

Retina ve Optik Sinir Tümörleri ile Katarakt: Tedavi Stratejileri ve Güncel Yaklaşımlar

Retinal and Optic Disc Tumors and Cataract: Treatment Strategies and Current Approaches

¹Mehmet ERDOĞAN / ORCID No: 0000-0002-2556-7383

¹Ahmet ÖZYİĞİT / ORCID No: 0009-0003-4787-2682

¹Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Oftalmoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Geliş Tarihi/Received: 29/06/2025 **Kabul Tarihi/Accepted:** 15/09/2025 **DOI:** 10.37783/CRJ-0506

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Atakent Mh, Turgut Özal Bulvarı No:46/1, 34303 Küçükçekmece/İstanbul

Tel./Phone: +905332344485 **E-posta/E-mail:** drgozmerdogan@gmail.com

ÖZ

Retina ve optik sinirin benign seyirli tümörlerinde genellikle izlem yeterlidir ve katarakt genellikle tümörden bağımsız olarak gelişmektedir. Çocukluk çağında en sık görülen intraoküler tümör olan retinoblastomda uygulanan radyoterapi ve güncel olarak daha yaygın kullanılan kemoterapi rejimleri sonrası katarakt oluşabilmektedir. Medulloepitelyomada ise katarakt primer olarak tümöre bağlı gelişmektedir. Tümör tipi, lokalizasyonu ve tedavi süreci, katarakt gelişimi ve yönetiminde belirleyici faktörlerdir. Katarakt cerrahisinin zamanlaması, cerrahi teknik seçimi ve intraoküler lens implantasyonu gibi kararlar, tümörün remisyon süresi, nüks riski ve hastanın görsel potansiyeli dikkate alınarak multidisipliner bir yaklaşımla planlanmalıdır. Bu derleme, retina ve optik sinir tümörleri ile katarakt arasındaki ilişkiyi literatür verileriyle özetleyerek, klinik pratikte hasta özelinde daha güvenli ve etkili yönetim stratejilerinin geliştirilmesine katkı sunmayı amaçlamaktadır.

Anahtar kelimeler: İntraarteriyel kemoterapi, intravitreal kemoterapi, katarakt, melanositom, medulloepitelyoma, optik gliom, retinoblastom, retina tümörleri

Abstract

In benign tumors of the retina and optic nerve, observation is generally sufficient, and cataract usually develops independently of the tumor. In retinoblastoma, the most common intraocular tumor of childhood, cataracts may develop following radiotherapy and, more recently, commonly used chemotherapy regimens. In contrast, in medulloepithelioma, cataract typically develops as a primary consequence of the tumor itself. The type and location of the tumor, as well as the treatment process, are critical factors influencing cataract development and its management. Decisions regarding the timing of cataract surgery, choice of surgical technique, and intraocular lens implantation should be planned using a multidisciplinary approach, taking into account tumor remission status, risk of recurrence, and the patient's visual potential. This review aims to contribute to the development of safer and more effective patient-specific management strategies in clinical practice by summarizing the relationship between retinal and optic nerve tumors and cataract formation based on current literature.

Keywords: Intraarterial chemotherapy, intravitreal chemotherapy, cataract, melanocytoma, medulloepithelioma, optic glioma, retinoblastoma, retinal tumors

RPE65 Geni Hakkında

Retina ve optik sinir tümörleri içerisinde kendini sınırlayan selim tabiatla olan tümörler olabildiği gibi, ciddi görme kaybindan, ekstraoküler yayılım ve sistemik metastaz ile hayatı tehdit eden agresif seyir gösteren tümörler de bulunmaktadır. Bu sebeple takip ve tedavi stratejileri de farklıdır. Selim seyirli tümörler için izlem yeterli olabilirken habis olanlar için tedavi gerekmektedir. Tümörün yerleştiği yer, boyutu ve tipine göre enükleasyon, cerrahi eksizyon, radyoterapi, brakiterapi, lokal ve sistemik kemoterapi, kriyoterapi gibi girişimler kullanılmaktadır.¹ Göz tümörlerinin doğal seyrinin ve/veya uygulanan tedavi protokollerinin katarakta neden olabileceği bildirilmiştir.² Öte yandan katarakt, göz içindeki kristal merceğin kısmi veya tam opaklaşması anlamına gelir ve bulanık görme veya körlükle sonuçlanabilir.³ Dünyada körlüğün en önde gelen sebebidir.⁴ Kataraktın prevalansı yaş ilerledikçe artar, 55-64 yaş aralığında %3,9 iken 80 yaş ve üzerinde %92,6 olarak bildirilmiştir.⁵ Pediatrik yaş grubunda da katarakt körlüğün en önde gelen sebebidir ve çocukluk çağındaki körlüklerin %7,4-%15,3'ü katarakt nedenlidir.⁶ Bu çalışmanın amacı retina tümörleri ve katarakt arasındaki ilişkiyi ve katarakt yönetimini derleme makalesi olarak ele almaktır.

Retina Tümörleri

Astrositik Hamartom

Retinal astrositik hamartomalar benign glial tümörlerdir. Bazen optik diskte de görülebilir. Tüberoskleroz hastalarında görülebilmekle beraber daha nadir olarak Nörofibromatosis-1 (NF1) ve retinitis pigmentosa ile de ilişkili olabilirler. Tanı çoğunlukla klinik olarak konulur.⁷ Retinal astrositik hamartomaya bağlı koroidal neovaskülarizasyon gelişen hastalarda intravitreal ranibizumab tedavisinin faydalı olabileceği bildirilmiştir.⁸ İntravitreal enjeksiyon esnasında iğnenin yanlışlıkla lense değmesi katarakta neden olabilmektedir. Tedavisinde kullanılabilen mTOR

inhibitörlerinin lens epitel hücrelerinde apoptosisi uyardığı ve bu sebeple kapsüler fibrosis ve arka kapsül opasitesinde azalmaya neden olduğu bildirilmiştir.⁹ Zebra balıklarında yapılan bir çalışmada da rapamisin hedefi olan mTOR yolağında inhibisyonun katarakt gelişimini azalttığı bildirilmiştir.¹⁰

