

DERLEME

REVIEW

Koroidin Osseoz ve Miyojenik Tümörleri**Osseous and Myogenic Tumors of the Choroid**¹ Almila SARIGÜL SEZENÖZ / ORCID No: 0000-0002-7030-5454² Sena KARABAY / ORCID No: 0000-0003-0409-0309¹ Dr. Öğr. Üyesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Başkent Üniversitesi Hastanesi, Ankara, Türkiye² Araş. Gör. Dr. Göz Hastalıkları Bölümü, Başkent Üniversitesi Hastanesi, Ankara, Türkiye**Geliş Tarihi/Received:** 31/05/2023 **Kabul Tarihi/Accepted:** 31/08/2023 **DOI:** 10.37783/CRJ-0398**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Yukarı Bahçelievler Mah. Mareşal Fevzi Çakmak Cad. 53. Sok. No:48, Bahçelievler, Ankara **Tel./Phone:** +90 536 686 97 63 **E-posta/E-mail:** almilasarigul@gmail.com**ÖZ**

Koroidin miyojenik ve osseöz tümörleri oldukça nadir rastlanan klinik tablolardır. En sık görülen osseöz koroidal tümör koroidal osteom, en sık görülen miyojenik koroidal tümör ise koroidal leiomyomdur. Diğer sık görülen osseöz lezyonlar ise sklerokoroidal kalsifikasyon, ossifiye koroidal hemanjiyom olarak sıralanır. Bu lezyonların malign melanom başta olmak üzere malign tümörlerden ayırımının yapılması büyük önem taşır. Tanıda multimodal görüntüleme yöntemleri ve miyojenik tümörlerde biyopsi ile doku tanısı ve immunohistokimyasal belirteçler önemli yer tutar. Bu lezyonların sistemik açıdan benign karakterde olduğu bilinse de lokal kitle etkisi ve komplikasyonlar sonucu görmeyi tehdit edebilmektedir. Bazı osseöz tümörler sistemik metabolik bozukluklara eşlik edebildiğinden gerekli olgularda sistemik tarama yapılmalıdır. Nadir olmakla beraber metastatik koroidal leiomyosarkom olguları tanımlanmıştır. Bu durumda tümörün iyi bir anamnez ve doku tanısı ile hızlı ve doğru tanımlanması, primer tümörün duyarlılığı göz önüne alınarak uygun tedavinin planlanması önemlidir.

Anahtar kelimeler: Koroidal osteom, koroidal ossifikasyon, leiomyom, leiomyosarkom**Abstract**

Myogenic and osseous tumors of the choroid are extremely rare clinical manifestations. The most common osseous choroidal tumor is choroidal osteoma, and the most common myogenic choroidal tumor is choroidal leiomyoma. Other common osseous lesions are listed as sclerokoroidal calcification and ossified choroidal hemangioma. It is of great importance to distinguish these lesions from malignant tumors, especially malignant melanoma. Multimodal imaging methods and tissue diagnosis with biopsy and immunohistochemical markers in myogenic tumors have an important place in the diagnosis. Although it is known that these lesions are systemically benign, they can threaten vision as a result of local mass effect and complications. Since some osseous tumors may accompany systemic metabolic disorders, systemic screening should be performed in necessary cases. Although rare, metastatic choroidal leiomyosarcoma cases have been described. In this case, it is important to diagnose the tumor quickly and accurately with a good anamnesis and tissue diagnosis, and to plan the appropriate treatment considering the sensitivity of the primary tumor.

Key words: Choroidal osteoma, choroidal ossification, leiomyoma, leiomyosarcoma**Giriş**

Koroidal osseoz ve miyojenik tümörler oldukça nadir olarak görülen lezyonlardır. Osseoz tümörler primer ve sekonder olarak gelişebilmektedir. En sık görülen primer koroidal osseoz tümör koroidal osteomdur. Bununla birlikte ossifiye koroidal hemanjiyom, ossifiye koroidal melanom, sklerokoroidal kalsifikasyon ve bazı metastatik lezyonlar ayırıcı tanıda

değerlendirilmelidir.^{1,2} Sekonder olgular ise travma, tümör, inflamasyon gibi kronik intraoküler değişiklikler zemininde gelişebilmektedir.³

Miyojenik tümörlerden görece en sık görülen koroidal leiomyomdur. 2020 yılında yayınlanan geniş çaplı bir derlemede literatürde toplam 80 adet bildirilmiş leiomyom olgusu olduğu belirtilmiştir.⁴ Bu lezyonlar benign karakterde olup başta amelanotik melanom olmak üzere malign koroidal lezyonlardan ayırıcı tanılarının yapılması büyük önem taşımak-

tadır.⁵ Literatürde bildirilmiş primer koroidal leiomyosarkom ve rabdomyosarkom olgusu olmamakla birlikte koroidal metastatik leiomyosarkom olguları mevcuttur.⁶⁻⁸

Osseoz tümörlerde çoğu olguda detaylı muayene ve multimodal görüntüleme yöntemleriyle klinik tanı konulabilmekteyken miyojenik tümörlerde ise ayırıcı tanı doku tanısıyla mümkün olmaktadır.^{9,10} Bazı olgularda tedavi gerekmezken tedavi yöntemi hastanın yaşı, tümör yerleşim yeri, boyutu, büyüme paterni, ayırıcı tanı ve sekonder komplikasyonlar göz önüne alınarak belirlenmektedir.

Klinik pratikte nadir olarak rastlansa da koroidal osseoz ve miyojenik tümörlerin özellikle hayatı tehdit edebilecek malign patolojilerden ayırıcı tanısının uygun şekilde yapılması ve hastaların uygun tedavi ile morbiditelerinin en aza indirgenmesi için bu lezyonların tanı ve tedavi yöntemleri hakkında bilgi sahibi olmak büyük önem taşımaktadır.

1. Koroidal Osseoz Tümörler

Normalde kemikte biriken kalsiyum tuzları ve minerallerin kanlanması yüksek yumuşak dokularda organize şekilde birikecek anormal kemik doku oluşumuna neden olması heterotopik (ektopik) ossifikasyon olarak adlandırılmaktadır. Heterotopik ossifikasyonun bir örneği olan intraoküler ossifikasyon üzerine histopatolojik çalışmalar ilk defa 1800'lü yıllarda tanımlanmıştır.²

İntraoküler ossifikasyonun patogenezi henüz net olarak anlaşılamamış olsa da kronik oküler inflamasyon, kemik morfogenetik proteinleri (BMP), büyüme faktörleri ve mezenkimal kök hücrelerin patogeneze rol aldığı düşünülmektedir.¹ Çeşitli nedenlerle enükle edilen gözlerde intraoküler ossifikasyonun sıklığı literatürde %5-38 olarak bildirilmiştir.^{1,11,12} Retina pigment epiteli (RPE) hücrelerinin pluripotent nitelikte olduğu ve uygun uyaranlarla fibroblastlara ve osteoblastlara farklılaşabilme özelliği taşıdığı kabul edilmektedir.¹³ Toyran ve ark.¹³ intraoküler ossifikasyon patogenezi için bir modelleme sunmuştur. Buna göre kronik inflamasyon zemininde interlökin-1 ve tümör nekrozis faktör-alfa RPE'yi uyarmakta, transforme edici büyüme faktörü beta-1, BMP-7 ve büyüme farklılaşma faktörü-5 üretilmektedir. Bu sitokinler aracılığıyla epitelyal-mezenkimal transformasyon ile RPE hücreleri fenotiplerini değiştirerek mezenkimal hücre karakteri kazanmakta, bunu RPE hücrelerinin fibröz metaplazisi ve fibröz hücrelerin osteoblastlara farklılaşması, kollajen matriks proteini sentezi ve ektopik ossifikasyon takip etmektedir.¹³ Ayrıca patogeneze, koryokapillarisite mevcut olduğu gösterilen osteoprogenitör kök hücrelere farklılaşabilme özelliği taşıyan perisit ve perisit benzeri hücrelerin de etkili olabileceği bildirilmiştir.¹⁴⁻¹⁶ Bu teoride de BMP'ler aracılığıyla perisitlerin osteogenik farklılaşmasının gerçekleştiği

bildirilmektedir.¹⁶ Heterotopik ossifikasyon, Haversian sistemlerin oluşturulması için osteoblastların bölgeye iletilmesi gerektiğinden özellikle yoğun kan dolaşımının olduğu alanlarda gerçekleşir.² Bu sebeple intraoküler ossifikasyon sıklıkla RPE ve koroidal alanlarda izlenmektedir.

