

Siliyer cisim leiomyomu

Yusuf Uysal (*), Üzeyir Erdem (*), Tarkan Mumcuoğlu (*), Güngör Sobacı (*),
Ayper Kaya (**), M.Zeki Bayraktar (*)

Özet

Leiomyom, iyi huylu düz kas tümörüdür. Göz yapıları içinde, çoğunlukla siliyer cisimde görülür. Görme azalması nedeniyle kliniğimize başvuran 30 yaşındaki kadın hastada, transillüminasyon gösteren siliyer cisim kitlesi saptandı. İnsizyonel biyopsi materyalinin histopatolojik ve immünohistokimyasal incelemesi sonucunda, siliyer cisim leiomyomu tanısı kondu. Leiomyom kitlesi, internal rezeksiyon ve vitrektomi ameliyatı uygulanarak çıkarıldı.

Anahtar kelimeler: Leiomyom, siliyer cisim, tümör

Summary

Leiomyoma of the ciliary body

Leiomyoma is a benign smooth muscle tumor. It arises mostly from ciliary body in ocular structures. A ciliary body mass showing transillumination was detected in a 30-year-old woman who admitted to our clinic because of decrease in her vision. Leiomyoma of the ciliary body was diagnosed after histopathological and immunohistochemical evaluation of the incisional biopsy specimen. Leiomyoma mass was removed by internal resection and vitrectomy surgery.

Key words: Leiomyoma, ciliary body, tumor

* GATA Göz Hastalıkları AD

**GATA Patoloji AD

Bu makale, 38 nci Ulusal Oftalmoloji Kongresinde (9 Ekim 2004, Antalya) poster olarak sunulmuştur.

