

# Optik Sinir Başı Melanositomlu Bir Olgu Sunumu

Filiz AKYOL\*, Tayfun YÜNTEN\*, Tayyar GÜRBÜZ", Faik DUMAN\*", Zühal ÇAKMAKU""

## ÖZET

*Optik sinir başı melanositomlu bir olgu 8 ay boyunca patolojideki değişim açısından incelendi. Fundus florescein anjiyografi, oftalmik ultrasonogram, otomatik perimetre ve refraksiyon muayeneleri ile saptanan bulgular benign optik disk melanositomu lehine değerlendirildi.*

*Optik sinir başı melanositomlarının değişik nedenlerle görme kaybı yaratabildikleri, çok nadiren maligniteye dönüşüm gösterebildikleri ve değişim saptanmadığı sürece tedavi edilmemeleri gerektiği belirtilmektedir. Olgu bu nedenle tedavisiz takibe alındı. 8 ay boyunca lezyonda değişiklik izlenmedi. Görme alanında bir vktar artan konsantrik daralma dışında görmede ilerleyen bir azalma saptanmadı.*

**Anahtar Kelimeler:** Optik sinir, melanositom, malign mefanom

T Klin Oftalmoloji 1996, 5:266-271

## SUMMARY

### A CASE REPORT: OPTIC DISC MELANOCYTOMA

*A patient with an optic nerve head melanocytoma has been followed up for 8 months to observe the alteration of the pathology.*

*She was evaluated with fundus fbrescein angiography, ophthalmic ultrasound, automated perimetry and refractive examination. All evidence supported a benign melanocytoma.*

*It was reported that visual loss and malignant transformation could occur in optic disc melanocytomas and "if the lesion doesn't show any changes no treatment was advised. For mis reason this case was controlled periodically without treatment. During 8 months no tumor growth was seen. There is no visual loss but visual field loss occurred.*

**Key Words:** Optic nerve, Melanocytoma, Malignant melanoma

T Klin J Ophthalmol 1996, 5:266-271

Geliş Tarihi: 18.11.1995

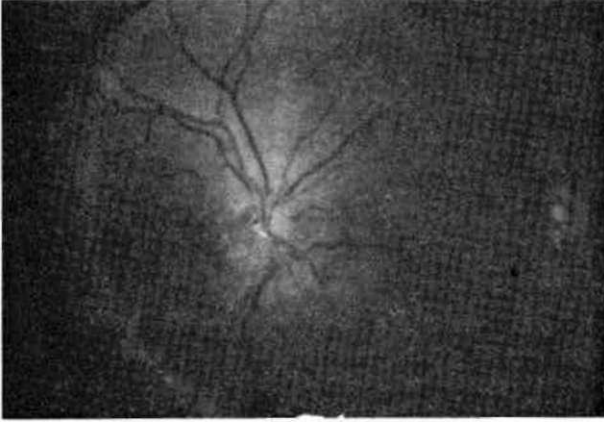
- \* İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Göz KIL, Başasist.,
- \*\* Uz. Dr. İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Göz Kli.,
- \*\*\* AstDr. İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Göz Kli.,
- \*\*\*\* İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Göz Kli. Şefi, İZMİR

**Yazışma Adresi:** Filiz AKYOL  
2034/5 sokak Didim 3 Blok  
3-4 Giriş Daire: 1  
Atakent, Bostanlı/İZMİR

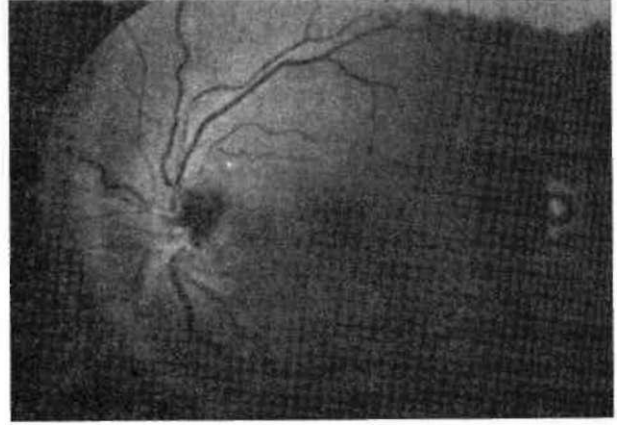
' *Türk Oftalmoloji Demeği XXIX. Ulusal Kongresi'nde sunulmuştur.*