1.1. Koroidal Osteom

Koroidal osteom tipik olarak tam kat koroidin matür kemik dokusu ile yer değiştirmesi ile karakterize, nadir görülen benign bir intraoküler tümördür.¹⁷ Prevelansı tam olarak bilinmesi de Shields ve ark.'nın¹⁷ yayınladığı retrospektif bir çalışmada, 26 yıl içinde oküler onkoloji servisine başvuran yalnızca 61 osteom olgusu olduğu bildirilmiştir. Bu denli nadir saptanan bir olgu olduğundan koroidal osteom mevcut hastaların %90'ında ilk prezentasyonda tanının atlandığı literatürde bildirilmiştir.¹⁸

Koroidal osteom, sekonder intraoküler ossifikasyonun aksine sağlıklı gözlerde karşımıza çıkabilmektedir. Literatürde ilk olarak Van Dyk ve ark. tarafından atipik koroidal melanom tanısıyla enükle edilen 26 yaşında bir kadın hastada tanımlanmıştır.^{2,19}

Koroidal osteom sıklıkla ikinci-üçüncü dekadaki genç ve sağlıklı kadın hastalarda görülür.² Literatürde bildirilmiş en genç olgu ise 34 haftalık prematüre doğan dört haftalık bir kız bebektir.²⁰ Lezyon %80 olguda unilateral olarak saptansa da bilateral olgular da bildirilmiştir.^{10,21} Koroidal osteomlar sıklıkla sporadik olarak ortaya çıksa da literatürde sınırlı sayıda ailesel olgu bildirilmiştir.²²⁻²⁵ Ailesel olguların ortak özelliği lezyonun bilateral yerleşim göstermesi ve ortalama olarak daha büyük boyutlu olması, cinsiyet predominansı göstermesi ve daha erken yaşta saptanmasıdır.²² Ayrıca ailesel olgularda sporadik olgulardan farklı olarak midperiferik benekli pigment görünümü izlenebilmektedir.²²

1.0.1. Etiyopatogenezi

Koroidal osteom etiyojisine dair çeşitli teoriler olsa da kesin neden belirlenememiştir. Koroidal osteom gelişimindeki ilk teori bu lezyonun bir koristom olduğudur. Hamartomların yaygın olarak görüldüğü optik sinir başında yerleşimi, genç yaşta görülmesi ve eşlik eden oküler bir patolojinin olmaması bu lezyonun bir osseoz koristom olduğu görüşünü desteklemektedir.² Bir diğer görüşe göre ise bu lezyonun primer konjenital bir koristom olmadığı, altta yatan doğum travmalarına bağlı uzun dönemde gelişiyor olabileceği ileri sürülmektedir.³ Literatürde koroidal osteom gelişiminin intraoküler inflamasyon, gebelik, hormonal etki, travma, herediter nedenler ile ilişkili olabileceğini bildiren çeşitli yayınlar mevcuttur; ancak hiçbirisi arasında kesin bir ilişki gösterilememiştir.^{3,21,25-29}

Ayrıca Stargardt hastalığı, Rieger anomalisi, polipoidal koroidal vaskülopati, histiyositozis X ile birliktelik gösterdiği bildirilen olgular olsa da herhangi bir sistemik veya oküler hastalıkla kesin ilişki gösterilememiştir.³⁰⁻³³ Benzer şekilde koroidal osteom ile kalsiyum ve fosfor metabolizması bozuklukları arasında bir ilişkili bulunamamıştır.¹⁰

1.0.2. Prognoz

Koroidal osteom ciddi düzeyde görme keskinliğinde azalmaya neden olabilmektedir. Literatürde koroidal osteom hastalarının 10 yıllık uzun dönem takiplerini değerlendiren iki çalışmada hastaların %56-58'inde görme keskinliğinin 20/200 ve altında olduğu bildirilmiştir.^{17,34} Görme keskinliğinde azalma; tümör boyutunda büyüme, tümör dekalsifikasyonu, koroidal neovaskülarizasyon (KNV) gelişimi ve buna bağlı subretinal sıvı, RPE değişiklikleri, subretinal hemoraji ile ilişkili olarak görülebilmektedir. KNV ve dış retinal tübülasyonların varlığı görme kaybı için bağımsız risk faktörleridir.³⁵

Hastalık yavaş seyirli olsa da tanı anında hastaların çoğu genç yaşta olduğundan ve beklenen yaşam süresi uzun olduğundan geç dönem komplikasyonlar büyük önem taşır. Uzun dönem takip sonuçlarına ilişkin araştırmalar, 10 yıllık tümör büyümesinin %51, tümör dekalsifikasyonunun %46, KNV'nin %31 ila %47, 20/200 ve daha altında olmak üzere görme keskinliği kaybı oranının ise %56 ila %58 arasında olduğunu ortaya koymuştur.^{17,34}

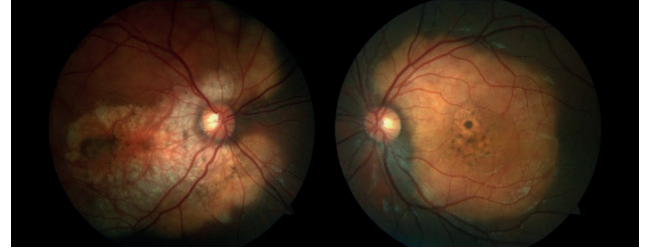
Tümör boyutunda büyüme yılda yaklaşık ortalama 0,37 mm olarak bildirilmiştir. Tümör üzerinde RPE değişikliklerinin olmaması büyüme için risk faktörüdür.¹⁷ Tümör dekalsifikasyonu spontan olabildiği gibi fotodinamik tedavi ve lazer fotokoagülasyon tedavisini takiben de ortaya çıkabilmektedir. Dekalsifikasyon için tek prediktif faktör ise tümör yüzeyinin düzensizliğidir.¹⁷

Koroidal osteom ile ilişkili subretinal sıvı KNV yokluğunda da görülebilir. Song ve ark.³⁶ koroidal osteomla ilişkili subretinal sıvı mevcut hastaların %83'ünün KNV belirtileri göstermediğini bildirmiştir. Bu durumun, RPE'nin ve Bruch zarının kademeli atrofisi ile muhtemelen RPE'nin bozulmuş dış kan-retina bariyerinden subretinal sıvıyı kontrol etme kapasitesinin azalmış olmasından kaynaklandığı düşünülmektedir. KNV gelişimi için risk faktörleri ise yüzey irregülaritesi, RPE hasarı, Bruch membranının incilmesi veya kaybı ve dekalsifikasyon varlığıdır.³⁵

1.0.3. Tanı

Koroidal osteom tanısı klinik olarak konulmaktadır. Literatürdeki en geniş koroidal osteom serisi olan Shields ve ark.'nın¹⁷ çalışmasında, hastaların %30'unun ilk muayenede asemptomatik olduğu bildirilmiştir. En sık görülen semptomlar bulanık görme, fotopsi, görme alanı defektleri, geçici görme kaybı, fotofobi ve metamorfopsi olarak bildirilmiştir.^{10,17}

Oftalmoskopik muayenede koroidal osteom sıklıkla tek taraflı izlenmekte, bilateral olgular ise sıklıkla simetrik olarak görülmektedir (Şekil 1). Olguların %84'ünde tümör jukstapapiller yerleşim gösterirken, %16 hastada ise makülada yerleşim göstermektedir.¹⁷ Shields ve ark.'nın¹⁷ çalışmasında %57 hastada ise maküla tutulumunun eşlik ettiği gösterilmiştir.



Şekil 1: Bilateral koroidal osteom olgusunun renkli fundus fotoğrafı görülmektedir. Her iki gözde makülada yerleşim gösteren lezyonun üzerinde pigmenter değişiklikler izlenmektedir.

Fundus muayenesinde belirgin ve düzensiz sınırlı, oval, üzerinde çok sayıda küçük dallanan vasküler yapıların görülebildiği bir lezyon olarak izlenir.^{10,17} Tümörün rengi, üstündeki RPE depigmentasyonu ve lezyon kalınlığına bağlı olarak sarı-beyaz ile turuncu-kırmızı arasında değişiklik gösterir. Erken aşamalarda turuncu-kırmızı renkte olma eğilimindeyken, sonraki aşamalarda RPE depigmentasyonu nedeniyle sarımsı bir renk tonuna sahiptirler.³⁷ Kalsiyum içeriği dolayısıyla sarı-beyaz bir refleye sahiptir. Tümör üzerinde kahverengi, turuncu ve gri pigment birikimleri, depresyon ve elevasyon alanları ile irregülarite izlenebilir. Tümör marjinde çeşitli uzantılar görülebileceği gibi lezyon multilobüle şekilde de görülebilmektedir (Şekil 2).²



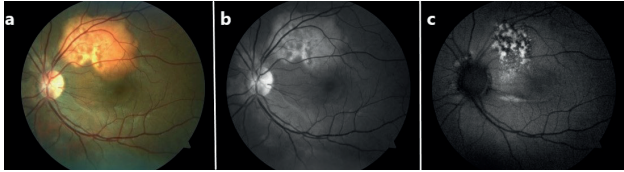
Şekil 2: Sol göz üst temporal vasküler arkad altında elevasyona neden olan koroid osteomu.

Tanı esas olarak klinik ve lezyonun arka kutup muayenesindeki görünümüne dayanır. 1978'de Gass ve ark.¹⁹ tarafından yapılan düzensiz görünümlü, kabarık, sarı-beyaz, jukstapapiller, belirgin sınırlı koroid tümörü; üstteki pigment epitelinin difüzyon ve alacalı depigmentasyonu; ve tümör yüzeyinde çok sayıda küçük vasküler ağ varlığı şeklinde yapılan klinik koroidal osteom tanımı hala geçerlidir. Tanıyı desteklemek için multimodal görüntüleme yöntemlerinden yaygın olarak yararlanılır.