Ayrı basım isteği: Dr. Yusuf Uysal, GATA Göz Hastalıkları

AD, Etlik/06018, Ankara

E-mail: yuysal002@hotmail.com

Makalenin geliş tarihi: 16.05.2005

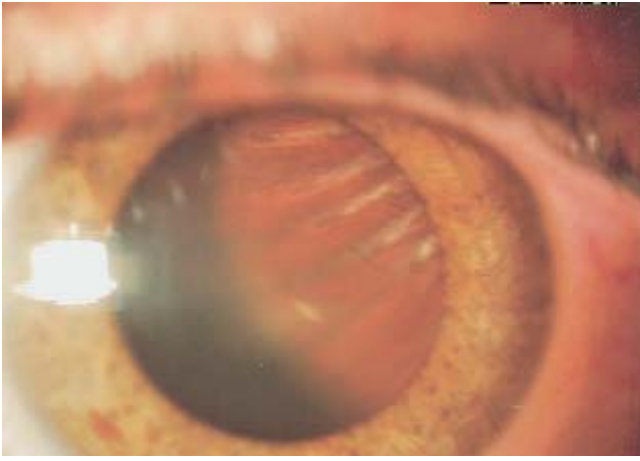
Kabul edilme tarihi: 14.09.2005

Giriş

Siliyer cisim leiomyomu, iyi huylu düz kas tümörüdür ve göz yapılarında nadiren görülür (1). Önde yerleşmesi ve belirti vermemesi nedeniyle, sıklıkla geç tanı konan ve yavaş büyüyen bir tümördür. Kökenini siliyer kastan veya perisit hücrelerinden alabilir. Leiomyomun klinik görünümü, tümörün yerleşim yerine göre değişkenlik gösterir. Siliyer cisim leiomyomu, genellikle transillüminasyon gösteren, belirgin damarlanması olan, kubbe şeklinde, portakal renginde veya pigmentizasyon gösteren, pigmentizasyon eksikliği ve muhtemelen belirgin damarlanma nedeniyle transillüminasyon göstermesi, onu malign melanomdan ayıran bulgulardan bazılarıdır. Yerleşim bölgesinde, sıklıkla genişlemiş episkleral damarlar bulunur. Ön kamara ve ekstraskleral yayılım gösterebilir (2). Mikroskopik görünümü bakımından amelanotik melanom ve periferik sinir kılıfı tümörleri ile karışır. Histolojik olarak fibriler nörojenik görünümü nedeniyle gangliyonik, astrositik ve periferik sinir tümörlerine benzer. Bu nedenle melanom, gliyom, periferik sinir tümörü veya paragangliyomadan ayırmak için histolojik çalışmalar yapılır (3). Bu yazıda, siliyer cisim leiomyomlu bir olguya ait belirti ve bulgular sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Otuz yaşındaki kadın hasta, sağ gözünde görme azalması yakınması ile hastanemize müracaat etti. Tashihli görme Snellen eşeli ile solda tam olup, sağda ise 4 metreden parmak sayar düzeyindeydi. Ön segment muayenesinde, sağ gözde siliyer cisim bölgesinde saat 11.30-5.0 arasında tümörül kitle saptandı (Şekil 1). Işık ile muayenede transillüminasyon alındı. Kitlede düzgün bir sıra halinde hiper- ve hipo-pigmente alanlar izlendi. Mediyal bölgede kitlenin yerleşimine uyan alanda episkleral damarlarda genişleme ve kıvrım artışı saptandı. Nazalde kitle, lensin laterale doğru yer değiştirmesine neden olmuştu. Fundoskopik muayenede lezyonun ekvatorun gerisine uzandığı, bu alanda retinada sığ dekolmana neden olduğu görüldü. Hastanın her iki gözde -3.0 diyoptri miyopisi mevcuttu. Fundus flörescin anjiyografide lezyondaki hiper- ve hipo-pigmente alanlara uygun olarak hiper- ve hipo-flöresan alanlar izlendi. Retina altı sıvısına flörescin kaçağı olduğu görüldü. B-Mod ultrasonografide, kitlenin yüksekliği 12.7 mm, tabanı 11.3 mm olarak ölçüldü. A-Mod ultrasonografide lezyonun iç yansıtıcılığı düşüktü. Manyetik rezonans görüntüleme, T1-ağrılıklı görüntülerde kitlenin hiperintens olduğu ve kontrast madde verilmesinden sonra belirgin kontrastlanma gösterdiği, T2-ağrılıklı görüntülerde düşük yansıtıcılığa sahip

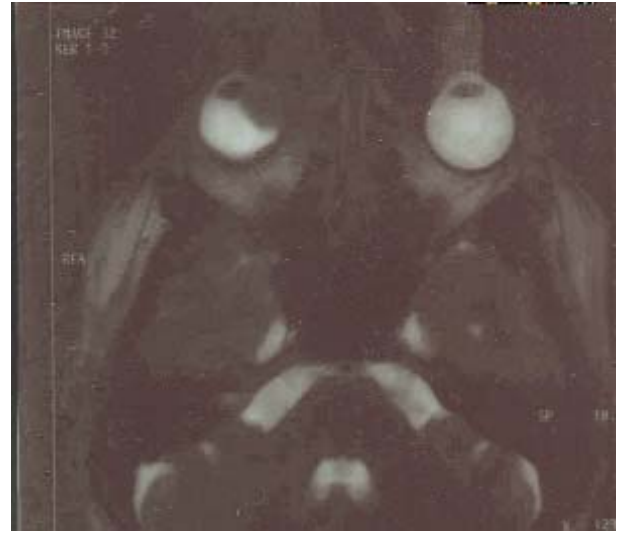


Şekil 1. Transillüminasyon gösteren siliyer cisim leiomyomu pupil alanından izleniyor (solda)

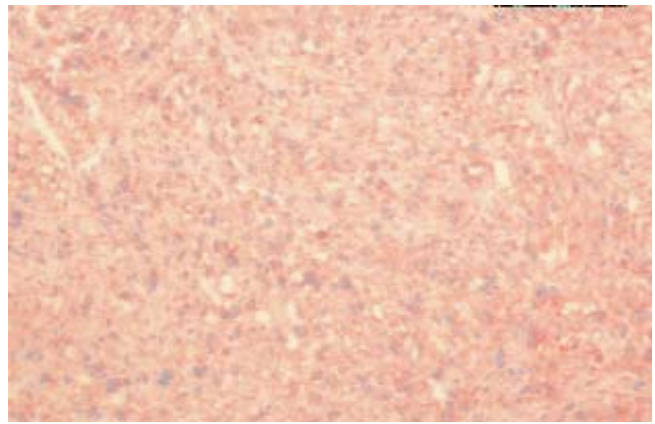


Şekil 3. Renkli Doppler ultrasonografide lezyonun zengin damar ağına sahip olduğu görülüyor (solda)