Retinal Hemanjioblastom

Retinal hemanjioblastoma benign vasküler bir tümördür. Genellikle ilk 2 dekada tanı alır.¹¹ Von Hippel-Lindau (VHL) 3. kromozomun kısa kolunda bir tümör süpresör gen olan VHL'nin mutasyonu sonucu oluşan otozomal dominant kalıtılan multisistemik bir sendromdur. 36000 canlı doğumda 1 görülür.¹² VHL'nin en sık ve en erken görülen komponenti retinal hemanjioblastomadır.¹³ Retinal hemanjioblastomanın ve VHL'nin katarakt ile ilişkisi net olarak ortaya konulamamıştır. Tedavi seçenekleri arasında izlem, kriyoterapi, lazer fotokoagülasyon, fotodinamik tedavi, plak radyoterapi ve vitreoretinal cerrahi sayılabilir.¹⁴⁻¹⁹ Radyoterapi ve vitreoretinal cerrahiden sonra katarakt gelişebilir. Katarakt için standart fakoemülsifikasyon tercih edilmektedir.¹⁹

Medulloepitelyoma

Medulloepitelyoma çocuklardaki ikinci en sık intraoküler tümördür.²⁰ Primitif medüller epitelden köken alır. Vakaların %80'i ilk dekada tanı almaktadır fakat daha ileri yaşlarda da bildirilmiştir.^{21,22} Katarakt sık rastlanan bir bulgudur. Kaliki ve ark.²² %46; Shields ve ark.²³ %50 olguda katarakt bildirmiştir.²⁴ Lokal invaziv bir tümör olduğu için katarakt primer olarak tümöre bağlı gelişmektedir. Rutin oftalmolojik muayenede tespit edilebileceği gibi az görme, ağrı, lökokori, kızarıklık şikayetleri ile başvuru sonucunda da tespit edilebilir. Muayene bulguları arasında korneal opasite, glokom, katarakt, rubeosis iridis, lens subluksasyonu hipotoni, ön kamarada flare, hifema, sineşi bulunmaktadır.^{21,23-25} Siklitik membranlarla ilişkili ciddi kronik üveit olgusunda siliyer cisim neoplazmını dışlamak için ultrason biyomikroskopisi yapılmalıdır.²⁰ Tedavi seçenekleri arasında enükleasyon, lokal rezeksiyon, brakiterapi, kriyoterapi yer almaktadır.^{22,26-29} İntrakamaral ve intravitreal melfalan tedavisi bir vakada bildirilmiştir.²⁵ Medulloepitelyoma hakkındaki bilgilerin bir özeti Tablo'da sunulmaktadır.

Tablo: Medulloepitelyoma orijini, semptomları, bulguları ve güncel tedavi seçenekleri

Kökeni	Primitif medüller epitel
Görüldüğü yaş	Pediatrik yaş, nadiren ileri yaşlarda
Semptomlar	Kızarıklık, ağrı, az görme
Biyomikroskopik bulgular	Korneal opasite, glokom, katarakt, lens subluksasyonu, rubeosis iridis, hipotoni, ön kamarada flare, hifema, sineşi
B-scan ultrasonografi bulguları	Vitreusta opasite, heterojen kitle, retina dekolmanı
MR bulguları	Vitreusta hiper intens lezyon, kalsifikasyon
Tedavi seçenekleri	Enükleasyon, brakiterapi, kriyoterapi, lokal rezeksiyon, intraoküler melfalan kemoterapisi

Medulloepitelyoma tedavisinde genellikle cerrahi prosedürler tercih edilmekte olup konservatif tedavisi hakkında literatür verileri yetersizdir.²⁵ Medulloepitelyomalı hastalarda katarakt için özel bir tedavi protokolü kabul görmüş değildir. Bunun sebepleri arasında medulloepitelyomalı gözlerde görme beklentisinin az olması veya hastaların ilk başvuruda ışık hissinin olmaması olabilir.

Primer İntraoküler Lenfoma

Primer intraoküler lenfoma görmeyi ve hayatı tehdit eden nadir bir tümördür ve çoğunlukla diffüz büyük B hücreli lenfomadır.³⁰ Vitreoretinal lenfoma olarak da bilinir ve santral sinir sistemi lenfoması (SSSL)'nın alt grubu olarak incelenmektedir.³¹ İleri yaşlarda görüldüğü için eşlik eden katarakt az değildir. Kataraktın neden olduğu ortam opasitesi erken tanıyı güçleştirebilmektedir, bu nedenle katarakt ameliyatından sonraki muayenelerinde tanı alan hastalar vardır.³² Katarakt ve eşlik eden vitreus opasitesi gibi arka segment bulguları olan bir hastada vitrektomiyle kombine standart katarakt cerrahisi yapıldığı bildirilmiştir.³³

Retinoblastom (RB)

RB, çocuklarda en sık görülen birincil göz içi tümördür ve tüm pediatrik malignitelerin %2,5-4'ünü oluşturur.³⁴⁻³⁶ Bu tümörün Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa'daki ortalama insidansı her bir milyon çocukta 2 ile 5 iken (14.000-18.000 canlı doğumda 1) Afrika ülkelerinde milyonda 9,3 ile 20 çocukta görülebilmektedir.³⁷ Yüksek doğum oranları nedeniyle Asya ve Afrika'daki prevalansı daha fazladır.³⁸⁻⁴⁰ Hastaların yaklaşık %80'i üç yaşından önce teşhis edilmektedir.⁴¹ Eğitim ve sosyoekonomik düzeyin düşük, sağlık hizmetlerine erişimin zor ve yetersiz olduğu bu coğrafyadaki ülkelerde ortalama tanı yaşı daha büyüktür ve hastalar daha geç tanı almaktadır. İran'da tanı anında ortalama yaş 28,5 ay (tek taraflı 27,4 ay; çift taraflı 30 ay);⁴² Hindistan'da ortalama yaş 29-33 ay (tek taraflı 36 ay; çift taraflı 18-24 ay) olarak bildirilmiştir.⁴³ Kanada ve Amerika'da ortalama tanı yaşı daha düşüktür (tek taraflı 24-27 ay; çift taraflı 12-15 ay).⁴⁴ Türkiye'de Günel ve ark.⁴⁵ tanı anında ortalama yaşı 2.2 yıl olarak bildirmişlerdir. Özellikle tanıdaki gecikme ve sağlık hizmetine erişimdeki güçlük kötü prognozla ilişkilidir. Afrika ve Asya (Japonya hariç) retinoblastomlu çocukların ölüm oranı %40-70 iken, Avrupa, Kanada ve ABD'de bu oran %3-5'tir.³⁹

