

Renal ve Tiroid Multiorgan Kistlerinin de Eşlik Ettiği Bilateral Retinal Kist Olgusu

Özgür Artunay, Alper Şengül, Erdal Yüzbaşıoğlu, Rıfat Rasier, Amber Şenel, Halil Bahçecioğlu

Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Renal ve tiroid multiorgan kistlerinin de eşlik ettiği bilateral retinal kist olgusu

Retinal kistler sıklıkla von-Hippel Lindau sendromuyla birlikte diğer organ kistleriyle beraber görülmesine rağmen bu hastalıktan bağımsız olarak da bilateral retinal kistlere nadiren rastlanmaktadır. Retinal kistler, retinanın tümöral ve enfeksiyöz hastalıklarıyla karışabilmektedir. Bu olgu sunumunda von-Hippel Lindau sendromu olmadan bilateral retina kisti ile beraber renal ve tiroid multiorgan kistleri saptanan bir hasta bildirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Retinal kist, renal kist, tiroidal kist, von-Hippel Lindau hastalığı

ABSTRACT

Bilateral retinal cyst accompanying with renal and thyroidal multiorgan cyst

Although retinal cysts are commonly seen in von Hippel Lindau syndrome, bilateral retinal cysts can occasionally appear unrelated to this syndrome. Retinal cysts can be confused with retinal tumours and infectious diseases of retina. In this report we represent a patient demonstrating bilateral retinal cyst accompanying with renal and thyroidal multiorgan cysts without Von-Hippel Lindau syndrome.

Key words: Retinal cyst, renal cyst, thyroidal cyst, von-Hippel Lindau syndrome

Bakırköy Tıp Dergisi 2011;7:75-78

GİRİŞ

Retinal kistler, iç nükleer tabakada görülen boşluklardır. İç ve dış limitan membranlar arasını dolduracak kadar büyüme gösterebilirler (1). Retinal kistlerin konjenital kökenli olduğu embriyonel gelişimin bozuk olması ile veya retinanın periferik kistoid dejenerasyonunun ilerlemesiyle oluşabileceği düşünülmektedir (2,3,4).

Retinal, renal ve diğer organ kistleri sıklıkla von Hippel Lindau (VHL) hastalığında bir arada bulunur. VHL, otozomal dominant kalıtılan ve bir tümör süpresör gen olan VHL geninin inaktivasyonu ile oluşan, içinde retinal hemanjiyomların da bulunduğu çeşitli organ tümörlerine sebep olan bir herediter kanser sendromudur (5). VHL'da retinal hemanjiyoblastom, santral sinir sistemi hemanjiyoblastomları, renal hücreli karsinom, feokromasitoma, pankreatik nöroendokrin tümörler, endolimfatik kese tümörleri ve epididim papiller kistadenomları görülebilir (6). VHL'da retinal, renal ve pankreatik birçok organ kistine rastlanabilir (7).

Retinal kistlerin tanınması, retinal ve koroidal tümörlerle karışabileceğinden ve retina dekolmanlarına sebep olabileceğinden önemlidir (8,9). Bu makalede daha önce bildirilmemiş VHL hastalığından bağımsız retinal, renal ve tiroid kisti bulunan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Elli altı yaşındaki bayan hasta, sağ gözünde bir haftadan beri az görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın alınan anamnezinde romatoid artrit sebebiyle 9 yıldır kortizon, metotreksat ve klorokin kullandığı ve 10 yıldır hipertansiyon tedavisi gördüğü, başka bir sistemik hastalığının olmadığı öğrenildi. Üç kardeşi olan hastanın hiçbir kardeşinde benzer semptomların olmadığı ve ailesinde herhangi bir kanser öyküsü olmadığı kaydedildi. Hastanın özgeçmişinde, 2 yıl önce tiroidektomi ameliyatı geçirdiği öğrenildi.

Oftalmolojik muayenede sağ gözde +0,50, sol gözde +1,50 refraktif kusur tespit edildi. Hastanın düzeltilmiş en iyi görme keskinliği sağ gözde 2/10 ve sol gözde 10/10'du. Göz içi basıncı her iki gözde 17 mmHg ölçüldü. Biyomikroskopik muayene bulguları normaldi. Hastanın yapılan funduskopik muayenesinde sağ gözde epiretinal membran ve temporal arkuatta belli belirsiz, retinanın yüzeyel katmanlarını ilgilendiren, cidarı çok ince kistik yapıların

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Özgür Artunay
Bilim Üniversitesi, Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, İstanbul
Telefon / Phone: +90-212-224-4966

Elektronik posta adresi / E-mail address: artunay@gmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 22 Aralık 2009 / December 22, 2009