## Giriş

Optik sinir başı melanositomları klinik ve patolojik bulguları ile son yıllarda daha iyi tanımlanan bir oftalmik tümördür (1-5). Koyu kahverengi veya siyah, az veya çok kabarıklığı olan bir lezyon görünümündedir. Histopatolojik olarak yuvarlak veya oval derin pigment hücreler ile, küçük yuvarlak, nükleuslu, en iyi "bleched" preparatlarında görülen hücrelerden oluşmuştur. Optik sinir başı melanositomları benign, stasyonere ve genellikle malign transformasyon göstermeyen bir tümördür (1-5).



Şekil 1. Sağ fundus fotoğrafı



Şekil 2. Sol fundus fotoğrafı

Optik disk melanositomlarının tedavisi son iki de-kadda enükleasyondan basit süreli takiplere doğru değişim göstermiştir (6). Zimmerman'ın öncülüğünde yapılan çalışmalardan önce optik sinir başındaki tüm pigmentli lezyonlar primer optik disk malign melanomu kabul edilirdi (6,7). Daha sonra De Veer yayınlarını gözden geçirdiğinde optik sinir başı malign melanomu olarak tanımladığı olguların çoğunun peripapiller koroidal orijinli olduğundan şüphelendiğini bildirdi (8). De Veer malign melanom düşünülen bir olguyu 7 yıl sonra histopatolojik olarak incelediğinde hücrelerin anaplastik özellik göstermediğini ve lezyonun optik sinir başı ve retinaya infiltre olmasına karşın benign tabiatında olduğunu belirledi (9). Daha sonra bu lezyonları tanımlamak için Zimmerman "Melanositom", Cogan "Magnosellüler nevüs" ve Reese "Benign melanoma" terimlerini kullandılar (6,7).

Burada Aralık 1994'te her iki gözde yakını az görme nedeni ile polikliniğe başvuran ve rutin muayene sırasında sol optik diskte saptanan hiperpigmente lezyon nedeni ile tetkik ve takibe alınan optik sinir başı melanositomlu bir olgu sunulmuştur.

### Klinik Bulgular

45 yaşında, (G.G., Prot.no. 403), beyaz ırktan bayan hasta 22.12.1994 tarihinde yakını görememe nedeni ile polikliniğe başvurdu. Öyküsünde daha önce ayrıntılı göz muayenesinden geçmediği ve son zamanlarda özellikle yakın okumada giderek görmesinin azaldığı öğrenildi.

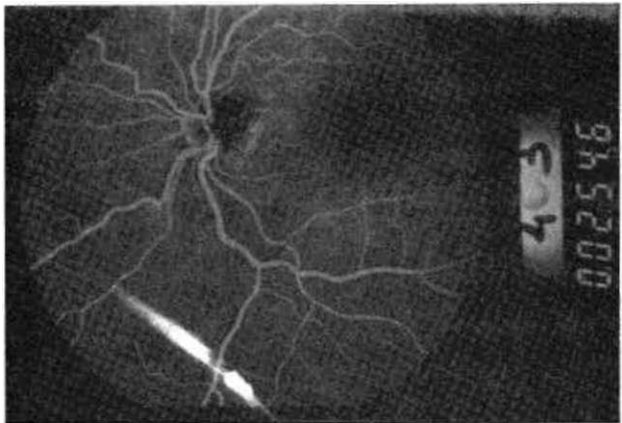
Vizyonlar sağ gözde 0.3 ve +3.50(+1.00x90 derecede) düzeltme ile 0.9, sol gözde 0.2 ve +5.50 (+1.50x90 derecede) düzeltme ile 0.5 bulundu (Skiaskopi değerleri ile paralel vizyon tashihi yapılmıştır). Ön segment bulguları her iki gözde doğal izlendi. Fundus bakısında sağ gözde optik sinir başında temporal yarıyı tutan kabarıklık yapmayan hafif hiperpigmentasyon saptandı (Şekil 1). Sol gözde optik diskte üst temporal yerleşimli, diskin yaklaşık %60'ını tutan, kabarıklık ya-