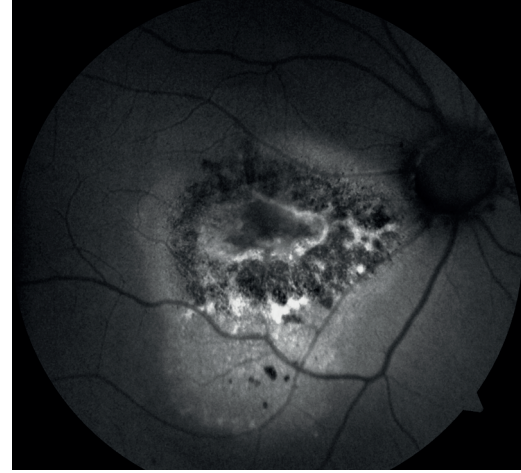
Renkli fundus fotoğrafı, diğer tümörlerde de olduğu gibi tümör boyutu, sınırları ve şeklini, tümördeki büyüme ve fiziksel değişiklikleri belgelemek için kullanılır.

Ultrasonografik incelemede tümörün kalsifiye yapısı nedeniyle yüksek akustik reflektivite ve akustik gölgelenme izlenir. Tümör alanı A-mod görüntülemeye eko pikine neden olurken, B-mod taramada ise yüksek reflektiviteye sahip eleve koroidal bir kitle şeklinde görülür. Tümör arkasında karakteristik olarak psödo-optik sinir görünümüne neden olan gölgelenme izlenir.³⁸

Fundus otofloresans (FOF) görüntülemeye granüler hipootofloresan noktalarla ilişkili periferik hiperotofloresans gösteren hipootofloresan lezyon şeklinde görülmektedir. Bu patern tümör kenarlarında artmış metabolik aktivite ile atrofik RPE alanlarını göstermektedir (Şekil 3-4).³⁹

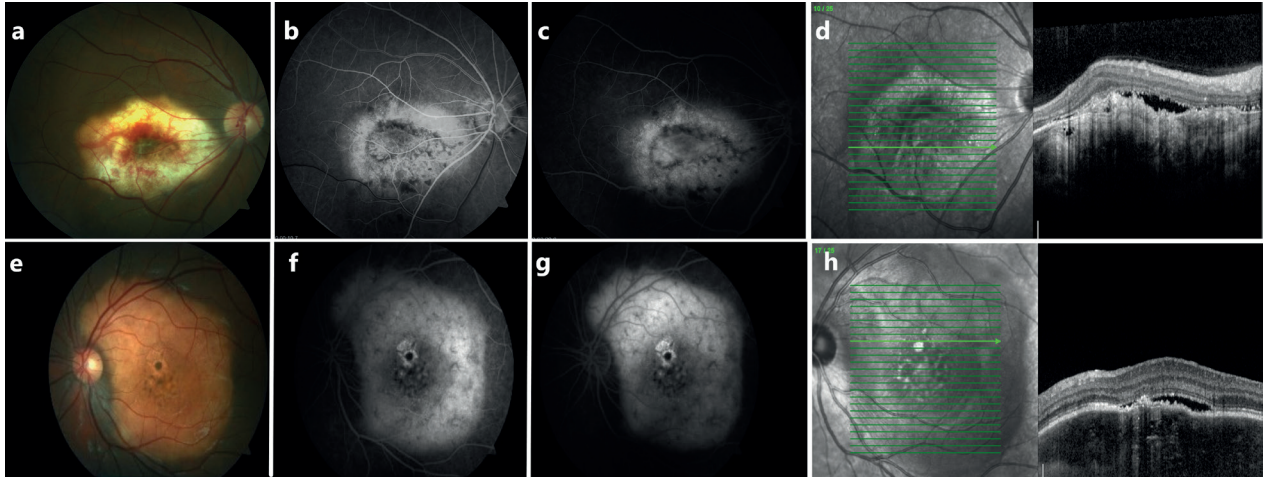


Şekil 3: Renkli (a) ve red-free (b) fundus fotoğraflarında sol gözde optik diskin üst temporal komşuluğunda yerleşmiş, sınırları düzensiz koroid osteomu görülmektedir. Fundus otofloresans görüntüsünde (c) yer yer hipootofloresans ve hiperotofloresans gösteren lezyon görülmektedir.



Şekil 4: Fundus otofloresans görüntüsünde granüler hipootofloresan noktalarla ilişkili periferik hiperotofloresans gösteren hipootofloresan lezyon şeklinde sağ koroidal osteom lezyonu görülmektedir.

Fundus floresin anjiyografi (FFA), erken dönemde yamalı hiperfloresans ile geç dönemde diffüz boyanma gösterir. KNV varlığında tanıya yardımcıdır (Şekil 5).¹⁰ İndosiyanin yeşili anjiyografide (İSYA) ise tipik olarak kitle etkisine bağlı hipofloresan görünüm mevcuttur. Venöz sekanslarda tümör damarları görülebilmektedir.



Şekil 5: (a) Sağ gözde maküla yerleşimli koroidal osteom olgusunun renkli fundus fotoğrafı görülmektedir. Lezyon üzerinde koroidal neovaskülarizasyona bağlı hemoraji izlenmektedir. Fundus floresin anjiyografi (FFA), erken dönemde (b) ve geç dönemde (c) koroidal neovaskülarizasyon (KNV) izlenmektedir. (d) Maküla optik koherens tomografide (OKT) ise subretinal sıvının eşlik ettiği KNV alanı izlenmektedir. (e) Farklı bir koroidal osteom olgusunun renkli fundus fotoğrafı izlenmektedir. Makülada yerleşim gösteren lezyonun santralinde pigmenter değişiklikler izlenmektedir. FFA'da erken dönemde (f) yamalı hiperfloresans ile geç dönemde (g) artan diffüz boyanma görülmektedir. (h) OKT'de KNV ile subretinal sıvı varlığı izlenmektedir.

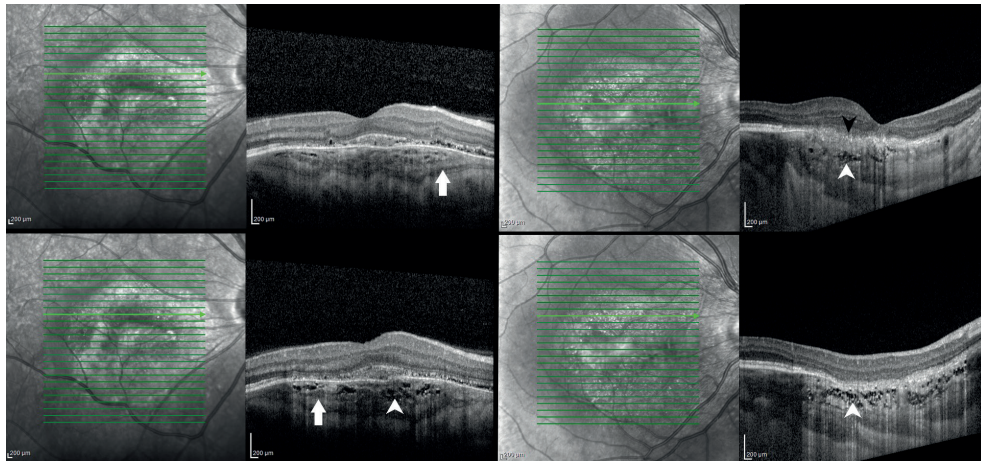
Lezyon direkt grafi ve BT görüntülemeye kemik ile aynı dansiteye sahip hiperdens koroidal plak şeklinde görülür; ancak günümüzde bu yöntemler koroidal osteom tanısı için nadiren kullanılmaktadır.⁴⁰ Tümör manyetik rezonans (MR) görüntülemeye T1 ağırlıklı kontrastlı görüntülerde hiperintens, T2 ağırlıklı görüntülerde hipointens olarak görünmektedir.⁴¹

Williams ve ark.⁴² koroidal osteomun histopatolojik özelliklerini tanımlamış, tümörde kemik trabeküllerinin içinde, aktif bir kemik oluşumu ve yeniden şekillenme sürecini düşündüreren zengin çeşitlilikte aktif hücreler (osteositler, osteoblastlar ve osteoklastlar) olduğunu ortaya koymuşlardır. Günümüzde koroidal osteom tanısında doku biyopsisi bir tanı

yöntemi olmamakla birlikte klinikte yaygın olarak kullanılmakta olan optik koherens tomografi (OKT) cihazları histopatolojik değerlendirmeye benzer şekilde lezyonun morfolojik analizinin yapılmasına olanak vermektedir.