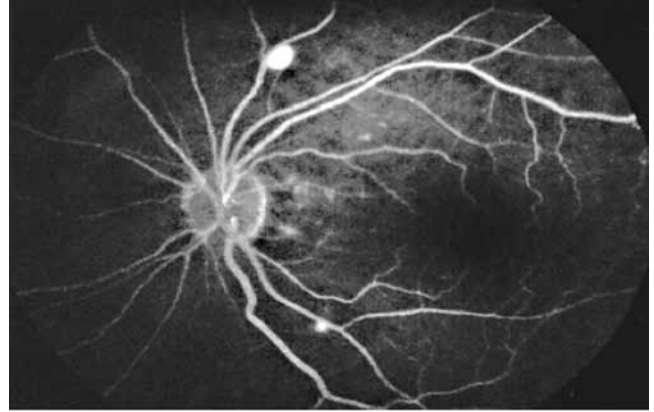
Kabul tarihi / Date of acceptance: 25 Nisan 2010 / April 25, 2010

olduğu fark edildi. Sol gözün fundusunda ise optik diskin üst ve alt temporalinde, yine güçlükle seçilebilen kistik yapılar görüldü. Hastanın çekilen 24-2 Humphrey görme alanında sağ gözde alt geniş parasantral ve inkomplet arkuat skotom tespit edildi. Çekilen fundus floresein anjiyografide, sağ gözde indirekt oftalmoskopide gözlenen kistik yapılara uyan bölgelerde erken fazlardan başlayıp geç fazlara kadar devam eden ilerleyici hiperfloresans ve epiretinal membrana ait bulgular izlendi (Resim 1 ve 2). Sol gözde yine kistik yapılara uyan bölgelerde ilerleyici, dairesel, düzgün sınırlı hiperfloresans gösteren alanlar gözlemlendi (Resim 3). Bu bulgular ışığında, lezyonlar retinal kist olarak değerlendirildi.

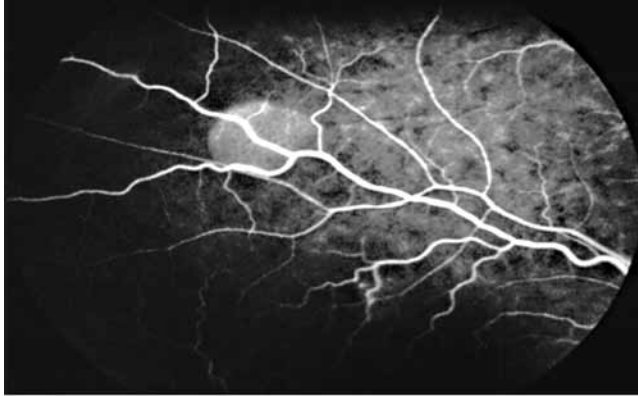
Hastanın alınan ayrıntılı anamnezinde daha önce tespit edilen böbrek ve tiroid kistlerinin de olduğu öğrenildi. Bunun üzerine nefroloji konsültasyonu istendi. Çekilen üriner sistem ultrasonografisinde, hastanın her iki böbreğinde multilobüler kistik yapılar (Resim 4) ve batin tomografisinde sol böbrek kalisyal bölgede hipodens kistik kitle belirlendi (Resim 5). Hastanın yapılan tetkiklerinde böbrek

fonksiyonlarında herhangi bir azalmaya rastlanmadı. Bu bulgularla renal kistler zararsız bulunarak takibe alındı.

Multinodüler guatr sebebiyle tiroidektomi yapılan hastanın, ameliyat öncesi çekilen tiroid ultrasonografisi kistik yapılar gözlemlendiği saptandı. Subtotal tiroidektomi uygulanan hastanın tiroidektomi materyalinin patoloji raporunda ise kistik yapıların olduğu tespit edildi (Resim 6).



Resim 3: Sol göz FFA geç dönemde hiperfloresans gösteren retinal kist gözlenmektedir



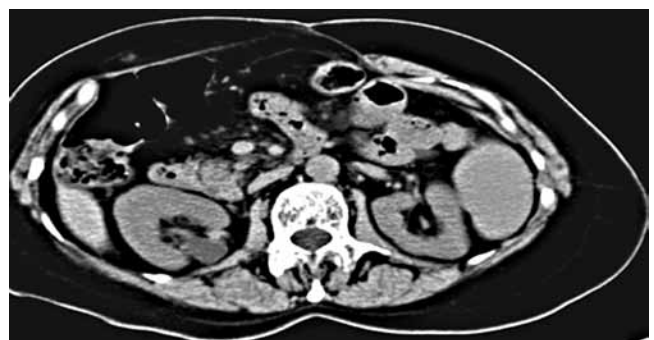
Resim 1: Sağ göz FFA erken dönemde hiperfloresans gösteren retinal kist gözlenmektedir