pan, optik cup'ı oblitere ederek venoz staza, damarlar-da torsiosite artışına neden olan lezyon saptandı (Şekil 2). Lezyon siyah renkte, üzerini aşan ince vasküler yapı-lara sahipti ve optik disk sınırlarını taşarak üst tempo-rakJe sinir lifleri arasında retina-ya ilerlemiş izlenimi veriyordu. Fibriller bir sınır yapısına sahipti. Lezyonun üstünde yer yer ince, açık kahverengi pigment granüHeri izleniyordu.

Hastaya önce fundus fotoğrafı ve fundus floresein anjiografi çekildi. Anjiografinin tüm fazlarında lezyon hi-pofloresan izlendi (Şekil 3). Sağ optik disk normal görü-nümde, disk nazalinde koroidal floresansta düzen-sizlikler mevcuttu.

Yapılan ultrasonografide B -modda diskte vitreusa kabarıklık yapan lezyon izlendi. A-Modda yüksek akus-tik reflektivite saptandı. Ölçümlerde lezyonun yaklaşık 1.6 mm yüksekliğinde olduğu saptandı. Optik sinir kon-turlarında posteriora belirgin genişleme ya da ekodan-sitede farklılıklar izlenmedi (Şekil 4)

"Central 30-2 threshold test" ile Humphry cihazı ile yapılan perimetrede solda sağ ile karşılaştırıldığında kör noktada genişleme saptandı (Şekil 5).

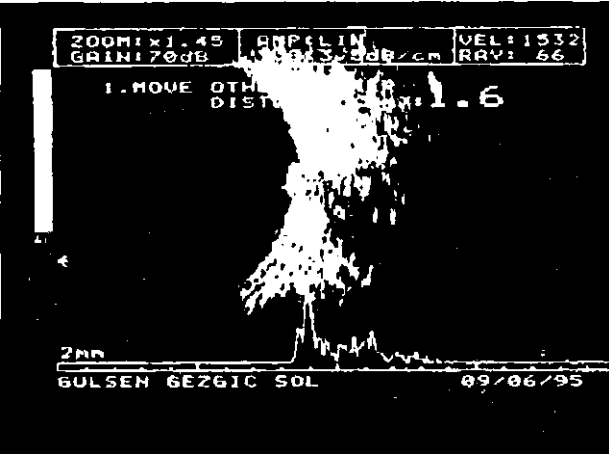


Şekil 3. Hasta geldiğinde alınan fundus florescein anjiografi bulguları





Şekil 8. MMR görünümü



Şekil 9. 8 ay sonraki USG

diyoptirlerle ilerleyebilir, Siyah, tipik olarak ekzantrik ve sıklıkla inferotemporal yerleşimlidir, nadiren yakınındaki retina ile ilerler. Malign melanom ise disk üzerinde değişik şekillerde yayılır, bir dereceye kadar fiat veya bülüz retina dekoimanma neden olabilir.