Time-domain OKT görüntüleme ile kalsifiye osteom alanlarında fotoreseptörler korunurken dekalsifikasyon alanlarında fotoreseptör kaybı olduğu gösterilmiştir.⁴³ Bu durum subfoveal dekalsifiye osteomlarda kötü görme keskinliği, kalsifiye tümörlerde ise daha iyi görme keskinliği ile ilişkilidir. Spektral-domain EDI-OKT ile daha yüksek kalitede görüntü ile ise tümörün intrinsek özellikleri değerlendirilebilmektedir (Şekil 6). Tümör düz ve eleve lezyonlar şeklinde görülebilmekte, kemik tümörün içinde vasküler kanallarla

uyumlu olacak şekilde değişken reflektivite olduğu izlenmektedir.⁴⁴ Pellegrini ve ark.⁴⁵ ise OKT ile iç retinanın korunurken dış retinada değişiklikler olduğunu, intralezyonal çeşitli tabakalar ile süngersi görünüm ve lezyon için damarların varlığını göstermişlerdir. Lezyonun EDI-OKT’inde ise belli belirsiz horizontal hiperreflektif lamellar çizgiler (kemik lamelleri) ve ara ara daha belirgin çizgiler (çimento çizgileri), benekli (süngerimsi) doku ve Haversian veya Volkman kanallarını veya kavernoöz vasküler boşlukları temsil eden yatay veya dikey olarak yerleşmiş tübüler kanallarla diğer koroid tümörlerinde görülmeyen matür kemik histolojisine benzer değişiklikler olduğu belirtilmiştir.⁴⁶ Ayrıca OKT dış retinal tübülayon, KNV ve subretinal sıvı varlığının gösterilmesinde faydalıdır.⁴⁷



Şekil 6: Koroidal osteom üzerinden geçen artırılmış derinlik görüntüleme [enhanced depth imaging (EDI)] optik koherens tomografi (OKT) kesitlerinde koroidal kalınlaşma izlenmektedir. Tümör içinde farklı derecelerde kalsifikasyonun varlığından dolayı, hiporeflektif bir matrikse yayılmış yoğun hiperreflektif noktalardan ve çok katmanlı bir yapıdan oluşan tipik sünger benzeri model görülmektedir (beyaz ok ucu). İç retina katları korunurken dış retinada yer yer düzensizlik alanları izlenmektedir (siyah ok ucu). Horizontal hiperreflektif lamellar çizgiler (kemik lamelleri) ve ara ara daha belirgin çizgiler (çimento çizgileri) görülmektedir (beyaz ok).

Günümüzde sık kullanılan bir diğer girişimsel olmayan görüntüleme yöntemi ise OKT anjiyografidir (OKTA). Koroidal osteomda OKTA bulguları üzerine literatür henüz kısıtlıdır. Cennamo ve ark.⁴⁸ koroidal osteom lezyonlarında dekalsifiye alanlarda koryokapillaris damar yoğunluğunun azaldığını ve bunun KNV için risk faktörü olduğunu göstermiştir. Xuan ve ark.⁴⁷ ise OKTA ile besleyici tümör damarlarını ve bunların komşuluğunda dış retina tübülayonların varlığını göstermiştir.

1.0.4. Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanıda koroidal metastaz, sklerokoroidal kalsifikasyonlar, amelanotik koroidal melanom, amelanotik koroidal nevüs, koroidal hemanjiyom, koroidal granülom (tüberküloz, sarkoidoz), metastatik kalsifikasyon ve dismorfik kalsifikasyon yer alır.

1.0.5. Tedavi

Koroid osteomu için kesin bir tedavi olmamakla birlikte tedavi planlaması hastalığın KNV ve subretinal sıvı oluşumu gibi komplikasyonlarına yönelik yapılmalıdır.

Asemptomatik olgularda komplikasyonların erken tespiti ve görme kaybının en aza indirgenmesi için düzenli aralıklarla fundus muayenesi ve görüntüleme ile takip yapılmalıdır. Tümör büyümesini kesin olarak engelleyecek bir yöntem bildirilmesine karşın dekalsifiye koroidal osteomun kenarlarında tümör büyümesinin olmadığı ve tümör sınırlarının stabilizasyonu gösterilmiştir.¹⁷ Bu nedenle, kalsifiye ektrafoveal koroidal osteomlarda, tümörü dekalsifiye etmek böylece tümör büyümesi ve fovea tutulumunu önlemek için fotodinamik tedavi kullanılması önerilmiştir.¹⁷ Tümör ektrafoveal yerleşimliyse fotodinamik tedavi uygulanarak dekalsifikasyon sağlanması ve fovea tutulumunun engellenmesi hedeflenirken, subfoveal yerleşimli tümörde ise dekalsifikasyonun engellenmesi hedeflenmelidir.⁴³

Koroidal osteoma sekonder subretinal sıvı görme bozulmasının önemli bir nedenidir. Anti-VEGF (vasküler endotelial büyüme faktörü) tedavileri, VEGF’i inhibe ederek koroid vasküler geçirgenliğini ve buna bağlı olarak subretinal sıvıyı azaltabilir ve hastaların görme keskinliğini iyileştirebilir.

KNV olmadan subretinal sıvı varlığında fotodinamik tedaviye cevap intravitreal anti-VEGF uygulanmasından daha iyiyken, KNV varlığı söz konusu olduğunda anti-VEGF tedaviye yanıtın daha iyi olduğu bildirilmiştir. Literatürde KNV varlığında uygulanan primer anti-VEGF tedavi ile remisyon oranı %93,4, KNV olmadan subretinal sıvı varlığında ise %57,1 olarak bildirilmiştir.³⁵ KNV olmadan sadece subretinal sıvı varlığında sıvının spontan rezolüsyonu da literatürde bildirilmiştir. Bu sebeple seçilmiş olgularda yakın gözlemin de uygun bir seçenek olabileceği belirtilmiştir.⁴⁹

KNV için geçmişte lazerfotokoagülasyon, transpupiller termoterapi, cerrahi ve fotodinamik tedaviler uygulanmıştır.⁵⁰⁻⁵³ Khan ve ark.'nın⁵⁴ koroidal osteoma bağlı KNV olgularının tedavisinde sundukları güncel algoritmaya göre ektrafoveal tümörlerde, seri intravitreal anti-VEGF tedavisi, kontrol sağlanana kadar aylık olarak uygulanmalı ve ardından fotodinamik tedavi uygulanması önerilmektedir. Bununla birlikte, subfoveal olgularda ise, kontrol sağlanana kadar aylık intravitreal anti-VEGF enjeksiyonları, takiben anti-VEGF ile tedavi et ve uzat rejiminin uygulanması önerilir. Dekalsifikasyona bağlı fotoreseptör kaybı sınırlı görme keskinliğine neden olabileceğinden, subfoveal KNV vakalarında genellikle fotodinamik tedaviden kaçınılmalıdır.⁵⁴

1.1. Sklerokoroidal Kalsifikasyon

Sklerokoroidal kalsifikasyon (SKK) sıklıkla sağlıklı, ileri yaşlı erişkinlerde görülen, sklera ve dış koroidal tabakaları tutan iyi huylu distrofik kalsifikasyonun bir formudur. Kadın ve erkeklerde oranı benzerdir. Düz veya tümörü taklit edecek şekilde hafif eleve olabilmektedir.⁵⁵ Multifokal, bilateral, sarı-beyaz renkli lezyonlar olarak fundus muayenesinde insidental olarak saptanır. Genellikle superotemporal ve inferotemporal retinal vasküler arkadlar boyunca uzanır. Sıklıkla ekstramaküler yerleşimlidir, hastalar asemptomatiktir, görme keskinliği osteomun aksine korunmuştur.⁵⁶ Hastaların çoğu idiyopatik SKK olarak görülmektedir.⁵⁵ Sekonder SKK ise hiperparatiroidizm, paratiroid adenoma, Gitelman sendromu ve Bartter sendromu gibi renal transport anomalileri ile ilişkili olabilmektedir. Koroidal osteomun aksine tümör sıklıkla büyüme ve dekalsifikasyon göstermez. KNV ise nadir olgularda bildirilmiştir.⁵⁷⁻⁵⁹ SKK sistemik hastalıklarla ilişkili olabildiğinden tüm hastaların kullandığı ilaçların sorgulanması, idrar ve kanda kalsiyum, fosfor, potasyum ve magnezyum düzeyleri ile kanda paratiroid hormon ve kalsitonin düzeyleri açısından tetkik edilmesi önerilmektedir.⁶⁰

Tanı sıklıkla klinik olmakla birlikte ultrasonografi (USG), FOF, OKT, OKTA, FFA, İSYA, BT yardımcıdır. USG'de A-mod taramada lezyon alanında pik görülürken B-modda ise yüksek

ekojenik plak ile lezyon arkasında gölgelenme izlenir. FOF görüntülemesinde lipofuskin birikimine bağlı hiperotofloresans, RPE atrofisine bağlı hipootofloresans izlenebilmektedir. OKT'de sklerokoroidal kalsifikasyonların skleradan köken aldığı, sklerada belirgin kalınlaşma ile lezyon üstündeki koroidde incelleme olduğu izlenmektedir.⁶⁰ SKK lezyonlarının OKT'de yüzey kontürleri tipik olarak düzensiz olarak izlenmektedir.⁵⁶ SKK, OKT'de lezyon gerisinde gölgelenmeye neden olan hiperreflektif kitle şeklinde izlenmektedir. Dış retina tabakalarında kayba neden olur. FFA'da kalsifikasyonun boyanmasına bağlı hiperfloresans ve RPE atrofisine bağlı pencere defekti, retinokoroidal şant damarları izlenebilir. OKTA'da ise dış retina ve koroid kesitlerinde hiporeflektif pleksus ve retinokoroidal şant damarları izlenebilir.⁶¹

1.2. Ossifiye Koroidal Hemanjiyom

Koroidal hemanjiyom iyi huylu vasküler bir tümördür. Progressif seröz retina dekolmanı, fibröz ve osseöz metaplazi ile subretinal fibrozis ve sekonder ossifikasyona neden olabilir. Koroidal hemanjiyomlar karakteristik olarak sesil veya kubbe şekilli, düzgün yüzeyli olarak görülmektedir. Kistik retina dejenerasyonu eşlik edebilmektedir. Sıklıkla lezyon tek taraflı ve koroidal osteomdan farklı olarak her iki cinsiyette benzer oranda görülmektedir.