Retinoblastom, kromozom 13q14'te bulunan ve retinoblastom proteinini kodlayan tümör baskılayıcı RB1 geninin biallelik inaktivasyonuna ek olarak, genetik ve epigenetik değişiklikler ile mutasyonlar (M3 ile Mn) sonucu koni fotoreseptör öncü hücrelerinden ortaya çıkar.⁴⁶ Yaklaşık %60-70'i tek taraflı ve sporadik iken, kalan %30-40'ı çift taraflı ve kalıtsal olup, genellikle daha genç yaşlarda ortaya

çıkarak.⁴⁷ RB1 mutasyonu olmayan olgularda MYNC onkogen amplifikasyonu vardır ve tek taraflı retinoblastomların %1,4'ünü oluşturur.⁴⁴

Avrupa ve Amerika'da en sık klinik prezentasyon lökokori (%50'den fazla) olup bunu lezyonun makulayı etkilemesini takiben şaşılık izler. Asya ve Afrika ülkelerinde ise %17 ile %85 arasında oranlarda proptozeis görülebilmektedir.³⁹

Retinoblastom tanısı klinikdir ve tümör yayılım riski nedeniyle biyopsi kontrendikedir. Klasik retinoblastom genişlemiş damarları olan sarı-beyaz renkli retinal kitle olarak görülür. Ekzofitik özellikli olan tümörler subretinal hemoraji ve retina dekolmanına neden olabilirken, endofitik tümörler vitreus içi kanama, vitreus içi ve ön kamara seeding yapabilir. Retinoblastom evrelendirmesi ve sistemik metastaz tespiti için ultrasonografi (USG), ultrasonografik biyomikroskopi (UBM) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemlerinden faydalanılmaktadır. Bilgisayarlı tomografi (BT) sekonder radyoaktif tümör nedeniyle referans görüntüleme yöntemi değildir.⁴⁴

Retinoblastoma tedavisi, hastalığın uluslararası sınıflandırmasına (ICRB), ekstraoküler hastalığın varlığına veya yokluğuna, tedaviden sonra etkilenen gözün görme potansiyeline, germ hattı testlerinin sonuçlarına, ailenin psikososyal durumuna ve mevcut kurumsal kaynaklara bağlı olarak enükleasyon, sistemik kemoterapi, transpupiller termoterapi (TTP), kriyoterapi, selektif intraarteriyel kemoterapi (SİAK) ve intravitreal kemoterapi (İVitK) rejimlerini içermektedir. Sekonder maligniteler, orbita deformiteleri ve katarakt gibi ciddi komplikasyonlar nedeniyle eksternal radyoterapi (RT) daha az tercih edilen bir seçenek olarak kabul edilmektedir.^{2,36} RT diğer göz koruyucu tedavilerin başarısız olması sonucu enükleasyondan önceki tedavi seçeneği olarak tercih edilebilmektedir.⁴⁸ İyot-125 radyoaktif plak brakiterapi, kemoterapiden sonra göz koruyucu kurtarma tedavisi olarak seçilmiş olgularda etkili olabilmektedir.⁴⁹ Kemoterapinin ve lokal tedavilerin daha sık kullanılmasıyla RT kullanımı 2005-2008 de %2'ye kadar düşmüştür.⁵⁰

Kemoterapötik ilaçların RB hücrelerine hedefe yönelik iletimini sağlayan nanopartikül ilaç iletim sistemleri, potansiyel bir teşhis ve tedavi yöntemi gibi görünmektedir. Ayrıca mikroRNA'ların (miRNA) RB oluşum sürecindeki hücresel ve moleküler etkilerine dair veriler, gelecekte miRNA'lar üzerinden tedavi için umut verici niteliktedir.^{46,51}

Retinoblastom ve Katarakt

Retinoblastomalı hastalarda katarakt genellikle çoklu tedaviye ikincil olarak ortaya çıkar.^{52,53} Tümörün lense temas

etmesi veya eş zamanlı retina dekolmanı nedeniyle tümöre bağlı primer katarakt gelişebilir.⁵² Tümör hücreleri tarafından TGF-beta ekspresyonu ile ilişkili olduğu düşünülen tümöre bağlı primer katarakt, vakaların %1'inden daha azdır.⁵⁴ Transpupiller termoterapi (TTP) fokal lens opasitesine neden olsa da, katarakt cerrahisi gerektirecek seviyede progresyon izlenmemiştir.⁵⁵ Ayrıca intravitreal/intrakamaral enjeksiyon ve vitreoretinal girişim esnasında lense temas etmeye bağlı iyatrojenik katarakt gelişmesi de mümkündür.

RB tedavisinde radyoterapinin sık kullanıldığı dönemlerde katarakt %4,5 'ten %87,5'e varan oranlarda bildirilmiştir. En sık arka subkapsüler katarakt görülmektedir.⁵⁶⁻⁵⁸ 2000'li yıllardan sonra kemoterapinin daha sık kullanılmasıyla katarakt intrakamaral kemoterapi, SİAK ve İVitK'nin olası bir komplikasyonu olarak bildirilmiştir.^{59,60} Literatürde genel olarak olgu bazlı bildiriler bulunmakla birlikte tedavisinde İVitK uygulanan geniş serilerde, %15,8 ile %30 arasında değişen katarakt insidansı bildirilmiştir.^{2,61-65} Yüksek göz içi basıncının, İAK döngüsü başına daha yüksek melfalan dozunun ve artan sayıda İVitK döngüsünün katarakt için bağımsız risk faktörleri olduğu değerlendirilmiştir.² Chen ve ark.⁶⁶ İAK uyguladıkları 60 hastalık bir seride %6,7 katarakt insidansı bildirmiştir. Melfalanın kristalin lense kümülatif sitotoksik etkisinin yanısıra ön segment iskemisine neden olabilen vaskülopatinin ve floroskopinin kümülatif dozunun katarakta neden olduğu düşünülmektedir.⁶²