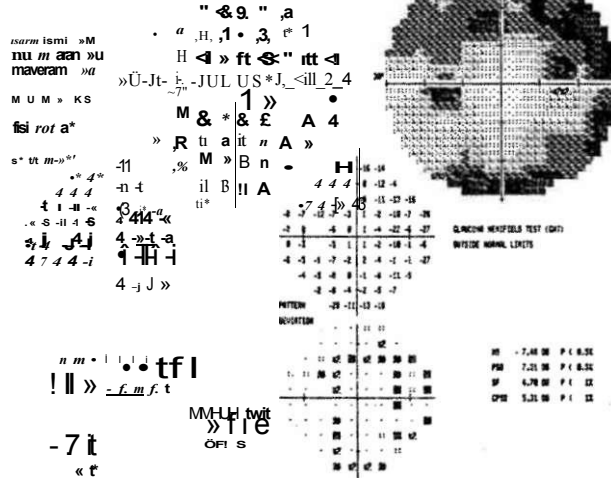
3- Melanositom tipik olarak stasyonerdir veya yavaş ilerleme gösterir. Malign melanom ise progresif olarak invazyon gösterir. Bu nedenle seri fotoğrafı ve görme alanı incelemeleri uygundur.

4- Melanositom radial hiperpigmentasyon gösterir ve zenci, Asyalı ve Akdeniz irkında siktir. Melanomlar ise açık renkli toplumlarda siktir.

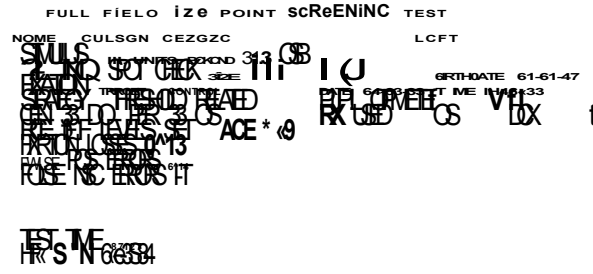
Lezyonda uzun süreli takiplerde belirgin büyüme olmaması ve klinik görünümünde koyu renkli, kabarık, fibriller sınırlı görünümü, anjiyografide hipofloresans görünümü, seröz retina dekolmanı olmaması benign ta-

CENTRAL 36 - 2 TM-ESMOUG TEST  
IE CU1.8EN CEZGIC

NAME: Gulsen Gezgic, Kuzey Kıbrıs, Kıbrıs  
Birtme 8i-ei-7 DATE e-6a-95  
Hiet si an xs n/n tmm m



Şekli 10. 8 ay sonra alınan görme alant



Şekil 11. 8 ay sonra fullfield görme alanı

biatti melanositom olduğunu destekler özelliklerdir (7,9-12). Olgumuzda da anjiyografide tüm evrelerde tam bir hlopfloresans izlenimi, seröz dekolman olmaması ve oftalmoskopik tipik görünüm melanosiom lehinedir.

Melanositomların karakteristiği stabil veya yavaş büyüyen lezyonlar olmasıdır (5). Zimmerman, Mansour ve VViznia olgularında 5 yıllık takiplerde hiç büyüme izlenmediği bildirilmektedir (1,6,13). Jaffe ve arkadaşları 27 olgunun 1 yıl takibinde 22 olguda büyüme olmadığını bildirmiştir. Zimmerman bir olguda 7 yıl büyümenin ardından 7 yıllık stabil kalış bildirilmiştir (1). Olgumuzun çok uzun olmasa da 8 aylık kontrollerinde oftalmoskopik, anjiyografik, ultrasonografik izlemierinde büyüme görülmemesi ve görmesinde ilerleyen bir azalma saptanmaması malign melanomdan uzaklaşarak melanositom lehine değerlendirmemize neden olmuştur.