Ossifiye koroidal hemanjiyomun patogenezi tam olarak anlaşılmamıştır; ancak ossifikasyondan hemanjiyom kavite-leri içinde kan göllenmesi sonucu fibroblast ve histiyositlerin birikimi, bunların osteoblastlara dönüşümü ve takiben kalsifikasyon ile kemik doku oluşumu sorumlu tutulmuştur.¹

Ossifiye koroidal hemanjiyom retroekvatoryal, peripapiller veya maküler alanda yerleşim gösterebilir.¹ Sıklıkla düz, oval, turuncu-kırmızı, sınırları belirsiz bir lezyon olarak izlenir; bazı olgularda lezyon üzerinde pigmentasyon olabilmektedir. Başlangıçta hastaların çoğu asemptomatiktir, zamanla hiperopik kayma, görme alanı defekti, metamorfopsi, fotopsi, maküler ödem, eksudatif retina dekolmanı, retinoskizis, subretinal fibrozise neden olarak görme azalmasına sebep olabilir.^{62,63}

FFA'da osteoma benzer şekilde erken dönemde irregüler hiperfloresans izlenebilir. USG'de diğer osseöz tümörler gibi akustik gölgelenmeye sebep olan hiperreflektif ossifiye plak görünümü mevcuttur. Tanıda MR görüntüleme ve OKT'den de yararlanılabilmektedir.

1.3. Diğer Osseöz Koroidal Lezyonlar

Koroidal osseöz tümörlerin ayırıcı tanısında koroidal osteom, SKK ve ossifiye koroidal hemanjiyoma ek olarak ossifiye koroidal melanoma, metastatik karsinoma, posterior

sklerit, koroidal granuloma, maküler dejenerasyon, organize subretinal hemoraji, koroidal nevus, koroidal nörolema, leiomyom, Best vitelliform distrofi, metastatik ve distrofik kalsifikasyonlar değerlendirilmelidir.²

Metastatik kalsifikasyon serum kalsiyum ve fosfor metabolizması anomalilerine bağlı normal dokularda kalsiyum tuzlarının birikimi ile karakterizedir.⁶⁴ Metastatik koroidal kalsifikasyon nadir olarak görülür. Kolekalsiferol intoksikasyonu, sarkoidoz, hipofosfatemi, psödohipoparatiroidizm, kronik böbrek yetmezliği ve hiperparatiroidizmde izlenebilmektedir. Klinikte bilateral, sınırları osteoma göre daha belirsiz, koroidde kalınlaşmaya neden olan, eleve lezyonlar olarak izlenmektedir.⁶⁴ Sıklıkla vasküler arkadların dışında, multifokal ve sistemik hastalıklarla birlikte görülmektedir.² Ayırıcı tanı multimodal görüntüleme yöntemleriyle yapılabilir.

Distrofik kalsifikasyon ise normal serum kalsiyum ve fosfor düzeylerine karşın normalde kalsifiye olmayan dokularda kalsiyum birikimi ile karakterizedir. Koroidal distrofik kalsifikasyon sıklıkla fitizis bulbi olgularında ayrıca senil dejenerasyon, travma, inflamasyon, retinoblastoma, Coats hastalığı gibi durumlarda görülebilir.^{2,64} Hastanın öyküsü ve altta yatan lezyonlarla ayırıcı tanısı yapılabilir.

2. Koroidal Miyojenik Tümörler

Koroidin miyojenik tümörlerine klinikte oldukça nadir rastlanmaktadır. Bunlardan görece en sık rastlanan koroidal leiomyomdur. Koroidal leiomyomlar benign karakterde; ancak özellikle amelanotik koroidal melanomdan ayırıcı tanısının yapılması gereken tümörlerdir.⁵ Literatürdeki en geniş uveal leiomyom vaka serisi Shields ve ark.⁹ tarafından 1994 yılında yayınlanan yedi olguluk seridir. Yazarlar, olgu serilerindeki 6 vakanın son 4 yıl içinde saptandığını bildirerek aslında leiomyomların sanıldığı kadar nadir olmayarak muhtemelen düşük dereceli amelanotik melanom olarak yanlış tanı alıyor olabileceğini ileri sürmüşlerdir.⁹ 2020 yılında yayınlanan geniş çaplı bir derlemede literatürde toplam 83 bildirilmiş uveal leiomyom olgusu olduğu belirtilmiştir.⁴ Bu olguların ise on taneden daha azı posterior koroidal leiomyom olgusudur.^{5,65-69}

2.1. Koroidal Leiomyom

Intraoküler leiomyom iris, siliyer cisim ve koroidde görülebilen, nadir bir düz kas tümörüdür.^{68,70} İris, siliyer cisim, damar ilişkili düz kas ve perisitlerden ya da koroidde yerleşen heterotopik düz kas hücrelerinden köken aldığı düşünülmektedir.⁴ Literatürde vasküler düz kastan gelişip mezodermal

kökenli olabildiği gibi siliyer kas gelişiminden sorumlu nöral krest dokularından da gelişebileceği ve mezoektodermal kökenli olabildiği bildirilmiştir.^{65,71}

Genel olarak değerlendirildiğinde uveal leiomyomlar kadınlarda daha sık görülmektedir; ancak tümörün yerleşim yerine göre cinsiyet dağılımında farklılık izlenmektedir.⁴ Siliyer cisim yerleşimli leiomyomlar kadınlarda daha sık görülürken, posterior koroidal ve iris yerleşimli leiomyomlar ise erkeklerde daha sık görülmektedir.⁴

Hastalar asemptomatik olarak rutin muayenede tümör lezyonu saptanması ile tanı alabildiği gibi en sık başvuru şikayeti ise bulanık görmedir. Bulanık görme tümör boyutu ile ilişkili olarak kitle etkisine bağlı ortaya çıkmakta ve görme azalması katarakt, lens sublüksasyonu, retina dekolmanı sonucunda görülebilmektedir.⁴

Uveal leiomyomlar pigmente olabilsen de posterior koroidal yerleşimli olanları sıklıkla amelanotik karakterdedir.⁴ Siliyokoroidal yerleşimli leiomyomlar ise klinik olarak koyu renkli görünümde olabilmektedir ve bu pigmente görünümün tipik olarak krem renkli leiomyom lezyonunun üstünün siliyer cisim epiteli ile kaplanması sonucu ortaya çıktığı bildirilmiştir.^{4,9} Koroidal leiomyomlar yavaş büyür, metastaz yapmaz ve sistemik olarak benign karakterdedirler; ancak lokal olarak destrüktif özellik gösterirler.^{4,5} Hastalarda görmeyi tehdit edecek düzeyde büyük kitle lezyonu ve eksudatif dekolman görülebilir.⁹ Bu sebeple klinik muayene ile leiomyomların ayırıcı tanısı mümkün olmayıp kesin tanı ancak histopatoloji ile yapılabilir. Tanıda altın standart lezyonun immunohistokimyasal incelemede düz kas aktini ile boyanmasıdır.⁴

Literatürde 8-80 yaş arasında hastalarda uveal leiomyom bildirilmiş olmakla beraber, koroidal leiomyomlar sıklıkla genç erişkinlerde saptanmaktadır. Koroidal leiomyomlarda ortalama tanı yaşı 35,4 iken ayırıcı tanıda önemi olan koroidal melanomda ise ortalama yaş 60'tır.^{4,72} Koroidal leiomyomlar posteriordan çok sıklıkla periferik koroid yerleşimli olarak izlenmekte, siliyokoroidal tutulum görülebilmektedir.⁹ Uveal stromaya yerleşim gösteren melanomların aksine leiomyom suprasiliyer veya suprakoroidal boşlukta yerleşim gösterme eğilimindedir.⁹ Literatürde uterin leiomyomların hormonal faktörlerle ilişkisi bilindiğinden koroidal leiomyomların da hormonal faktörlerle ilişkili olabileceği düşünülmüş; ancak posterior koroidal leiomyom olgularının çoğunun erkek olması ve bu ilişkinin gösterilememesi sebebiyle bu hipotezden uzaklaşmıştır.^{9,68} Koroidal leiomyomlar nadir olduklarından ve tanıda zorluk yaşandığından literatürde bildirilen olgularda sıklıkla enükleasyon sonrası patoloji ile tanı konulmuştur. Parks ve ark.⁶⁸ posterior yerleşimli koroidal leiomyom olgusu enükle edilmeden pars plana vitrektomi ve transskleral

biyopsi alınarak tanımlamıştır; ancak bu hastada 2 yıllık takipte tümörün tekrarladığı izlenmiştir. Literatürde bildirilmiş koroidal leiomyosarkom olguları vardır; ancak bu lezyonlar metastatik olarak tanımlanmıştır.^{7,8,73} Koroidal leiomyomların malign transformasyonuna dair net bir bilgi literatürde yoktur.