RB olgularında katarakt cerrahisinde endişe, cerrahinin tümör nüksü ile ve ekstaokuler yayılım ile ilişkili olabilme olasılığıdır.⁶⁷ Cerrahiden önce yeterli tedavinin yapılmış olması ve tümörün katarakt nedeniyle optimum değerlendirilemediği gözlerde klinik muayenede ve USG görüntülemeye izlenen kitle imajı sınırlarında büyüme olmadığının teyit edilmesi esastır.^{52,53,61} Cerrahi tedavinin zamanlaması ile ilgili genel bir görüş birliği yoktur. Literatürde en az 6 ay ile 16 ay arasında değişen tümör sessiz dönemin olması önerilmektedir.^{58,68-70} Bununla birlikte katarakt cerrahisi için temel endikasyon, kataraktın tümörün değerlendirilmesini ve planlanan lokal tedaviyi kısıtlamasıdır.^{53,56,61,63} Kletke ve ark.⁵³ 15 olguluk seride 1 hastada katarakt tümörün lazer tedavisini kısıtladığı için son tedaviden 1 hafta sonra; Koç ve ark.⁶³ 5 olguluk seride 1 hastada matür katarakt fundus görünümünü engellediği için son tedaviden 3 ay sonra katarakt cerrahisi yapıldığını bildirmiş ve her iki hastada takiplerinde tümör nüksü veya ekstaokuler yayılım izlenmemiş. Osman ve ark.⁶⁸ 21 olguluk bildirisinde, son tedavisinden 37 ay sonra katarakt cerrahisi yapılan bir hastada tümör nüksü bildirmişler. Tümör remisyon süresi önemli olmakla birlikte üç örnek olgu yapılan tedaviler, tümörün özelliği, görme potansiyeli ve yetersiz fundus görünümü dikkate alınarak olgu özelinde değerlendirme yapmak gerektiğini düşündürmektedir.

Katarakt cerrahisinin değerlendirilmesi aşamasında, özellikle tedavisinde RT öyküsü olan olgularda, olası radyasyon keratopatisi ve radyasyon nöropatisi gibi komplikasyonlar açısından dikkatli bir şekilde değerlendirme yapılarak, oküler yüzey cerrahi için olabildiğince uygun hale getirilmelidir.⁷¹

Makula tutulumun geniş olduğu, görme beklentisi olmayan gözlerde intraoküler lens (İOL) implantasyonu ertelenebilir. Görsel prognozun iyi olduğu tüm gözlerde İOL implantasyonu uygulanmaktadır. Makula tümörleri, vitrektomize gözlerde silikon yağı veya kornea problemleri gibi nedenlerle efektif lens gücü hesaplanamayan gözlerde diğer göze göre İOL gücü hesaplanabilir.^{52,61,63} Tüm pediatrik katarakt olgularında aksiyel uzunluk artışı, korneal biyometrik değişiklikler nedeniyle İOL gücü hesaplama zorluğu vardır. 1781 pediatrik katarakt gözü içeren bir meta-analizde Barrett Universal II, SRK-T ve Holladay 1 IOL gücü hesaplamaları için en doğru olarak tanımlanmıştır. Barrett Universal II aksiyel uzamanın yavaşladığı büyük çocuklarda daha doğru sonuçlar vermiştir.⁷² İOL materyali açısından hidrofobik akrilik İOL'ler daha iyi üveal biyouyumluluk ve optik aks opasifikasyonu insidansının daha az olması nedeniyle tercih edilir.^{72,73}

Katarakt cerrahisinde şeffaf korneal yaklaşım, RB geçirilmiş gözde en yaygın tercih edilen yöntemdir.^{53,58,63} Retina dekolmanı, retrolental membran gibi eş zamanlı vitreoretinal cerrahi yapılan gözlerde, tümör genişleme veya ekstaokuler metastaz ihtimaline karşı sklerotomi bölgelerine melfalan enjeksiyonu ve kriyoterapi yapılması önerilmektedir.^{53,74} Skleral tünel ile lensektomi cerrahi sonrası gözü ovuşturmayla eğilimli hastalarda yara yeri sızıntısı olasılığının daha az olması açısından tercih edilebilir.^{56,69} Yalnız bu hastalarda subkonjonktival yayılım ve ekstaokuler metastaz olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.⁷⁵

Lens ekstraksiyonu sonrası en önemli faktörlerden biri arka kapsül yönetimidir. Tümörden bağımsız olarak tüm pediatrik kataraktlarda 8 yaşına kadar arka kapsülöreksis rutin cerrahi adım olarak kabul edilir.⁷⁶ RB tedavisi alan pediatrik katarakt olgularında, bazı yazarlar arka kapsülün tümör yayılması için bariyer oluşturduğu için arka kapsülöreksis önermemişlerdir.^{58,75} Bazı yazarlar ise, oküler onkoloğun görüşünün alınmasıyla birlikte daha iyi bir fundus görünümü ve görsel prognoz için arka kapsülöreksis önermişlerdir. Kapsül bütünlüğünün bozulduğu ve anterior vitrektomi yapılan tüm gözlerden sitolojik değerlendirme için mutlaka örnek alınması gerekmektedir.⁵³ Koç ve ark.⁶³ son RB tedavisi ile katarakt cerrahisi arasındaki süre 3 ile 20 ay olup arka kapsülöreksis uyguladıkları 5 olguluk serisinde, ön kamaraya veya ekstaokuler alana potansiyel yayılım açısından profilaktik olarak intraoperatif intravitreal

topotekan-melfalan enjeksiyonu uygulamanın hastalığın yönetimi açısından güvenli olduğunu bildirmişler.