Melanositom olgularında tümör nispeten büyükse, hafif bulanık görme veya yavaş ilerleyen görme alanı kaybı gelişebildiği, değişik görme alanı bulguları ile birlikte %90 olguda Mariot lekesinde genişleme, %50 olguda bununla beraber sektöryel defektler ve nazal step olabileceği bildirilmiştir (13,14). Melanositomlarda histopatolojik olarak sektöryel optik sinir atrofileri izlendiği bildirilmiştir. Sinir liflerinin direkt infiltrasyonu ve sinir akson atrofisi, nazal step, arkuat sinir lifleri vizüel defektleri ve gelişen Marcus Gunn pupilla reflekslerini açıklayacağı bildirilmektedir (6). Osher %90 olguda görme alanı defekti ve %30 oranında afferent pupilier defekt bildirmiştir. (12). Erzurum ve Mansour lezyonun büyümesi ile ortaya çıkan afferent pupilier defekt bildirmişlerdir (6,15). Olgumuzun ilk tanısı sırasındaki kör noktadaki genişleme oldukça tipiktir. 8. ayda tekrar edilen görme alanında izlenen konsantrik daralma, baştan beri varolan optik sinire aşırı basının beklenen bir sonucu olabileceği gibi arkaya doğru invazyonun bir belirtisi de olabilir. Ancak bu dönemde yapılan MMR ve ultrasonografide artan bir invazyona ait bulgular saptanmamıştır. Ayrıca olguda afferent pupilier defekt izlenmemiştir.

S.A. Erzurum uzun yıllar önce diskte hiperpigmentasyon tespit edilen bir olgunun 4 yıllık takibi sonunda vizyon azalması ve lezyon büyümesi ile birlikte yapılan enükleasyonda malign melanom tanısı alan bir olgu yayınlamıştır (15). Buna karşılık A.M. Mansour ve Zimmerman kontrollerde 2 yıl içinde büyüme gösteren ve yaklaşık 7 yılda vizyon azalması, retinal hemorajilerle giden bir olguda malign melanom düşünülerek yapılan enükleasyon sonrasında malign hücre patemine rastlamamışlardır (6). Yine Masour ve Zimmerman'a göre optik disk melanositomundan malign melanoma dönüşen gerçek bir olgu yayınlanmamıştır (6). Bu yazarlara göre Apple'ın melanositomdan malign melanoma dönüştüğü bildirilen olgusunda (16) başlangıçta disk üzerindeki gri doku gözden kaçmıştır ve bu olgu aslında atipik yerleşimli, koroidal orijinli bir peripapiller melanositomdur ve koroidal nevüslerin malign transformasyon

riski 1/5000'dir. Daha sonra ise Shields (7) ve Zografos (17) malign transformasyon izlenen optik sinir meianositomlu olgular bildirmişlerdir. Genelde bu güne kadar yayınlanan malign transformasyon olgularının en tartışılabilir yanının peripapiller koroid orijinli lezyonlar olmalarıdır (6-8,15). Ü. Güneç ve arkadaşları 5 yıl takip ettikleri bir olguda. N. Yüksel ve T. Alçelik 2 olguda 1 ve 2 yıl takip sonunda tümörde büyüme ve görme alanında değişiklik saptamadıklarını bildirmişlerdir (18-20). Bizim okjumuzdaki görme alanında değişiklik saptamamız, lezyonun benign tabiatlı olmaması gibi bir şüpheyi de geliştirmiş, anca ; diğer bulgularında değişim olmaması nedeni ile tedavisiz izleme kararına varılmıştır. Yine tek bir olgu takibi ile enükleasyon yapmama kararı bilimsel gözükme de nadir görülen bu patoloji C. Örgen, S. Özkan, Ü. Güneç ve N. Yüksel'in bir ve iki olguluk serilerinde de belirttikleri gibi tipik oftalmoskopik ve anjiyografik bulgular ile tanı almakta ve belirgin değişiklik saptanmadıkça <v> edilmemesi önerilmektedir(18-21).