2.1.1. Tanı

Fundus muayenesinde unilateral, soliter, düzgün sınırlı, düzgün yüzeyle, ovoid-kubbe şekilli, amelanotik görünümlü olup transilluminasyonla ışık geçişine izin vermesi ve hatta ışığı amplifiye etmesi ayırt edici özelliklerindendir.^{4,9,74} Leiomyomların transilluminasyon özelliği hücrelerde sitoplazmik filamanların düzenli yerleşimi, nükleer palizatlanma ve melanin yokluğu ile ilişkilendirilmiştir.⁷⁵ Buna karşın Tomar ve ark.⁴ yayınladıkları geniş çaplı derleme çalışmasında leiomyomların 2/3'ünde transilluminasyonda ışığı bloke ettiğini göstermiştir. Literatürdeki olguların büyük kısmında eksudatif retina dekolmanının eşlik ettiği bildirilmiştir.^{5,9,74} Sarı renkli subretinal lipid eksudasyonları da bazı olgularda bildirilmiştir.⁹ Nadir olarak tümörün büyümesi ile skleral incelleme ve ektazi ile ekstraskleral uzanım görülebilir.⁷⁶

Koroidal leiomyom olgularında FFA, İSYA, USG ve MR görüntüleme tanıda yardımcı olarak kullanılmaktadır. FFA ve İSYA'da vaskülarize koroidal tümör görüntüsü mevcuttur. Erken fazlarda hipofloresans, geç fazlarda ise yüzeyden yaygın sızıntı ile hiperfloresan görünüm mevcuttur.⁵ Koroidal melanomun aksine leiomyom olgularında supravueal yerleşim nedeniyle koroidal vasküler yapılar normal paternde izlenir.⁹ Ultrasonik biyomikroskopi (UBM) koroidal leiomyomların periferik koroidal yerleşimleri nedeniyle özellikle değerlidir. Siliyer cisim tümörü ve koroidal tümör ayırımının yapılması, siliyer cisim tutulumunun değerlendirilmesi UBM ile mümkün olmaktadır.⁴ B-mod USG'de kubbe şekilli ve A-mod USG'de orta-düşük internal reflektiviteye sahip lezyon olarak izlenir. Lezyonun internal reflektivitesi değişkenlik gösterir ve melanomdan ayırıcı tanıda belirleyici değildir. Buna karşın USG'de tümörün koroidal ekskavasyon göstermemesi ve suprakoroidal yerleşimli olduğunun gösterilmesi ayırıcı tanı açısından oldukça değerlidir.^{4,75} MR görüntülemesinde T1 kesitlerinde iyi sınırlı, hiperintens, gadolinium kontrast tutan lezyon, T2 kesitlerinde ise hipointens lezyon görünmektedir.^{9,68,77} Melanom ön tanısıyla tarama için yapılan pozitron emisyon tomografi görüntülerinde leiomyom lezyonlarının yüksek metabolik aktivite gösterdiği bildirilmiştir.⁴

Kesin tanı doku biyopsisi ile mümkündür. Anterior yerleşimli sikloroidal leiomyom olgularında transskleral biyopsi, ekvatorun arkasında yerleşimli posterior koroidal leiomyom olgularında ise transvitreal ince iğne aspirasyon biyopsisi veya vitrektomi-retinotomi aspirasyon biyopsisi ile örneklemeye yapılabilir.^{78,79}

Shields ve ark.'na⁹ göre koroidal leiomyom olgularında en iyi seçenek tümörün periferik ve supravueal yerleşimi de göz önüne alındığında lamellar sklerouvektomi olarak bildirilmiştir. Posterior koroidal leiomyom olgularında ise lokal tümör rezeksiyonu vitrektomi ile yapılabilir. Patolojik incelemede ışık mikroskobu altında tümörün fasiküller halinde yerleşen pleomorfik ve hiperkromatik çekirdeğe sahip atipik mitoz özelliği göstermeyen iğsi hücrelerden oluştuğu, hücreler arasında ise kollajen depozitlerin olduğu gösterilmiştir.⁵ Tanıda elektron mikroskopisi ve immunohistokimya yararlanılmaktadır. Immunohistokimya daha ucuz ve hızlı olması sebebiyle öne çıkmıştır. Melanomun aksine leiomyomun kas belirteçleri (kas spesifik aktin, düz kas aktini, desmin, h-kaldesmon, vimentin) ile pozitif, melanom-spesifik antijen ve nöral belirteçlerle negatif immunoreaktivite gösterdiği belirtilmiştir.⁹ Literatürde intraoküler leiomyomların nöroektodermal orjin nedeniyle S-100, nöron spesifik enolaz, CD-56 gibi nöral belirteçlerle de pozitif boyanabileceği bildirilmiştir.⁷⁰ Seks steroid reseptörleri ile pozitif ve negatif boyanma izlenebilmekte olup net bir ilişki gösterilememiştir.⁴

2.1.2. Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanıda başta amelanotik koroidal melanom olmak üzere nörinom, medülloepiteliyoma, nörofibrom, hemanjiyoperisitom, koroidal menenjiyom ve metastatik karsinom düşünülmelidir.⁴ Ayırıcı tanıda hastanın yaşı, cinsiyeti, tümörün lokalizasyonu ve transilluminasyon özellikleri göz önüne alınmalıdır.⁹

2.1.3. Tedavi

Koroidal leiomyomların takibinde tedavisiz izlem ayırıcı tanı güçlüğü ve lezyonun progresif büyüme paterni nedeniyle çok tercih edilmemekle birlikte seçilmiş olgularda, küçük tümörlerde, dikkatli dokümantasyonla yakın izlem yapılabilir.⁴

Koroidal leiomyomlar benign karakterde olmasına karşın, progresif olarak büyüme eğilimi gösterir ve bunun sonucunda retina dekolmanı, lens subluksasyonu ve görme kaybına neden olabilir. Shields ve ark.⁹ leiomyom şüphesinde olabildiğince enükleasyondan kaçınarak erken dönemde tümörün boyutları henüz küçükken parsiyel lamellar sklerouvektomi ile rezeksiyonunu önermektedir. Tümör karakteristik olarak periferik ve supravueal yerleşim gösterdiğinden uveal traktın bütünlüğü bozulmadan cerrahi yapılması mümkün olmakta, görsel prognoz iyi seyretmektedir.⁹ Parsiyel lamellar sklerouvektominin komplikasyonları ise katarakt, vitreus hemorajisi, retina dekolmanı, hemorajik koroid dekolmanı şeklinde bildirilmiştir.^{80,81} Enükleasyon büyük çaplı lezyon varlığında ve görme beklentisi az olan gözlerde tercih edilebilir.⁴

Radyasyon terapisi ile ilgili literatürde kısıtlı veri vardır. Kiss ve ark.⁷⁵ koroidal melanom tanısı ile proton tedavisi uyguladıklarını, takipte radyoterapiye sekonder olduğu düşünülen neovasküler

glokom nedeniyle enükleasyon uyguladıkları bir hastada patolojik inceleme sonucu tanının koroidal leiomyom olduğunu saptamıştır. Bu hastada radyasyon terapisi ile lezyon boyutlarında anlamlı gerileme olduğu izlenmiştir. Bir diğer siliyer cisim leiomyomu olgusunda da fraksiyone stereotaktik radyoterapi ile tümör regresyonu gösterilmiştir.⁸² Literatürde koroidal leiomyomların radyoterapi ile tedavisi üzerine kısıtlı veri olsa da glob koruyucu bir tedavi seçeneği olarak akılda bulundurulmalıdır.

2.2. Diğer Koroidal Miyojenik Tümörler

Koroidin diğer miyojenik tümörlerinin başında leiomyosarkom gelmektedir. Koroidal leiomyosarkom oldukça nadir olup literatürde sınırlı sayıda olguların tümü uzak metastaz sonucu bildirilmiştir.^{6,7,8,73} Koroidal leiomyosarkom sıklıkla ekvatorun posteriorunda yerleşim gösteren, krem-beyaz renkli, subretinal sıvının eşlik ettiği kitle şeklinde görülmektedir. Literatürde bildirilen tüm olgularda hastaların bilinen ekstrasökuler leiomyosarkom öyküsü mevcuttur.^{6,7,8,73}

B-mod USG’de kubbe şekilli koroidal kitle, FFA’da erken evrede hipo-, geç evrede hiperfloresans, MR’da kontrast tutan kitle lezyonu şeklinde görülebilmektedir.⁶ Kesin tanı biyopsi ile konulmaktadır.⁸

Tedavi seçenekleri primer tümörün tedavi cevabı göz önüne alınarak planlanmalıdır. Literatürde radyoterapi, kemoterapi ve rezeksiyon ile tedavisi düzenlenen olgular bildirilmiştir.^{6,7,8,73}

Bir diğer miyojenik kökenli tümör rabdomiyosarkomdur. Shields ve ark.⁸³ 25 yılı içeren 21.000 hasta taradıkları geniş retrospektif çalışmalarında yalnızca 3 adet primer uveal rabdomiyosarkom olgusu bildirmişlerdir. Bu olgulardan biri iris diğer ikisi ise siliyer cisim kökenlidir.⁸³ Literatürde henüz bildirilmiş koroidal yerleşimli rabdomiyosarkom olgusu yoktur.