Katarakt cerrahisi sonrası tümör nüks ve yayılımı daha çok ilk 12 ayda bildirilmiştir (toplam 82 hastada sırayla 5 ve 2).^{52,68,77} Bu bağlamda özellikle ilk yıl takibin daha sıkı yapılması gerektiğini düşünebiliriz.

Kataraktı olan RB'li olgularda katarakt cerrahisinin birincil amacı yeterli fundus görünümünü sağlayarak tümörü değerlendirmektir. Bunun yanında maküla ve optik diskin etkilene düzeyine bağlı olarak olguların %55'i ile %100'e varan oranlarda görsel kazanım sağlanabilmiştir.^{52,53,58} Optik aksta opasite %52 ile %100 arasında en sık görülen cerrahi sonrası komplikasyondur. Yeterli fundus görünümü ve görsel rehabilitasyon için Nd:YAG lazer kapsülotomi veya membranektomi yapılması gerekebilir.^{53,58} YAG lazer kapsülotomi ve membranektomi sonrası tümör nüksü veya yayılımına dair literatür verisi bulunmamıştır.

Sonuç olarak RB'li hastalarda katarakt günümüzde daha çok lokal kemoterapi rejimlerine ikincil oluşmaktadır. Tedavi edilmiş RB olgularında özellikle uygun güvenlik aralığı sonrasında yapılan katarakt cerrahisi tümörün daha iyi değerlendirilmesini sağlayarak görsel rehabilitasyona ve sağ kalımı artırmaya olanak verir.

Optik Disk Tümörleri

Melanositoma

Melanositoma, optik diskteki melanositlerden kaynaklanan, retina ve koroidi tutan iyi huylu bir hamartomdur.⁷⁸ %1-2 oranında melanoma malign dönüşüm gösterebilir. Çoğunlukla rutin göz muayenesinde tesadüfen saptanır. Nadiren lokal tümör nekrozu, iskemik optik nöropati, retinal arter tıkanıklığına neden olarak görme kaybına neden olabilir. Literatürde melanositoma ile katarakt arasında doğrudan ve dolaylı ilişki bulunmamıştır. Kataraktın tümörden bağımsız olarak ilerlediği olgularda standart fakoemülsifikasyon cerrahisi uygulanmıştır.⁷⁹

Optik Disk Gliomu

Optik sinir gliomaları tüm pediatrik merkezi sinir sistemi tümörlerinin %3-5'ini oluşturur. Genellikle ilk dekada ortaya çıkar ve genellikle nörofibromatozis tip 1'e eşlik eder. Düşük dereceli tümör olarak kabul edilir. Görme kaybı, radyolojik olarak kitlede büyüme tespit edilmesi, nörolojik veya endokrin bozukluklara neden olması durumunda, lezyonun lokalizasyonuna göre kemoterapi, radyoterapi veya cerrahi tedavi seçenekleri bulunmaktadır.⁸⁰ Literatürde optik sinir gliomu ile katarakt arasında doğrudan ve dolaylı ilişki bulunmamıştır.

Sonuç

Retinoblastom ve medulloepitelyoma haricindeki retina ve optik sinir tümörleri ile ilişkili olan kataraktlar genellikle tümörden bağımsız gelişmektedir ve standart modern katarakt cerrahisi önerilmektedir. Kataraktın primer olarak tümöre bağlı olduğu medulloepitelyomada ise katarakt cerrahisine özgü tedavi stratejisi belirtilmemiştir. Pediatrik olgularda daha çok görülen retinoblastomda katarakt güncel olarak daha çok lokal kemoterapi rejimlerine ikincil olarak gelişmektedir. Tedavisi multidisipliner yaklaşım gerektirir. Katarakt cerrahisi görsel rehabilitasyonu ve sağ kalımı artırmaya olanak tanımaktadır.

Açıklama

Bu çalışmada herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Kaynaklar

1. Zhou N, Wang P, Xu X, Liu Y, Wei W. Surgical resection of intraocular tumors (partial transscleral sclerouvectomy combined with microinvasive vitrectomy and reconstruction of the eyeball) in Asian patients: twenty-five years results. *Front Oncol.* 2022;12:768635. doi:10.3389/fonc.2022.768635
2. Jia S, Wen X, Yu J, et al. Risk factors for cataract in retinoblastoma management. *Br J Ophthalmol.* 2024;108(4):571-577. doi:10.1136/bjo-2022-321723
3. Ruiss M, Findl O, Kronschlager M. The human lens: an antioxidant-dependent tissue revealed by the role of caffeine. *Ageing Res Rev.* 2022;79:101664. doi:10.1016/j.arr.2022.101664
4. Flaxman SR, Bourne RRA, Resnikoff S, et al. Global causes of blindness and distance vision impairment 1990-2020: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health.* 2017;5(12):e1221-e1234. doi:10.1016/S2214-109X(17)30393-5
5. Fang R, Yu YF, Li EJ, et al. Global, regional, national burden and gender disparity of cataract: findings from the global burden of disease study 2019. *BMC Public Health.* 2022;22(1):2068. doi:10.1186/s12889-022-14491-0
6. Khokhar SK, Pillay G, Dhull C, Agarwal E, Mahabir M, Aggarwal P. Pediatric cataract. *Indian J Ophthalmol.* 2017;65(12):1340-1349. doi:10.4103/ijo.IJO_1023_17
7. Aronow ME, Nakagawa JA, Gupta A, Traboulsi EI, Singh AD. Tuberous sclerosis complex: genotype/phenotype correlation of retinal findings. *Ophthalmology.* 2012;119(9):1917-1923. doi:10.1016/j.ophtha.2012.03.020
8. Querques G, Kerrate H, Leveziel N, Coscas G, Soubrane G, Souied EH. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization associated with retinal astrocytic hamartoma. *Eur J Ophthalmol.* 2010;20(4):789-791. doi:10.1177/112067211002000424
9. Huang LH, Lyu J, Chen S, et al. Overexpression of TRPV1 activates autophagy in human lens epithelial cells under hyperosmotic stress through Ca(2+)-dependent AMPK/mTOR pathway. *Int J Ophthalmol.* 2024;17(3):420-434. doi:10.18240/ijo.2024.03.03
10. Ping X, Liang J, Shi K, et al. Rapamycin relieves the cataract caused by ablation of Gja8b through stimulating autophagy in zebrafish. *Autophagy.* 2021;17(11):3323-3337. doi:10.1080/15548627.2021.1872188

