

Siliyer Cisim Malign Melanomunun Neden Olduğu Katarakt

Cilier Body Malignant Melanoma Causing Cataract: Case Report

Işıl Bahar SAYMAN MUSLUBAŞ,^a
Cemalettin CABI,^b
Süleyman KUĞU,^c
Baran KANDEMİR,^c
Yusuf ÖZERTÜRK^c

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Hakkari Devlet Hastanesi, Hakkari
^bGöz Hastalıkları Kliniği,
Sinop Atatürk Devlet Hastanesi, Sinop
^cGöz Hastalıkları Kliniği,
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 29.01.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 13.05.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Işıl Bahar SAYMAN MUSLUBAŞ
Hakkari Devlet Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, Hakkari,
TÜRKİYE/TURKEY
isil_sayman@hotmail.com

ÖZET Uveal melanom, erişkinlerdeki en sık primer malign göz içi tümörüdür. Sıklıkla koroid, nadiren siliyer cisim yerleşimlidir. Siliyer cisim malign melanomunun özel anatomik yeri nedeni ile erken evrede tanı ve tedavisi zordur. Genellikle çok genişlediklerinde, görme kaybına ya da metastatik hastalığa neden olduklarında teşhis edilebilirler. Altmış altı yaşındaki erkek hasta, altı aydır mevcut olan sağ gözde görme azlığı şikâyeti nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hastanın görme keskinliği sağ gözde 1/10, sol gözde 4/10 idi. Biyomikroskopik muayenesinde sağ gözde yoğun nükleer skleroz ve arka supkapsüler katarakt mevcut idi. Pupillanın dilatasyonundan sonra yapılan fundus muayenesinde arka segment flu izlenmekle beraber kırmızı refle alınmakta idi. Katarakt ameliyatı sırasında siliyer cisim melanomu tespit edildi. Yapılan sistemik taramalar sonucu metastaz saptanmayan hastaya enükleasyon önerildi fakat hastanın kabul etmemesi üzerine radyoterapi tedavisi uygulandı. Bu çalışmada, katarakt ameliyatı sırasında siliyer cisimde malign melanom tespit ettiğimiz, sistemik metastazı olmayan hastanın bulgularını sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Uveal melanom; katarakt; radyoterapi; göz enükleasyonu

ABSTRACT Uveal melanoma is the most common primary intraocular tumor in adults. Most of them involve the choroid. Ciliary body malignant melanoma is rather rare. Ciliary body tumors are usually difficult to diagnose and treat in early stages because of their specific anatomic location. They are usually detected after they have become relatively large, caused vision loss or metastatic disease. A 66-years old male patient referred our clinic with decreased vision in his right eye for 6 months. The patient's vision was 1/10 on the right and 4/10 on the left eye. Slit-lamp examination of the right eye, dense nuclear sclerosis and posterior subcapsular cataract was found. In the fundus examination after pupil dilatation, blurred red reflex was observed. Ciliary body melanoma was found during cataract surgery. The metastasis was not observed during systemic screening. The enucleation was recommended, but the patient didn't accept and so radiation therapy was performed. In this case report, we aimed to present this patient's finding that was found to have a ciliary body malignant melanoma without systemic metastasis during cataract surgery.

Key Words: Uveal melanoma; cataract; radiotherapy; eye enucleation

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2013;21(3):141-4

Uveal melanom, erişkinlerdeki en sık primer malign göz içi tümörüdür ve en sık koroid, nadiren de siliyer cisim ve iris yerleşimlidir.^{1,2} En sık 55-60 yaşları arasında ve beyaz ırkta görülür. Çoğunlukla hematogen yolla yayılır ve ilk metastaz yeri genellikle karaciğerdir. Bununla birlikte akciğer ve kemik tutulumu da olabilmektedir. Nadir olarak sklerayı perfore edip konjonktiva lenfatikleri ile de yayılım olabilmektedir.^{1,3} Kli-

nik olarak tespit edilebilen kötü prognostik faktörler, geniş tümör çapı, ileri yaş, siliyer cisim tutulumu ve ekstraoküler büyümedir. Yapılan patolojik ve genetik araştırmalarda kromozom 3 monozomisi ve yüksek miktarda makrofaj varlığı da kötü prognostik faktörler olarak bulunmuştur.^{1,4}