olduğu görüldü (Şekil 2). Renkli Doppler ultrasonografide, lezyonda belirgin vasküler akım izlendi (Şekil 3). Lezyonda malign melanomun tipik görüntüsü olmaması nedeniyle, siliyer cisim leiomyomu veya şivannomu olabileceği düşünüldü ve iğne aspirasyon biyopsisi yapılmasına karar verildi. Lens aspire edildi ve nazalde kapsül kenarından zonüller arasından 22 gauge iğne ile lezyona girildi. Aspiratın sitolojik incelemesinde, pigmente epitel hücreleri ve arada az sayıda tek tek düşmüş oval hücreler görüldü. Sitolojik inceleme ile kesin tanı konulamayan kitleden insizyonel biyopsi yapıldı. Örnek, makroskopik olarak beyaz-pembe görünümdeydi. Histopatolojik incelemede fibriller bir zeminde dağılan, belli bir patern oluşturmayan, oval hafif hiperkromatik nükleuslu hücrelerden meydana



Şekil 2. MR-T2 aksiyel kesitte lense göre hafif hiperintens, kas dokusu ile izointens, düzgün sınırlı, homojen, solid kitle görülüyor (sağda)



Şekil 4. İmmünohistokimyasal incelemede düz kas aktini ekspresyonu izleniyor (sağda)

gelen lezyon izlenmekteydi. Nekroz ve mitotik etkinlik görülmedi. Gümüşleme yöntemi ile yapılan incelemede, yoğun retikülün lifi içeriği olduğu görüldü. İmmünohistokimyasal incelemede düz kas aktini ekspresyonu saptandı (Şekil 4). Desmin, vimentin, S-100, HMB-45, MIB-1, sitokeratin, CD34, EMA, GFAP, LCA, nörofilament, NSE ekspresyonu görülmedi. Morfolojik bulgular, immünohistokimyasal bulgular ile birlikte değerlendirilip, siliyer cisim leiomyomu tanısı kondu. Hastaya internal rezeksiyon ve vitrektomi+silikon yağı enjeksiyonu ameliyatı uygulandı.

Tartışma

Göz içi leiomyomu, düz kas liflerinin olduğu her yerde gelişebilir. İris ve koroidden ortaya çıkabilirse de, en sık

siliyer cisimde görülür. Siliyer cisim düz kasından kaynaklarsa mezoektodermal leiomyom, damar düz kasından kaynaklarsa mezodermal leiomyom adını alır. Leiomyomların bu morfolojik farklılıkları, tedavi modellerini değiştirmez.

Genç hastalarda, özellikle tipik melanom görüntüsü yoksa, uveanın amelanotik tümörleri arasında leiomyom düşünölmelidir. Olgumuzda, tipik melanom görüntüsü yoktu. Biswas ve ark. uveanın amelanotik tümörleri içinde ayırıcı tanıda amelanotik uveal melanom, şivannoma, iyi huylu iğsi hücreli tümör, pigmentsiz siliyer epitelin adenomu, adenokarsinom ve metastazların araştırılması gerektiğini bildirmişlerdir (4). Leiomyom, iyi huylu bir lezyon olmasına rağmen, büyümesi nedeniyle oluşan yerel hasar ve glokom ile lens sublüksasyonu