11. Hardwig P, Robertson DM. von Hippel-Lindau disease: a familial, often lethal, multi-system phakomatosis. *Ophthalmology*. 1984;91(3):263-270. doi:10.1016/s0161-6420(84)34304-4
12. Maher ER, Neumann HP, Richard S. von Hippel-Lindau disease: a clinical and scientific review. *Eur J Hum Genet*. 2011;19(6):617-623. doi:10.1038/ejhg.2010.175
13. Binderup MLM, Stendell AS, Galanakis M, Moller HU, Kiilgaard JF, Bisgaard ML. Retinal hemangioblastoma: prevalence, incidence and frequency of underlying von Hippel-Lindau disease. *Br J Ophthalmol*. 2018;102(7):942-947. doi:10.1136/bjophthalmol-2017-310884
14. Singh AD, Nouri M, Shields CL, Shields JA, Perez N. Treatment of retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology*. 2002;109(10):1799-1806. doi:10.1016/s0161-6420(02)01177-6
15. Gass JD, Braunstein R. Sessile and exophytic capillary angiomas of the juxtapapillary retina and optic nerve head. *Arch Ophthalmol*. 1980;98(10):1790-1797. doi:10.1001/archophth.1980.01020040642011
16. Golshevsky JR, O'Day J. Photodynamic therapy in the management of juxtapapillary capillary haemangiomas. *Clin Exp Ophthalmol*. 2005;33(5):509-512. doi:10.1111/j.1442-9071.2005.01071.x
17. Kreusel KM, Bornfeld N, Lommatzsch A, Wessing A, Foerster MH. Ruthenium-106 brachytherapy for peripheral retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology*. 1998;105(8):1386-1392. doi:10.1016/S0161-6420(98)98017-4
18. Agarwal A, Kumari N, Singh R. Intravitreal bevacizumab and feeder vessel laser treatment for a posteriorly located retinal capillary hemangioma. *Int Ophthalmol*. 2016;36(5):747-750. doi:10.1007/s10792-016-0183-x
19. DeSouza PJ, Greven CM. Repair of combined traction-rhegmatogenous retinal detachment after cryoablation of a retinal capillary hemangioblastoma. *Retin Cases Brief Rep*. 2022;16(2):149-152. doi:10.1097/ICB.0000000000000953
20. Alsulaiman HM, AlThaqib R, Maktabi AMY, Alkatan HM, Elkhamary SM, Schellini SA. An advanced case of pediatric ciliary body medulloepithelioma with detailed literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2024;115:109242. doi:10.1016/j.ijscr.2024.109242
21. Rehman O, Narang S, Nayyar S, Aggarwal P. Unusual case of intraocular medulloepithelioma in an adult male. *Rom J Ophthalmol*. 2021;65(3):296-299. doi:10.22336/rjo.2021.61
22. Kaliki S, Shields CL, Eagle RC Jr, et al. Ciliary body medulloepithelioma: analysis of 41 cases. *Ophthalmology*. Dec 2013;120(12):2552-2559. doi:10.1016/j.ophtha.2013.05.015
23. He J, Pei C, Ge X, Ma JM, Hu YG. Analysis of clinical and pathological features of ciliary body medulloepithelioma. *Int J Ophthalmol*. 2023;16(3):382-387. doi:10.18240/ijo.2023.03.08
24. Pike S, Iyengar R, Peng CC, et al. Malignant teratoid intraocular ciliary body medulloepithelioma in a 5-year-old male with corresponding somatic copy number alteration profile of aqueous humor cell-free DNA. *Ophthalmic Genet*. 2022;43(6):855-861. doi:10.1080/13816810.2022.2138457
25. Stathopoulos C, Gaillard MC, Schneider J, Munier FL. Successful treatment of ciliary body medulloepithelioma with intraocular melphalan chemotherapy: a case report. *BMC Ophthalmol*. 2020;20(1):239. doi:10.1186/s12886-020-01512-y
26. Broughton WL, Zimmerman LE. A clinicopathologic study of 56 cases of intraocular medulloepitheliomas. *Am J Ophthalmol*. 1978;85(3):407-418. doi:10.1016/s0002-9394(14)77739-6
27. Canning CR, McCartney AC, Hungerford J. Medulloepithelioma (diktyoma). *Br J Ophthalmol*. 1988;72(10):764-767. doi:10.1136/bjo.72.10.764
28. Poon DS, Reich E, Smith VM, et al. Ruthenium-106 plaque brachytherapy in the primary management of ocular medulloepithelioma. *Ophthalmology*. 2015;122(9):1949-1951. doi:10.1016/j.ophtha.2015.03.002
29. Shields JA, Eagle RC Jr, Shields CL, Potter PD. Congenital neoplasms of the nonpigmented ciliary epithelium (medulloepithelioma). *Ophthalmology*. 1996;103(12):1998-2006. doi:10.1016/s0161-6420(96)30394-1