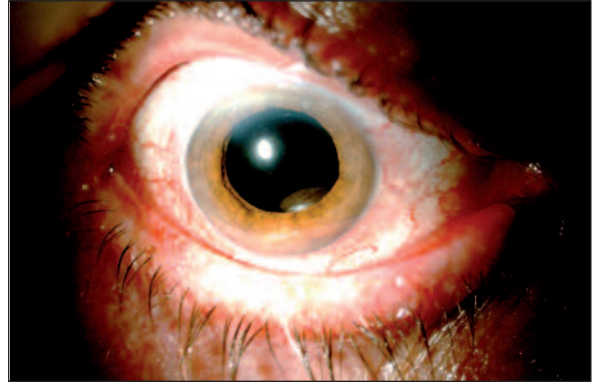
Siliyer cisim yerleşimli malign melanom kötü prognozudur.^{1,5} İris arkasında yerleştiği için çok genişlediğinde ya da metastaz yaptığında bulgu vermektedir.⁶ Geniş tümörlere bağlı hastalarda katarakt, lentiküler astigmatizma, lens dislokasyonu ve sekonder glokom gibi maskeleyici durumlar gelişebilir.⁷ Tedavisinde lokal rezeksiyon ve radyoterapi uygulandığı gibi çok geniş tümörlerde ve tedaviye yanıtız glokomlu gözlerde enükleasyon yapılmaktadır.⁶

Bu çalışmada, katarakt ameliyatı sırasında siliyer cisimde kitle fark edip, afak bıraktığımız bir hastamızın tanı ve tedavisini sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

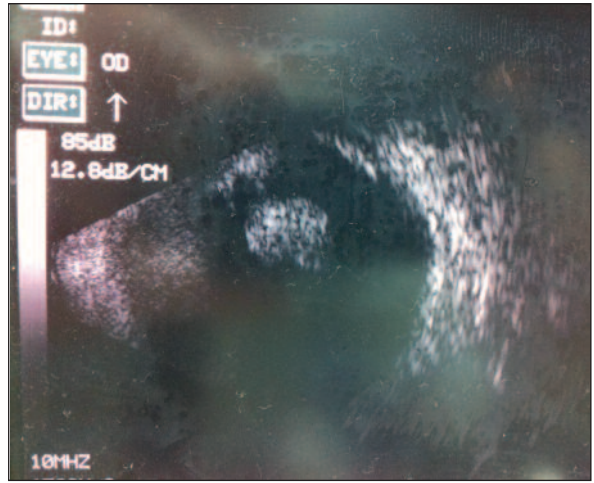
Sağ gözde altı aydır az görme şikâyeti ile göz polikliniğimize başvuran 66 yaşındaki erkek hastanın yapılan muayenesinde sağ göz görme keskinliği 1/10, göz içi basıncı 15 mmHg, sol göz görme keskinliği 4/10, göz içi basıncı 13 mmHg idi. Biyomikroskobik muayenesinde sağ gözde yoğun nükleer skleroz ve arka supkapsüler katarakt, sol gözde hafif nükleer skleroz mevcut idi. Pupillanın dilatasyonundan sonra yapılan fundus muayenesinde sağ göz arka segment flu izlenmekle beraber kırmızı refle alınmakta idi. Sol göz fundus muayenesi doğaldı. Ameliyat öncesi her iki göz biyometri ölçümü yapılarak, yerleştirilecek göz içi lensi dioptrisi hesaplandı. Sağ göz katarakt ameliyatı planlanan hastanın yatışı yapıldı.

Fakoemülsifikasyon ve göz içi lens implantasyonu ameliyatı planlanan hastanın irrigasyon ve aspirasyon aşamasında siliyer cisimde kitle tespit edildi (Resim1). Hasta afak bırakılarak ameliyat sonlandırıldı. B mod ultrasonografi (USG) eşliğinde yapılan göz muayenesinde iris arkasında siliyer cisim yerleşimli solid ekojenik kitle bulundu (Resim 2). Orbita manyetik rezonans görüntüleme (MRG) de sağ bulbus okuli inferomedialinde, siliyer cisimde, irise



RESİM 1: Ön segment renkli resim.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/turkiye-klinikleri-journal-of-case-reports/1300-0284/tr-index.html>)



RESİM 2: B-mod ultrasonografi görüntüsü.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/turkiye-klinikleri-journal-of-case-reports/1300-0284/tr-index.html>)

geniş tabanlı oturan, 8x6 mm genişliğinde, T1'de hipertense, T2'de hipotense, kontrast tutan, melano-sitik tipte, malign melanom ile uyumlu kitle tespit edildi. Karaciğer fonksiyon testlerini içeren laboratuvar incelemesinde (alanin aminotransferaz, aspartat aminotransferaz, alkalın fosfotaz, gama-glutamil transpeptidaz ve laktat dehidrogenaz) bir patoloji saptanmadı. Çekilen kontrol kranial MRG, pelvis ve üst batın bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde metastaz ile uyumlu lezyon izlenmedi.

Klinik olarak kötü prognostik faktörleri olan hastanın tedavisinde enükleasyon planlandı. Ancak enükleasyonu kabul etmeyen hastaya total doz 3000 cGy, target volüm 1122, maksimum doz 3252

cGy olacak şekilde selektif radyoterapi uygulandı. Hastanın bir ve altıncı ay kontrollerinde kitlede küçülme saptanmadı. Hasta bu tarihten sonra kontrollerine gelmedi.