Manyetik rezonans görüntüleme teknikleri ile de optik disk melanositomları daha önce incelenmiştir (15). Damadian melanositomların diğer tümörlerin aksine kısa T1 değeri verdiğini (ki bu melaninin stabil radikallerine bağlıdır) bildirmektedir (22). Bu nedenle bu tümörler TT'de hiperintens, T2'de hipointens imaj vermektedirler (16). Melanositornalar da yüksek meianotik lezyonlardır ve aynı imajı yaratabilmektedirler. Bu hastada yapılan NMR'da optik sinir başı lokalizasyonlu bir patoloji izlenmemiştir. Lezyonun varlığı dikkate alınarak bakıldığında ise minimal optik sinir girişinde genişleme olabileceğinden şüphe edilmiş, ancak bunun da T1 ve T2 fazındaki bulguları ne meianotik ne de nonmelanotik bir tümörü destekler özelliği bulunmamıştır. Kesitlerin lezyon bölgesinden geçmeyişi ile NMR'da tespit edilememesi açıklanmıştır.

Melanositomalarda vizyon kaybı nedenleri çok çeşitlidir. Yayınlanan 7 olguda 20/50 vizyondan EHS ve P+P+ düzeyine vizyon düşüşü bildirilmiştir (1,2,5,6,9), bunların ikisinde ani vizyon kaybı vardır (1,6). Derin yerleşimli melanositomalarda santral retinal arter oklüzyonu ile giden papilödem ilk bulgudur (6). Damar oklüzyonu ile iskemik tümör nekrozu, hipoksik retinopati ve neovasküler glokom ile oküler ağrı gelişebilir. Zimmerman bir iskemik nekrozlu olgu bildirmiştir (1). Yayınlanan bir diğer olguda ise vizyon kaybını takiben parsiyel ve nedeni açıklanamayan vizyonda geri dönüş mevcuttur (13). Bu nedenler dışında vizyon kaybının majör nedeni optik sinir ve vasküler yapıların kompresyonuna bağlı akson ödemidir (12). Olgumuzda başlangıçta 5/10 düzeyinde görme azlığı saptanmış ve takip süresince bu görme derecesinde azama saptanmamıştır. Bu olgudaki başlangıçta tespit edilen vizyon düşüklüğünün optik sinire ve vasküler yapılara olan belirgin kompresyona mı bağlı, yoksa yüksek hipermetrop astigmat ve bugüne kadar gözlük kullanılmamasına ait ambliyopiye mi bağlı olduğunu söylemek oldukça zor-

dur. Diğer gözde de yüksek hipermetrop astigmatizme vardır, ancak vizyon 0.9 düzeyindedir. Ancak tutulan gözde daha yüksek hipermetrop saptanmıştır. Skiyoskopik incelemede de lezyonlu gözde +3 diyoptrilik fazla hipermetrop! saptanmıştır.

Yayınlarda ultrasonogram incelemelerde optik sinir çapında genişleme (15), A scande yüksek interna! reflektivite, B scande koroidal ekskavasyon olmaksızın akustik solkJite (7) bildirilmiş ve lezyonun kabarıklığının ölçümü takiplerde kullanılmıştır. Bu olguda periodik alınan ultrasonografilerde lezyonun yüksekliğinde değişiklik saptanmamış, optik sinirde belirgin genişleme ya da lezyonun derin invazyonuna bağlı belirtiler izlenmemiştir.

Fundus florescein anjiografi lezyonun incelenmesinde öncelikli bir metoddur. Tüm fazlarda lezyon hipofloresan olarak izlenir. Tümörde neovaskülarizasyona ve anormal damar dilatasyonuna rastlanmaz. Ancak optik diskte ödem olan olgularda hiperfloresans ve sızıntı görülebilir (14,19). Malign melanomda ise hipofloresans bu kadar yoğun izlenmez ve erken dönemde çift sirkülasyon görülebilir (19,20). Bu olguda da en tipik olan hipofloresans izlenmiş ve kontrol anjiolarda da bu bulguda değişiklik saptanmamıştır.

Sonuç olarak optik disk melanositomu olarak değerlendirilen bu olgunun görme alanında ilerleyen defekti nedeniyle daha titiz olarak takibi ve lezyonda bir büyüme olduğu takdirde malignitenin gözardı edilmeyecek tedaviye geçilmesinin uygun olacağı kanısına varılmıştır. Düzenli ve sürekli takip ile optik disk melanositom olgularının erken enükleasyondan kurtulmalarının güzel bir şans olduğunu ve malignite gelişiminin olgularda erken tespitini sağlayabilecek yeni tekniklerin geliştirilmesi için yeni çalışmalar gerektiğini düşünüyoruz.

