter Retinal Astrocytoma, Clinical pathological Review. *Survey of Ophtalmology* 1985; 30 (3); 173-81.
6. Ettl A, Philpp W, Mayer U. Retinal Phakomata Associated with Cerebral Astrocytoma. *Ophthalmologica* 1993 206; 209-13.
7. Drewe RH, Hiscott P, Lee WR. Solitary Astrocytic Hamartoma Simulating Retinblastoma 1985; 190; 158-67.
8. O'Shea WF, Powers JE. Solitary Retinal Astrocytoma *J Am Optom Assoc* 1991; 62 (7); 519-24.
9. Awan KJ Presumed Glial retinal Hamartomas in Usher's Syndrome. *Ca. J Ophthalmol* 1976; 11:258-260 (Bloom ve Mahl'dan alıntı).
10. De Bustros S, Miller NR, Finkelstein D, massof R. bilateral Astrocytic Hamartomas of the Optic Nerve Heads in Retinitis pigmentosa *Retina* 1983; 3:21-23) (Bloom ve Mahl'dan alıntı).