Helsinki Deklerasyon Prensipleri'ne uygunluk ilkesine bağlı kalınarak, hastamıza cerrahi işlemler ve sonraki dönemlerle ilgili tüm bilgiler verildi, cerrahi işlem ve olgu sunumu olacağı hususunda onamı alındı.

TARTIŞMA

Siliyer cisim malign melanomu, nadir görülmekle birlikte prognozu en kötü olan uveal melanomdur. İris arkası yerleşimli olması ve çok genişlemedikçe bulgu vermemesi, metastatik lezyon gelişmeden tanı konulma olasılığını azaltan en önemli faktörlerdir.

Katarakt, lentiküler astigmatizma, lens dislokasyonu, görme aksını kapatması sonucu görme kaybı ve pigment dispersiyon sendromu ya da açılı tutulumuna bağlı sekonder glokom gelişimi gibi maskeleyici durumların altta yatan sebebi nadiren de olsa siliyer cisim malign melanomu olabilmektedir.⁷ Hastamızda da, sağ gözde gelişen katarakt büyük olasılıkla siliyer cisimde yer alan malign melanomun neden olduğu bir katarakt idi.

Siliyer cisim melanomunun teşhisinden yıllar önce, hematogen yolla yayıldığını gösteren birçok çalışma mevcuttur.⁸ Erken evre klinik olarak lokalize uveal melanomlu hastalarda yapılan bir çalışmada, immünohistolojik boyama yöntemleri ile melanom hücrelerinin periferik kanda dolaştığı tespit edilmiştir.¹

Son yıllarda yapılan çalışmalar ışığında primer uveal melanomlar, gen ekspresyon profiline göre iki gruba ayrılmaktadır: Klass 1 gen ekspresyonu olan tümörlerin nadiren, klass 2 gen ekspresyonu olan tümörlerin ise sıklıkla metastaz yaptığı rapor edilmiştir.⁹ Klass 2 grubundaki tümörlerde Ki-67 pozitifliği ve kromozom 3 kaybı metastaz sıklığı ile ilişkili bulunmaktadır.⁹ Bu olguda patolojik ve genetik analiz yapılamadı. Dolayısıyla hastamızdaki tümörün Klass 1 ya da Klass 2 grubunda olup olmadığı hakkında bir bilgiye ulaşılamadı. Ancak, siliyer cisim malign melanom tanısı aldıktan sonra

çekilen kontrol BT ve MRG'de metastaza rastlanmamış olmamız, bize tümörün Klass 1 grubunda olabileceğini düşündürdü. Bununla birlikte, olgumuzun immünohistolojik yöntemlerle periferik kan örneğinden de herhangi bir inceleme yapılamadı. Dolayısıyla periferik kan incelemesinde melanom hücrelerinin olup olmadığı hakkında da bir bilgi edinilemedi. Hastamızda patolojik, genetik ve immünohistolojik inceleme yapılamaması bu çalışmanın kısıtlılığıdır.

Siliyer cisimde yerleşen kitlelerde USG eşliğinde göz muayenesi gereklidir. Bu muayenede melanomların çoğu, düzgün kenarlı solid ekojen kitle şeklinde görülseler de bazen plak tarzında olabilirler. Büyük lezyonlarda kistik alanlar görülebilir.¹⁰ Doppler USG primer tanı yöntemi olmamakla birlikte, metastaz ve primer tümör ayırımında kullanılmaktadır. Melanomlarda kanlanmanın tümörün tabanında olması ve metastazlara oranla maksimal sistolik hızların daha yüksek olması ayırıcı tanıda önemlidir.¹¹ BT ve MRG, sklera dışı yayılım ve diğer organ tutulumunu değerlendirmede tercih edilmektedir. Klinik ve görüntüleme yöntemleriyle kesin tanısı konamayan tümörlerin tanısında ince iğne aspirasyon biyopsi (İİAB) kullanılabilir.¹² Bizim olgumuzda da, B mod USG, orbita ve kraniyal MRG, üst batin ve pelvis BT görüntülemeleri yapıldı. Siliyer cisimde malign melanom ile uyumlu lezyon tespit edilirken, metastaz bulgularına rastlanmadı. Hastanın ameliyat öncesi yoğun nükleer ve arka subkapsüler katarakt nedeni ile fundusunun iyi izlenemediği düşünüldüğü ek bir görüntüleme yöntemine başvurulmamış olması bu olgu sunumunun en önemli eksiğidir. Kataraktlı gözlerde fundus yeterince değerlendirilemediğinde mutlaka ameliyat öncesi B mod USG ile göz muayenesi yapılmalıdır. Böylece, bu olguda da olduğu gibi kataraktın maskeleyiği siliyer cisim malign melanomu gibi durumlar atlanmamış olacaktır.