30. Ostrovsky M, Sela TC, Habet-Wilner Z. Comparison of various treatment modalities in patients with primary vitreoretinal lymphoma: a systematic review and meta-analysis. *Clin Exp Ophthalmol*. 2025;53(1):84-99. doi:10.1111/ceo.14443
31. Raval V, Binkley E, Aronow ME, Valenzuela J, Peereboom DM, Singh AD. Primary central nervous system lymphoma-ocular variant: an interdisciplinary review on management. *Surv Ophthalmol*. 2021;66(6):1009-1020. doi:10.1016/j.survophthal.2021.03.004
32. Lu B, Wong JCY, Kritzing J, Wong DT. Primary vitreoretinal lymphoma presenting solely with asymptomatic peripheral drusenoid lesions. *Case Rep Ophthalmol*. 2024;15(1):607-613. doi:10.1159/000540051
33. Inami W, Shibuya M, Kumagai T, Makita J, Shinoda K. A Case of intraocular lymphoma diagnosed by subretinal fluid biopsy. *Int Med Case Rep J*. 2022;15:111-115. doi:10.2147/IMCRJ.S345149
34. Seregard S, Lundell G, Svedberg H, Kivelä T. Incidence of retinoblastoma from 1958 to 1998 in Northern Europe: advantages of birth cohort analysis. *Ophthalmology*. 2004;111(6):1228-1232. doi:10.1016/j.ophtha.2003.10.023
35. Zhao J, Li S, Shi J, Wang N. Clinical presentation and group classification of newly diagnosed intraocular retinoblastoma in China. *Br J Ophthalmol*. 2011;95(10):1372-1375. doi:10.1136/bjo.2010.191130
36. Sánchez-Cañal B, Bosch Canto V. Presence of cataract in patients treated for retinoblastoma at the national institute of pediatrics in Mexico (2011-2021). *J Fr Ophthalmol*. 2023;46(3):216-222. doi:10.1016/j.jfo.2022.06.018
37. Rodriguez-Galindo C, Orbach DB, VanderVeen D. Retinoblastoma. *Pediatr Clin North Am*. 2015;62(1):201-223. doi:10.1016/j.pcl.2014.09.014
38. Bowman RJ, Mafwiri M, Luthert P, Luande J, Wood M. Outcome of retinoblastoma in east Africa. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;50(1):160-162. doi:10.1002/pbc.21080
39. Dimaras H, Kimani K, Dimba EA, et al. Retinoblastoma. *Lancet*. 2012;379(9824):1436-1446. doi:10.1016/s0140-6736(11)61137-9
40. Ortiz MV, Dunkel IJ. Retinoblastoma. *J Child Neurol*. 2016;31(2):227-236. doi:10.1177/0883073815587943
41. Broadus E, Topham A, Singh AD. Incidence of retinoblastoma in the USA: 1975-2004. *Br J Ophthalmol*. 2009;93(1):21-23. doi:10.1136/bjo.2008.138750
42. Naseripour M, Nazari H, Bakhtiari P, Modarres-zadeh M, Vosough P, Ausari M. Retinoblastoma in Iran: outcomes in terms of patients' survival and globe survival. *Br J Ophthalmol*. 2009;93(1):28-32. doi:10.1136/bjo.2008.139410
43. Chawla B, Hasan F, Azad R, et al. Clinical presentation and survival of retinoblastoma in Indian children. *Br J Ophthalmol*. 2016;100(2):172-178. doi:10.1136/bjophthalmol-2015-306672
44. Nag A, Khetan V. Retinoblastoma-a comprehensive review, update and recent advances. *Indian J Ophthalmol*. 2024;72(6):778-788. doi:10.4103/ijo.ijo_2414_23
45. Günlalp I, Gündüz K, Arslan Y. Retinoblastoma in Turkey: diagnosis and clinical characteristics. *Ophthalmic Genet*. 1996;17(1):21-27. doi:10.3109/13816819609057865
46. Zhou M, Tang J, Fan J, et al. Recent progress in retinoblastoma: Pathogenesis, presentation, diagnosis and management. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2024;13(2):100058. doi:10.1016/j.apjo.2024.100058
47. Kaewkhaw R, Rojanaporn D. Retinoblastoma: etiology, modeling, and treatment. *Cancers*. 2020;12(8):2304.
48. Kim JY, Park Y. Treatment of retinoblastoma: the role of external beam radiotherapy. *Yonsei Med J*. 2015;56(6):1478-1491. doi:10.3349/ymj.2015.56.6.1478
49. Sarıcı AM, Celkan TT, Oto BB, Şahin A, Uzel Ö, Uçar D. Episcleral Iodine-125 radioactive plaque brachytherapy as a salvage treatment for retinoblastoma in the era of intraarterial chemotherapy. *Turk J Pediatr*. 2022;64(2):285-292. doi:10.24953/turkjped.2021.4217
50. Jairam V, Roberts KB, Yu JB. Historical trends in the use of radiation therapy for pediatric cancers: 1973-2008. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2013;85(3):e151-e155. doi:10.1016/j.ijrobp.2012.10.007