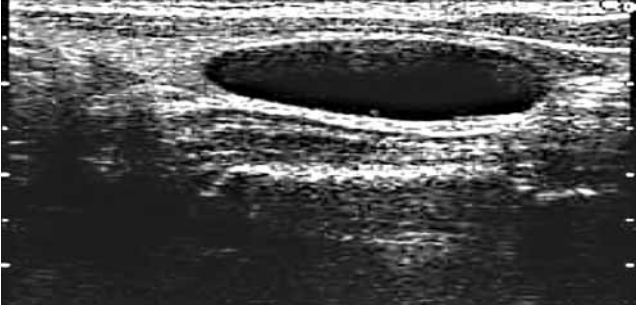
Resim 4: Hastanın çekilen böbrek ultrasonunda multilobüler kistik yapı görülmektedir



Resim 2: Sağ göz FFA geç dönemde hiperfloresans gösteren retinal kistin dolumu gözlenmektedir



Resim 5: Hastamızın bilgisayarlı tomografi antero-lateral görüntüde sol böbrek kalisyal bölgede hipodens kistik kitle izlenmektedir



Resim 6: Tiroid ultrasonografisinde kistik yapı izlenmekte

Hastanın ailesinde ve kendisinde kanser öyküsü bulunmamasına rağmen hastada VHL bulunabileceği düşünüldüğünden, hasta feokromasitoma, santral sinir sistemi hemanjioblastomaları, renal ve pankreatik tümörler açısından tarandı ve sonuçlar negatif bulundu. Hastaya ve ailesine yapılan VHL gen araştırması sonucu negatif çıktı. Radyolojik ve genetik araştırmaların negatif çıkması sonucu hastada multiorgan kistlerinin VHL'dan bağımsız olduğu düşünüldü. Retinal ve renal kistlere herhangi bir müdahalede bulunulmadı.

Hastanın sağ gözünün görmesinin epiretinal membrana bağlı azaldığı düşünüldüğünden hasta pars plana vitrektomi (PPV) ve epiretinal membran soyulması ile tedavi edildi.

PPV sonrası 1. ay kontrolünde hastanın düzeltilmiş en iyi görme keskinliği sağ ve sol gözde 10/10 bulundu. Göz içi basıncı ve biyomikroskopik muayene normal sınırlardaydı. Fundus muayenesinde retinal kistlerin sebat ettiği, FFA'sında ise herhangi bir sızıntı yapmadığı tespit edildi ve kistlerin zararsız olduğu öngörülerek tedavisiz takibe alındı.

TARTIŞMA

Bu vakamızda daha önce bildirilmemiş renal ve tiroidal kistlere eşlik eden bilateral retinal kistleri olan bir hasta bildirilmiştir. Literatürde daha çok diğer organ kistlerinin eşlik etmediği bilateral simetrik periferik retinal kistlerle ilgili yayınlar bulunmaktadır (1-4). Paine'in yaptığı çalışmada retina kistleri her iki gözde ve simetrik (10). Mikroftalmus ve hipermetropi retinal kistlerle birlikte görülebilir. Alt kadrans gelişimsel olarak kist oluşumuna daha yatkındır.

Teng ve Katz'in 170 kadavra gözünde yapmış oldu-

ğu çalışmada kist formasyonu ve kistoid dejenerasyon tanımlanmıştır (11). Vakalarının birçoğunda ora serrata yakınlarında orta büyüklükte kistler tespit edilmiştir. Kistlerin iç ve dış duvarlarında retinal deliklere rastlanmıştır. Bu birliktelik retinal kistler ve retina dekolmanları arasında bir ilişki olabileceğini ortaya koymuştur. Retinal kistlerin retina dekolmanıyla birlikteliği birçok yayında bildirilmiştir (12,13).

Labriola ve arkadaşları, makrokistlerle beraber görülen neovaskülarizasyon görülen bir hastayı bildirmişlerdir. Kronik retina dekolmanına sekonder görülen makrokist, dekolman cerrahisi sonrasında spontan olarak gerilemiştir (14).

Retinal kistlerin tanınması, retinal kistlerin koroidal ve retinal tümörlerle karışabilmesi, retina dekolmanlarıyla bulunabilmesi ve enfeksiyöz nedenlere bağlı görülebilmesi sebebiyle önemlidir (8,12,13,15).

Renal ve tiroidal kistlerle retinal kistlerin birlikteliği VHL sendromunda sık görülmektedir (16,17,18). Renal hücreli karsinom ve serebellar ve retinal hemanjiyoblastomun sıklıkla gözüküğü VHL sendromunda pankreatik, renal, retinal ve diğer organları ilgilendiren kistlere de sıklıkla rastlanmaktadır (19,20). Ancak hastamızda VHL tespit edilememiş ve hastanın izole multi-organ kistleri olduğu değerlendirilmiştir.