Uveal malign melanom tedavisinde birkaç seçenek mevcuttur. Cerrahi dışı yöntemler arasında plak ya da partikül yüklü radyoterapi sayılabilir. Radyoterapi tedavi modellerinin gelişimine paralel olarak göz koruyucu cerrahi yöntemler de gelişmiştir. İridosiliyer ve siliyer cisim yerleşimli tümörler, pars plikatada 3 saat kadranından daha az

yer kaplıyorsa cerrahi ekzoreksiyon yöntemi kullanılabilir.^{13,14} Bununla birlikte günümüzde çok geniş tümörlerde, görme kaybının ve ciddi göz içi komplikasyonların geliştiği olgularda enükleasyon tedavi seçeneğidir.⁶ Klinik ve görüntüleme yöntemleri ile siliyer cisim yerleşimli malign melanom tespit ettiğimiz olgumuz, lokal rezeksiyon yapılması konusunda yeterli cerrahi deneyimimiz olmadığı için ilgili dış merkeze sevk edildi. Geniş tümör çapı nedeni ile lokal rezeksiyon tedavisi yapılamayan olguya enükleasyon cerrahisi uygulanmasına karar verilmesine rağmen olgu tarafından

kabul edilmedi. Bu nedenle selektif radyoterapi yapıldı. Hastanın altıncı ay kontrolünde tümör çapında herhangi bir küçülme saptanmadı.

Sonuç olarak, siliyer cisim yerleşimli malign melanom özel anatomik pozisyonu nedeni ile, genişleyip semptomatik olmadıkça erken tanısı güç olan bir tümördür. Katarakt ya da glokomlu gözlerde nadiren de olsa altta yatan sebebin siliyer cisim yerleşimli malign melanomu olabileceği akıldan çıkarılmamalı, fundusun iyi değerlendirilemediği olgularda mutlaka B mod USG eşliğinde göz muayenesi yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ulmer A, Beutel J, Süsskind D, Hilgers RD, Ziemssen F, Lücke M, et al. Visualization of circulating melanoma cells in peripheral blood of patients with primary uveal melanoma. *Clin Cancer Res* 2008;14(14):4469-74.
2. Caminal JM, Martinez J, Arias LL, Rubio M, Pujol O, Roca G, et al. [Multiple neoplasms in patients with uveal melanoma]. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2007;82(9):535-40.
3. Kujala E, Mäkitie T, Kivelä T. Very long-term prognosis of patients with malignant uveal melanoma. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003;44 (11):4651-9.
4. Bronkhorst IH, Ly LV, Jordanova ES, Vrolijk J, Versluis M, Luyten GP, et al. Detection of M2-macrophages in uveal melanoma and relation with survival. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52(2):643-50.
5. Oittinen HAL, Cullinane AB, Keohane C. Malignant melanoma of the ciliary body presenting as extraocular metastasis in the temporalis muscle. *J Clin Pathol* 2007;60(7):834-5.
6. Wei WB, Yang WL, Hu SM, Li B. local excision of ciliary body tumors: a long-term prospective cohort study in China. *Chin Med J (Engl)* 2008;121(21):2152-6.
7. Johnson DL, Altaweel MM, Neekhra A, Chandra SR, Albert DM. Uveal melanoma masquerading as pigment dispersion glaucoma. *Arch Ophthalmol* 2008;126(6):868-9.
8. Toivonen P, Mäkitie T, Kujala E, Kivelä T. Microcirculation and tumor-infiltrating macrophages in choroidal and ciliary body melanoma and corresponding metastases. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004;45(1):1-6.
9. Onken MD, Worley LA, Harbour JW. Association between gene expression classification, proliferation and metastasis in uveal melanoma. *Curr Eye Res* 2010;35(9):857-63.
10. Tüzün M, Ayaz ÜY, Gökçek Ö, Güvercinci M, Akın A, Dönmez H, et al. [Different orbital lesions: USG and BT imaging]. *Diagnostic and Interventional Radiology* 2002;8(6):192-9.
11. Ozkurt H, Ozkurt Y, Başak M. [Color Doppler sonography of the orbita]. *T. Oft. Gaz* 2002; 32(Ek 5):762-8.
12. Duman R, Gündüz K, Ceyhan K. [Fine-needle aspiration biopsy in intraorbital tumors]. *Turk J Ophthalmol* 2012;42(6)408-11.
13. Gündüz K, Bechrakis NE. Exoresection and endoresection for uveal melanoma. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2010;17(3):210-6.
14. Kurt RA, Gündüz K. Exoresection via partial lamellar sclerouvectomy approach for uveal tumors: a successful performance by a novice surgeon. *Clin Ophthalmol* 2010;4(1):59-65.