veya retina dekolmanı gibi ikincil komplikasyonlar göze zarar verebilir (5). Olgumuzda lens, laterale doğru yer değiştirmişti. Retina dekolmanı ve optik aksın kapatılması nedeniyle, görme azalmıştı. Yanoff ve Fine, immünohistokimyasal ve/veya elektron mikroskopik inceleme yapılmadan, leiomyomu amelanotik melanomdan ayırmanın hemen hemen imkansız olduğunu belirtmişlerdir (6). Olgumuzda kesin, tanı immünohistokimyasal inceleme ile konmuştur. Çoğu leiomyom iğsi hücreli lezyonlar olmasına rağmen, epiteloid hücreler de bildirilmiştir (7). Histopatolojik incelemede, lezyonun iğsi hücreli bir tümör olduğu görüldü. Leiomyom tanısında elektron mikroskopik incelemede kas liflerinin ve pinositotik veziküllerin tipik görünümü, histokimyasal olarak ise kas hücre belirteci olan aktin, desmin ve kasa özel aktinin pozitif, nöralcrest belirteci S-100'ün negatif, melanosit belirteci olan HMB-45'in negatif olması gerektiği bildirilmiştir (8). Desminin negatif olduğu leiomyomlar da rapor edilmiştir (1). Richter ve ark. desmin, aktin ve vimentinin kuvvetli pozitif olduğu, esas olarak iğsi hücrelerden oluşan bir leiomyom olgusunu sunmuşlardır (9). Tanımın

kesin olmadığı olgularda, tümörün yapısını belirlemek için, göz içi biyopsi veya histopatolojik inceleme için transskleral rezeksiyon uygulanabilir (10). Literatürde olguların büyük çoğunluğunun genç kadınlardan oluştuğu bildirilmiştir (4). Olgumuz da 30 yaşında ve kadındı. İğne aspirasyon biyopsisinde tanı konamaması nedeniyle insizyonel biyopsi uygulandı ve immünohistokimyasal inceleme sonucunda leiomyom tanısı kondu.

Sonuç olarak, siliyer cisim leiomyomunu malign melanomdan ayıran en önemli klinik muayene bulgusunun transillüminasyon göstermesi olduğunu söyleyebiliriz. Transillüminasyon gösteren siliyer cisim kitlesi ile gelen genç kadın hastalarda leiomyom öncelikle düşünülmelidir. Siliyer cisim kitlelerinin ayırıcı tanısında, klinik görünüm önemli olmakla birlikte, kesin tanı için immünohistokimyasal incelemeye gereksinim vardır.

Kaynaklar

1. Heegaard S, Jensen PK, Scherfig E, Prause JU. Leiomyoma of the ciliary body. Report of 2 cases. *Acta Ophthalmol Scand* 1999; 77: 709-712.
2. Chotiner EA, Shields CL, Shields JA, Gündüz K, Eagle RC Jr. Ciliary body leiomyoma with anterior chamber invasion. *Arch Ophthalmol* 2001; 119: 1218-1219.

3. Park SH, Lee JH, Chae YS, Kim CH. Recurrent mesectodermal leiomyoma of the ciliary body: a case report. *J Korean Med Sci* 2003; 18: 614-617.
4. Biswas J, Kumar SK, Gopal L, Bhende MP. Leiomyoma of the ciliary body extending to the anterior chamber: clinicopathologic and ultrasound biomicroscopic correlation. *Surv Ophthalmol* 2000; 44: 336-342.
5. Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, De Potter P. Observations on seven cases of intraocular leiomyoma. The 1993 Byron Demorest Lecture. *Arch Ophthalmol* 1994; 112: 521-528.
6. Yanoff M, Fine BS. Uveal muscular tumors. *Ocular Pathology: A Text and Atlas*. 5th ed. St Louis: Mosby Co, 2002: 328.
7. Schlotzer-Schrehardt U, Junemann A, Naumann GO. Mitochondria-rich epithelioid leiomyoma of the ciliary body. *Arch Ophthalmol* 2002; 120: 77-82.
8. White V, Stevenson K, Garner A, Hungerford J. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body: case report. *Br J Ophthalmol* 1989; 73: 12-18.
9. Richter MN, Bechrakis NE, Stoltenburg-Didinger G, Foerster MH. Transscleral resection of a ciliary body leiomyoma in a child: case report and review of the literature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2003; 241: 953-957.
10. Bechrakis NE, Foerster MH, Bornfeld N. Biopsy in indeterminate intraocular tumors. *Ophthalmology* 2002; 109: 235-242.