## Kaynaklar

- Zimmerman LE. Melanocytes, melanocyte nevi and melanocytomas. The Jonas S Friedenwald memorial Lecture. Invest Ophthalmol 1965; 4: 11-41.
- Zimmerman LE, Qarron LK. Melanocytoma of the optic disc. Int Ophthalmol Clin 1962; 2: 431-40.
- Shiels JA. Diagnosis and Management of intraocular tumours. St Louis CV Mosby. 1983; 595-16.
- Shields JA Melanocytoma of the optic nerve head: a review Int Ophthalmol 1978; 1:31-7.
- Joffe L, Shielda JA, Osher RH, Gass JMD. Clinical and follow up studies of melanocytomas of the optic disc. Ophthalmology 1979; 86: 1067-78.
- Mansour AM, Zimmerman LE, Piana FGA. Beauchami GR. Clinioopathological findings in growing optic nerve melanocytoma. Br J Ophthalmol 1989; 73: 410-15.
- Shields JA, Shields CI, Eagle RC Jr, et ai. Malignant melanoma associated with melanocytoma of the optic disc. Ophthalmology 1990; 97: 225-30.
- De Veer JA. Juxtapapillary malignant melanoma of the choroïd and so-called malignant melanoma of the optic disc. Arch Ophthalmol 1954; 51: 147-60.
- De Veer JA. Melanotic tumours of the optic nerve head: a pathologic study Arch Ophthalmol 1961; 65: 536-41.
- Reese A3 Congenital melanomas. Am J Ophthalmol 1974; 77(6): 798-808.
- Shields JA, Shields CL. Intraocular tumours: a text and atlas. Philadelphia, WB Saunders, 1992, 7.
- Osher RH, Shields JA, Layman PR. Pupillary and visual field evaluation in patients with melanocytoma of the optic disc. Arch Ophthalmol 1979; 97:1096-9,
- Wiznia RA, Price J. Recovery of vision in association with a melanocytoma of the optic disc. Am J Ophthalmol 1974; 78: 236-8.
- Başarer Tahire: Papillanın mekanik tümörleri. Türk Oftalmoloji Gazetesi, 1987; 17: 474-82.
- Erzurum SA, Jampol LM, Territo C, O'Grady R. Primary Malignant melanoma of the optic nerve simulating a melanocytoma. Arch Ophthalmol 1992; 110: 684-6.
- Apple DJ, Craythom JM. Reidy JJ, Steirtmetz RL. Brady SE, Bohart WA. Malignant transformation of an optic nerve melanocytoma. Can J Ophthalmol 1984; 19: 320-5.
- Zografos L, Utter SGaioud C, Kohü M Le melanome de la papule, nouvelle observation. Klin Monatsbi Augenheilkd 1982; 180: 503-9.
- Gönenç Ü, Erkin E, kazancı L, Saatçi O, Maden A, Ergin M. Optik disk melanositomasi. Türkiye Klinikleri Oftalmoloji. 1995; 4: 249-52.
- Yüksel N, Aiçelik T, Optik disk melanositomasının klinik özellikleri. Retina-Vitreus 1994; 2: 229-302.
- Özkan S, Köklü G, Yamanogiu A, Baman C. İki olgu nedeniyle optik disk melanositomasi, Türk Oftalmoloji Gazetesi. 1986; 16: 386-9,
- örgeç C, Atmaca L. Papilla melanositomunda FFA. Ulus Türk Oft Kong Büt Karınca Matbaacılık 1971: 254.
- Damadan R, Zaner K, Hor, Diawaiot T. Human Tumors by NMR, Physiol Chem Phys 1973. 8: 381-402.