Sonuç

Koroidin osseoz ve miyojenik tümörleri oldukça nadir görülen hastalık gruplarıdır. Osseoz lezyonlara sıklıkla tipik klinik görünümü ile tanı konulabilirken miyojenik lezyonlarda ise tanı biyopsi ve immunohistokimya ile mümkündür. Bu gruplarda en sık görülen lezyonlar koroidal osteom ve koroidal leiomyom olup her iki tümör de benign karakterde; ancak lokal olarak destrüktif özellikte ve büyüme eğilimindedirler. Bu lezyonların koroidal malign melanom başta olmak üzere özellikle malign lezyonlardan ayırıcı tanısının yapılarak, oküler morbiditeyi engellemek için primer lezyon ve komplikasyonlarının uygun ve zamanında tedavisinin planlanması oldukça önemlidir. Ayrıca koroidin diğer osseoz lezyonlarında sistemik metabolik bozuklukların eşlik edebileceği akıld tutulmalı, gerekli sistemik incelemeler multidisipliner olarak yapılmalıdır.

Açıklama

Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkar çatışması olmadığını bildirmektedir.

Kaynaklar

1. Munteanu M, Munteanu G, Giuri S, Zolog I, Motoc AG. Ossification of the choroid: three clinical cases and literature review of the pathogenesis of intraocular ossification. *Rom J Morphol Embryol.* 2013;54(3 Suppl):871-877.
2. Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ. Choroidal osteoma. *Surv Ophthalmol.* 1988;33(1):17-27.
3. Rohrbach JM, Liesenheff E, Steuhl KP. Principles of intraocular ossification exemplified by secondary choroid ossification. *Klin Monbl Augenheilkd.* 1990;197(5):397-403.
4. Tomar AS, Finger PT, Iacob CE. Intraocular leiomyoma: Current concepts. *Surv Ophthalmol.* 2020;65(4):421-437.
5. Zhou N, Wei W, Xu X. Pathology features and the results of treatment of two cases of posterior choroidal leiomyoma. *BMC Ophthalmol.* 2020;20(1):198.
6. Jin TS, Jin DS, Shenouda G, Burnier M, Arthurs B, El-Hadad C. Metastatic leiomyosarcoma to the choroid. *Can J Ophthalmol.* 2023 Jun;58(3):e132-e134.
7. Cristina NG, Francisco ED, Vanesa RG, Fernando CG, Luis CM, Emiliano HG. Choroidal metastasis from primary bone leiomyosarcoma. *Int Ophthalmol.* 2015 Oct;35(5):721-5.
8. Feinstein E, Kaliki S, Shields CL, Ehya H, Shields JA. Choroidal metastasis from leiomyosarcoma in two cases. *Oman J Ophthalmol.* 2014;7(1):19-21.
9. 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(4):521-528.
10. Alameddine RM, Mansour AM, Kahtani E. Review of choroidal osteomas. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2014;21(3):244-250.
11. Maftai C, Stanca HT. Intraocular ossification. Case report. *Rom J Ophthalmol.* 2017;61(1):65-68.
12. Vemuganti GK, Honavar SG, Jalali S. Intraocular osseous metaplasia. A clinico-pathological study. *Indian J Ophthalmol.* 2002;50(3):183-188.
13. Toyran S, Lin AY, Edward DP. Expression of growth differentiation factor-5 and bone morphogenetic protein-7 in intraocular osseous metaplasia. *Br J Ophthalmol.* 2005;89(7):885-890.
14. Farrington-Rock C, Crofts NJ, Doherty MJ, Ashton BA, Griffin-Jones C, Canfield AE. Chondrogenic and adipogenic potential of microvascular pericytes. *Circulation.* 2004 Oct 12;110(15):2226-32.
15. Cavallotti C, Corrado BG, Feher J. The human choriocapillaris: evidence for an intrinsic regulation of the endothelium? *J Anat.* 2005;206(3):243-247.
16. Sato K, Urist MR. Induced regeneration of calvaria by bone morphogenetic protein (BMP) in dogs. *Clin Orthop Relat Res.* 1985(197):301-311.

17. Shields CL, Sun H, Demirci H, Shields JA. Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol*. 2005;123(12):1658-1666.
18. Browning DJ. Choroidal osteoma: observations from a community setting. *Ophthalmology*. 2003;110(7):1327-1334.
19. Gass JD, Guerry RK, Jack RL, Harris G. Choroidal Osteoma. *Arch Ophthalmol*. 1978;96(3):428-435.
20. Aksoy Y, Kadir Y, Sevincli S, Sonmez M, Ayata A. Choroidal osteoma in a preterm infant. *Indian J Ophthalmol*. 2018;66(4):583-585.
21. Ng EMC, Lim ALS, Kuganasan S, Hashim H. Bilateral Choroidal Osteoma in a Teenage Girl With Chronic Posterior Scleritis. *Cureus*. 2022;14(7):e27136.
22. Tsuchihashi T, Murayama K, Saito T, Ebisawa N, Yoneya S. Mid-peripheral mottling pigmentation with familial choroidal osteoma. *Retina*. 2005;25(1):63-68.
23. Eting E, Savir H. An atypical fulminant course of choroidal osteoma in two siblings. *Am J Ophthalmol*. 1992;113(1):52-55.
24. Noble KG. Bilateral choroidal osteoma in three siblings. *Am J Ophthalmol*. 1990;109(6):656-660.
25. Cunha SL. Osseous choristoma of the choroid. A familial disease. *Arch Ophthalmol*. 1984;102(7):1052-1054.
26. Ozawa K, Iwase T, Ito Y, et al. Multimodal Imaging in Bilateral Nature of the Choroidal Osteoma After Intraocular Inflammation Caused by Harada Disease. *Retina*. 2019;39(9):e40-e41.
27. Trimble SN, Schatz H. Choroidal osteoma after intraocular inflammation. *Am J Ophthalmol*. 1983;96(6):759-764.
28. Nair N, Abraham S, Ganesh SK. Recurrent posterior scleritis with secondary choroidal osteoma in a child. *Indian J Ophthalmol*. 2020;68(11):2509-2511.
29. McLeod BK. Choroidal osteoma presenting in pregnancy. *Br J Ophthalmol*. 1988;72(8):612-614.
30. Figueira EC, Conway RM, Francis IC. Choroidal osteoma in association with Stargardt's dystrophy. *Br J Ophthalmol*. 2007;91(7):978-979.
31. Erkilic K, Ozkiris A, Evereklioglu C, Dogan H. Rieger anomaly with bilateral choroidal osteoma: coincidence or association? *Eur J Ophthalmol*. 2003;13(5):496-499.
32. Fine HF, Ferrara DC, Ho IV, Takahashi B, Yannuzzi LA. Bilateral choroidal osteomas with polypoidal choroidal vasculopathy. *Retin Cases Brief Rep*. 2008;2(1):15-17.
33. Kline LB, Skalka HW, Davidson JD, Wilmes FJ. Bilateral choroidal osteomas associated with fatal systemic illness. *Am J Ophthalmol*. 1982;93(2):192-197.
34. Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, Gass JD. A long-term follow-up of choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol*. 1998;116(10):1337-1341.
35. Seong HJ, Kim YJ, Choi EY, et al. Complications, treatments, and visual prognosis of choroidal osteomas. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2022;260(5):1713-1721.
36. Song JH, Bae JH, Rho MI, Lee SC. Intravitreal bevacizumab in the management of subretinal fluid associated with choroidal osteoma. *Retina*. 2010;30(6):945-951.
37. Chen J, Lee L, Gass JD. Choroidal osteoma: evidence of progression and decalcification over 20 years. *Clin Exp Optom*. 2006;89(2):90-94.
38. Olguin-Manriquez F, Enriquez AB, Crim N, et al. Multimodal imaging in choroidal osteoma. *Int J Retina Vitreous*. 2018;4:30.
39. Ascaso FJ, Villen L. Fundus autofluorescence imaging findings in choroidal osteoma. *Retina*. 2011;31(5):1004-1005.
40. Navajas EV, Costa RA, Calucci D, Hammoudi DS, Simpson ER, Altomare F. Multimodal fundus imaging in choroidal osteoma. *Am J Ophthalmol*. 2012 May;153(5):890-895.e3.
41. DePotter P, Shields JA, Shields CL, Rao VM. Magnetic resonance imaging in choroidal osteoma. *Retina*. 1991;11(2):221-223.
42. Williams AT, Font RL, Van Dyk HJ, Riekhof FT. Osseous choristoma of the choroid simulating a choroidal melanoma. Association with a positive 32P test. *Arch Ophthalmol*. 1978;96(10):1874-1877.
43. Shields CL, Perez B, Materin MA, Mehta S, Shields JA. Optical coherence tomography of choroidal osteoma in 22 cases: evidence for photoreceptor atrophy over the decalcified portion of the tumor. *Ophthalmology*. 2007;114(12):e53-58.
44. Freton A, Finger PT. Spectral domain-optical coherence tomography analysis of choroidal osteoma. *Br J Ophthalmol*. 2012;96(2):224-228.
45. Pellegrini M, Invernizzi A, Giani A, Staurenghi G. Enhanced depth imaging optical coherence tomography features of choroidal osteoma. *Retina*. 2014;34(5):958-963.
46. Shields CL, Arepalli S, Atalay HT, Ferenczy SR, Fulco E, Shields JA. Choroidal osteoma shows bone lamella and vascular channels on enhanced depth imaging optical coherence tomography in 15 eyes. *Retina*. 2015 Apr;35(4):750-7.
47. Xuan Y, Zhang Y, Wang M, et al. Multimodal Fundus Imaging of Outer Retinal Tubulations in Choroidal Osteoma Patients. *Retina*. 2018;38(1):49-59.
48. Cennamo G, Iacucci G, Breve MA, Montorio D, Xompero C, Costagliola C. The role of choriocapillaris vessel density in the pathogenesis of macular neovascularization associated with choroidal osteoma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2023 May;261(5):1283-1287.
49. Lee HJ, Woo SJ. Spontaneous Resolution of Subretinal Detachment in Choroidal Osteoma Unresponsive to Antivascular Endothelial Growth Factor Agent and Multimodal Imaging: A Case Report. *Korean J Ophthalmol*. 2023;37(1):82-84.
50. Shields CL, Materin MA, Mehta S, Foxman BT, Shields JA. Regression of extrafoveal choroidal osteoma following photodynamic therapy. *Arch Ophthalmol*. 2008;126(1):135-137.
51. Shukla D, Tanawade RG, Ramasamy K. Transpupillary thermotherapy for subfoveal choroidal neovascular membrane in choroidal osteoma. *Eye (Lond)*. 2006;20(7):845-847.
52. Yahia SB, Zaouali S, Attia S, Messaoud R, Ladjimi A, Khairallah M. Serous retinal detachment secondary to choroidal osteoma successfully treated with transpupillary thermotherapy. *Retin Cases Brief Rep*. 2008 Spring;2(2):126-7.
53. Foster BS, Fernandez-Suntay JP, Dryja TP, Jakobiec FA, D'Amico DJ. Clinicopathologic reports, case reports, and small case series: surgical removal and histopathologic findings of a subfoveal neovascular membrane associated with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol*. 2003;121(2):273-276.
54. Khan MA, DeCrosos FC, Storey PP, Shields JA, Garg SJ, Shields CL. Outcomes of anti-vascular endothelial growth factor therapy in the management of choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. *Retina*. 2014 Sep;34(9):1750-6.
55. Shields JA, Shields CL. CME review: sclerochoroidal calcification: the 2001 Harold Gifford Lecture. *Retina*. 2002;22(3):251-261.
56. Fung AT, Arias JD, Shields CL, Shields JA. Sclerochoroidal calcification is primarily a scleral condition based on enhanced depth imaging optical coherence tomography. *JAMA Ophthalmol*. 2013;131(7):960-963.