51. Rajput S, Malviya R, Uniyal P. Advancements in the diagnosis, prognosis, and treatment of retinoblastoma. *Can J Ophthalmol.* 2024;59(5):281-299. doi:10.1016/j.cjco.2024.01.018
52. Kaliki S, Maniar A, Kekunnaya R. Cataract surgery in treated retinoblastoma eyes: a study of 29 eyes. *Eur J Ophthalmol.* 2021;31(4):2048-2054. doi:10.1177/1120672120938575
53. Kletke SN, Mallipatna A, Mireskandari K, Gallie BL, Ali A. Pediatric cataract surgery following treatment for retinoblastoma: a case series and systematic review. *Am J Ophthalmol.* 2022;239:130-141. doi:10.1016/j.ajo.2022.02.001
54. Kase S, Parikh JG, Youssef PN, Murphree AL, Rao NA. Transforming growth factor β in retinoblastoma-related cataract. *Arch Ophthalmol.* 2008;126(11):1539-1542. doi:10.1001/archophth.126.11.1539
55. Shields CL, Santos MCM, Diniz W, et al. Thermotherapy for retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 1999;117(7):885-893. doi:10.1001/archophth.117.7.885
56. Kim HM, Lee BJ, Kim JH, Yu YS. Outcomes of cataract surgery following treatment for retinoblastoma. *Korean J Ophthalmol.* 2017;31(1):52-57. doi:10.3341/kjo.2017.31.1.52
57. Fontanesi J, Pratt CB, Kun LE, Hustu HO, Coffey D, Meyer D. Treatment outcome and dose-response relationship in infants younger than 1 year treated for retinoblastoma with primary irradiation. *Med Pediatr Oncol.* 1996;26(5):297-304. doi:10.1002/(sici)1096-911x(199605)26:5<297::Aid-mpol>3.0.Co;2-d
58. Bayraktar Ş, Tuncer S, Özgün C, Peksayar G, Kebudi R. Surgical outcomes in radiation-induced cataracts after external-beam radiotherapy in retinoblastoma. *Turk J Ophthalmol.* 2018;48(3):127-131. doi:10.4274/tjo.70019
59. Suzuki S, Aihara Y, Fujiwara M, Sano S, Kaneko A. Intravitreal injection of melphalan for intraocular retinoblastoma. *Jpn J Ophthalmol.* 2015;59(3):164-172. doi:10.1007/s10384-015-0378-0
60. Munier FL, Gaillard MC, Balmer A, et al. Intravitreal chemotherapy for vitreous disease in retinoblastoma revisited: from prohibition to conditional indications. *Br J Ophthalmol.* 2012;96(8):1078-1083. doi:10.1136/bjophthalmol-2011-301450
61. Warkad V, Tripathy D. Intravitreal chemotherapy-induced cataract in retinoblastoma: challenges and outcome. *BMJ Case Rep.* 2022;15:12. doi:10.1136/bcr-2022-250617
62. Suesskind D, Schrader M, Foerster MH, Ernemann U, Aisenbrey S. Cataract formation: a possible complication of intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma. *Eur J Ophthalmol.* 2014;24(3):449-453. doi:10.5301/ejo.5000393
63. Koç İ, Taylan Şekeröğlu H, Kıratlı H, Lotfisaadigh S. Management of cataracts secondary to intravitreal chemotherapy injections for retinoblastoma seeding. *Eur J Ophthalmol.* 2022;32(3):1766-1771. doi:10.1177/11206721211023317
64. Shields CL, Douglass AM, Beggache M, Say EA, Shields JA. Intravitreal chemotherapy for active vitreous seeding from retinoblastoma: outcomes after 192 consecutive injections. The 2015 Howard Naquin Lecture. *Retina.* 2016;36(6):1184-1190. doi:10.1097/iae.0000000000000903
65. Yousef YA, Al Jboor M, Mohammad M, et al. Safety and efficacy of intravitreal chemotherapy (melphalan) to treat vitreous seeds in retinoblastoma. *Front Pharmacol.* 2021;12:696787. doi:10.3389/fphar.2021.696787
66. Chen S, Ji X, Liu M, et al. The value of MRI in evaluating the efficacy and complications with the treatment of intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma. *Oncotarget.* 2017;8(24):38413-38425. doi:10.18632/oncotarget.16423
67. Shields CL, Mashayekhi A, Au AK, et al. The International Classification of Retinoblastoma predicts chemoreduction success. *Ophthalmology.* 2006;113(12):2276-2280. doi:10.1016/j.ophtha.2006.06.018
68. Osman IM, Abouzeid H, Balmer A, et al. Modern cataract surgery for radiation-induced cataracts in retinoblastoma. *Br J Ophthalmol.* 2011;95(2):227-230. doi:10.1136/bjo.2009.173401
69. Payne JF, Hutchinson AK, Hubbard GB 3rd, Lambert SR. Outcomes of cataract surgery following radiation treatment for retinoblastoma. *J Aapos.* 2009;13(5):454-458.e3. doi:10.1016/j.jaapos.2009.06.002
70. Honavar SG, Shields CL, Shields JA, Demirci H, Naduvilath TJ. Intraocular surgery after treatment of retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 2001;119(11):1613-1621. doi:10.1001/archophth.119.11.1613
71. Anteby I, Ramu N, Gradstein L, Miskin H, Pe'er J, Ben Ezra D. Ocular and orbital complications following the treatment of retinoblastoma. *Eur J Ophthalmol.* 1998;8(2):106-111. doi:10.1177/112067219800800210
72. Hong Y, Sun Y, Xiao B, Ainiwaer M, Ji Y. A Bayesian network meta-analysis on comparisons of intraocular lens power calculation methods for paediatric cataract eyes. *Eye (Lond).* 2023;37(16):3313-3321. doi:10.1038/s41433-023-02510-2
73. Wilson ME, Jr., Trivedi RH, Buckley EG, et al. ASCRS white paper. Hydrophobic acrylic intraocular lenses in children. *J Cataract Refract Surg.* 2007;33(11):1966-1973. doi:10.1016/j.jcrs.2007.06.047
74. Zhao J, Li Q, Wu S, et al. Pars plana vitrectomy and endoresection of refractory intraocular retinoblastoma. *Ophthalmology.* 2018;125(2):320-322. doi:10.1016/j.ophtha.2017.10.015
75. Brooks HL, Jr., Meyer D, Shields JA, Balas AG, Nelson LB, Fontanesi J. Removal of radiation-induced cataracts in patients treated for retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 1990;108(12):1701-1708. doi:10.1001/archophth.1990.01070140055028
76. Vasavada V. Paradigms for pediatric cataract surgery. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila).* 2018;7(2):123-127. doi:10.22608/apo.2017202
77. Brooks HL Jr, Meyer D, Shields JA, Balas AG, Nelson LB, Fontanesi J. Removal of radiation-induced cataracts in patients treated for retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 1990;108(12):1701-1708. doi:10.1001/archophth.1990.01070140055028
78. Singh SR, Mehta A, Dogra M, Dogra MR. Melanocytoma of the optic disc-clinical spectrum. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67(7):1186. doi:10.4103/ijo.IJO_61_19
79. de Alba MA, Villegas VM, Gold AS, et al. Clinical findings and genetic expression profiling of three pigmented lesions of the optic nerve. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2015;2015:590659. doi:10.1155/2015/590659
80. Fried I, Tabori U, Tihan T, Reginald A, Bouffet E. Optic pathway gliomas: a review. *CNS Oncol.* 2013;2(2):143-159. doi:10.2217/cns.12.47



Uzm. Dr. Mehmet ERDOĞAN

1981 yılında Konya'da doğdum. 2005 yılında İstanbul Tıp Fakültesinden mezun oldum. 2013 yılında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'nde Göz Hastalıkları ihtisasımı tamamladım. 2013 yılından beri İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde uzman hekim olarak görev yapmaktayım. Tıbbi retina ve Üveit alanlarında ilgilenmekteyim. Türk Oftalmoloji Derneği üyesiyim.