Bildiridığımız vakada görme keskinliği azalması ile başvuran hastada görme keskinliği azalması epiretinal membrana bağlı olduğu değerlendirilmiştir ve retina kistin retinal damarlara yakınlığı sebebiyle retina kistine yönelik herhangi tedavi uygulanmamıştır. Vakamızda, epiretinal membranın uzaklaştırılması sonrası görme keskinliğinin tama çıkması sebebiyle retinada izole retina kisti vakalarında hastanın sadece izlenmesinin yeterli olabileceğini düşünmekteyiz. Ayrıca retinal kistleri olan hastalarda diğer organlarda da multi-organ kistleri olabileceği ve bunun VHL sendromu ile ya da bu sendromdan bağımsız olabileceği akılda tutulmalıdır. Sonuç olarak retinal kistleri tespit edilen hastalarda diğer organlarda da kistik oluşumların olabileceği, multi-organ kistleri tespit edilen hastalarda da retinal kistlerin olabileceği düşünülerek göz hastalıkları, iç hastalıkları ve genel cerrahi klinikleri arasında kurulacak multidisipliner yaklaşımın bu klinik antitenin tanı ve takibinde çok önemli olduğu düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Kornzweig A. L. Bilateral symmetric cystoid detachment of the retina. Arch Ophthal 1940; 23: 491.
2. Weve H. Die beziehungen zwischen den grossen isolierten netzhaut cysten und netzhautablösung. Arch Augenheilkd; 109: 49.
3. Roveda JM, Riva A. Histopathology of symmetric bilateral cystoid detachment. Arch Oftalmol B Aires; 26: 259.
4. Francois J, Rabaey M. Histopathological examination of a bilateral symmetrical cyst of the retina. Br J Ophthalmol 1953; 37: 601-608.
5. Chan CC, Collins AB, Chew EY. Molecular pathology of eyes with von Hippel-Lindau (VHL) disease: a review. Retina 2007; 27: 1-7.
6. Dollfus H, Massin P, Taupin P, et al. Retinal hemangioblastoma in von Hippel-Lindau disease: a clinical and molecular study. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002; 43: 3067-3074.
7. Klein J, Zhuang Z, Lubensky I, et al. Multifocal microcysts and papillary cystadenoma of the lung in von Hippel-Lindau disease. Am J Surg Pathol 2007; 31: 1292-1296.
8. Ruiz RS. Hemorrhagic macrocyst of the retina: mistaken for malignant melanoma of the choroid. Arch Ophthalmol 1970; 83: 588-590.
9. Dee Shapland C. A case of rupture of a retinal cyst causing retinal detachment. Br J Ophthalmol 1944; 28: 236-241.
10. Paine DL. Bilateral symmetrical retinal cysts. Br J Ophthalmol 1955; 39: 122-125.
11. Teng CC, Katzin HM. An anatomic study of the peripheral retina II. Peripheral cystoid degeneration of the retina; formation of cysts and holes. Am J Ophth 1953; 36: 29-39.
12. Stallard HB. Bilateral symmetrical cystic detachment of the retina. Br J Ophthalmol 1946; 30: 547.
13. Duke-Elder S. The relation between peripheral retinal cysts and dialyses. Br J Ophthalmol 1949; 33: 388.
14. Labriola LT, Brant AM, Eller AW. Chronic retinal detachment with secondary retinal macrocyst and peripheral neovascularization. Semin Ophthalmol 2009; 24: 2-4.
15. Sipperley JO, Shore JW. Septic retinal cyst in endogenous Klebsiella endophthalmitis. Am J Ophthalmol 1982; 94: 124-125.
16. Hartman DS. Renal cystic disease in multisystem conditions. Urol Radiol. 1992; 14: 13-17.
17. De Silva DA, Pan AB. Putting together lesions in the brain, retina, kidney and pancreas. Ann Acad Med Singapore 2008; 37: 990.
18. Violaris K, Siozos T, Skoulios N, Sakellariou P. A case report of a family with 7 patients of the Von Hippel-Lindau disease. Surg Neurol 2007; 68: 650-654.
19. Wong WT, Chew EY. Ocular von Hippel-Lindau disease: clinical update and emerging treatments. Curr Opin Ophthalmol 2008; 19: 213-217.
20. Mohr VH, Vortmeyer AO, Zhuang Z, et al. Histopathology and molecular genetics of multiple cysts and microcystic (serous) adenomas of the pancreas in von Hippel-Lindau patients. Am J Pathol 2000; 157: 1615-1621.