57. Leys A, Stalmans P, Blanckaert J. Sclerochoroidal calcification with choroidal neovascularization. *Arch Ophthalmol*. 2000;118(6):854-857.
58. Bessette AP, Singh AD. Multimodal Imaging of Choroidal Neovascularization Associated with Sclerochoroidal Calcification. *Ocul Oncol Pathol*. 2016;2(4):234-238.
59. Dedina L, Chen TS, Durkin S, Little M. Choroidal Neovascularization: A Rare Complication of Sclerochoroidal Calcification. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2022;11(3):297.
60. Shields CL, Hasanreisoglu M, Saktanasate J, Shields PW, Seibel I, Shields JA. Sclerochoroidal calcification: clinical features, outcomes, and relationship with hypercalcemia and parathyroid adenoma in 179 eyes. *Retina*. 2015 Mar;35(3):547-54.
61. Tetik D, Gunduz AK. Multimodal imaging including swept source optical coherence tomography angiography in a case with sclerochoroidal calcification. *Photodiagnosis Photodyn Ther*. 2022;40:103054.
62. Shields CL, Honavar SG, Shields JA, Cater J, Demirci H. Circumscribed choroidal hemangioma: clinical manifestations and factors predictive of visual outcome in 200 consecutive cases. *Ophthalmology*. 2001;108(12):2237-2248.
63. Mashayekhi A, Shields CL. Circumscribed choroidal hemangioma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2003;14(3):142-149.
64. Floegel I, Klein A, Langmann G. Metastatic sclerochoroidal calcification involving the fovea. *Retina*. 2002;22(4):503-505.
65. Jakobiec FA, Witschel H, Zimmerman LE. Choroidal leiomyoma of vascular origin. *Am J Ophthalmol*. 1976;82(2):205-212.
66. Jeon YK, Cha HJ, Kim NR, Kim CJ, Chi JG. Leiomyoma in the posterior choroid: a case report. *J Korean Med Sci*. 2002;17(3):429-433.
67. Chiang WY, Lin JW, Yang IH, Kuo HK. Posterior choroidal leiomyoma: a rare case report and literature review. *APMIS*. 2015;123(6):540-545.
68. Park HJ, Lee JH, Kim E, Lee SC. Comparison of the clinical characteristics and the results of treatment of leiomyoma in the ciliochoroid and choroid. *Acta Ophthalmol*. 2017;95(2):217-219.
69. Perri P, Paduano B, Incorvaia C, et al. Mesectodermal leiomyoma exclusively involving the posterior choroid. *Am J Ophthalmol*. 2002;134(3):451-454.
70. Odashiro AN, Fernandes BF, Al-Kandari A, Gregoire FJ, Burnier MN, Jr. Report of two cases of ciliary body mesectodermal leiomyoma: unique expression of neural markers. *Ophthalmology*. 2007;114(1):157-161.
71. Miyamoto K, Kashii S, Oishi A, Haga H, Yoshimura N. Mesectodermal leiomyoma confined to the posterior choroid. *Jpn J Ophthalmol*. 2007;51(3):240-243.
72. Collaborative Ocular Melanoma Study G, Boldt HC, Byrne SF, et al. Baseline echographic characteristics of tumors in eyes of patients enrolled in the Collaborative Ocular Melanoma Study: COMS report no. 29. *Ophthalmology*. 2008;115(8):1390-1397, 1397 e1391-1392.
73. Anderson MF, Coupland SE, Bissett D, Atta H, Damato BE. Choroidal metastasis from primary pulmonary leiomyosarcoma. *Clin Exp Ophthalmol*. 2011;39(7):705-707.
74. Ceballos EM, Aaberg TM, Jr., Halpern RL, Grossniklaus HE. Choroidal leiomyoma: report of a case. *Retina*. 1999;19(4):349-351.
75. Kiss S, Gragoudas ES, Dryja TP, Jakobiec FA. Response of choroidal leiomyoma to treatment with proton beam radiation. *Retin Cases Brief Rep*. 2010;4(2):168-173.
76. Lavric A, Tsimpida M, Hungerford JL, V MLC. Mesectodermal Leiomyoma of the Ciliary Body Presenting as Anterior Staphyoma. *Retin Cases Brief Rep*. 2017;11(3):266-268.
77. Oh KJ, Kwon BJ, Han MH, et al. MR imaging findings of uveal leiomyoma: three cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26(1):100-103.
78. Correa ZM, Augsburger JJ. Indications for Fine Needle Aspiration Biopsy of Posterior Segment Intraocular Tumors. *Am J Ophthalmol*. 2019;207:45-61.
79. Hussain RN, Damato B, Heimann H. Choroidal biopsies; a review and optimised approach. *Eye (Lond)*. 2023;37(5):900-906.
80. Jonas JB, Groh MJ, Rummelt V, Naumann GO. Rhegmatogenous retinal detachment after block excision of epithelial implantation cysts and tumors of the anterior uvea. *Ophthalmology*. 1999;106(10):1942-1946.
81. Cleasby GW. Malignant Melanoma of the Iris and Ciliary Body: Surgical Excision. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*. 1963;67:710-717.
82. Kiratli H, Agin A, Onder S. Ciliary Body Mesectodermal Leiomyoma Diagnosed by Fine Needle Aspiration Biopsy. *Ocul Oncol Pathol*. 2017;3(3):199-203.
83. Shields CL, Shields JA, Honavar SG, Demirci H. Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma. *Ophthalmology*. 2001;108(12):2284-2292.



Dr. Öğr. Üyesi Almila SARIGÜL SEZENÖZ

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nden 2012 yılında mezun olmuştur. 2012-2017 yılları arasında Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.B.D.'da göz hastalıkları asistanlığını tamamlamıştır. 2017-2019 yılları arasında Çankırı Devlet Hastanesi ve Etimesgut Devlet Hastanesi'nde mecburi hizmetini tamamlamıştır. Halen Başkent Üniversitesi'nde öğretim üyesi olarak görevine ve University of Michigan-Kellogg Eye Center'da oküler onkoloji alanında yandal eğitimine devam etmektedir.