

Optik Disk Melanositoması

Üzeyir GÜNENÇ*, Esin F.ERKİN**, Levent KAZANCI***,
AOsman SAATÇİ****, Ahmet MADEN****, Mehmet H.ERGİN*****

ÖZET

Yakını iyi görememe nedeniyle muayene edilen 46 yaşındaki kadın hastada, rutin ortalamoskopik muayenede sağ optik diskin 3/4 alt kısmını kaplayan kabarık ve siyah bir kitle görüldü. Görme keskinliği tam olan olgunun pupil ışık reaksiyonları normaldi. Görme alanında sağ kör noktada genişleme, Fundus floressein anjiografide lezyona uyan bölgede hipoforesans, ultrasonografide yüksek akustik reflektivite veren kabarık lezyon izlendi. Optik sınır melanositoması tanısı alan olgunun 6 aylık aralarla fundus fotoğrafı çekilip görme alanı muayenesi tekrarlandı. 5 yıllık takip süresi içinde tümörde büyüme saptanmadı. Görme alanı değişmedi.

Anahtar Kelimeler: Melanositoma, Optik disk

T Klin Oftalmoloji 1995, 4: 249-252

SUMMARY

OPTIC DISC MELANOCYTOMA

An elevated black mass occupying 3/4 of the right optic disc was seen during routine ophthalmoscopic examination of a 46 years old woman whose chief complaint was inability to see near objects. Visual acuity was 10/10, and pupil light reactions were normal. Baring of the right blind spot, hypofluorescence of the lesion and high acoustic reflectivity of an elevated lesion were seen in perimetry, fundus fluorescein angiography and ultrasonography respectively. The case was diagnosed as melanocytoma of the optic disc, and examined every 6 months with fundus photography and visual field testing. During a follow up period of 5 years, no tumor growth and no visual field change occurred.

Keywords: Melanocytoma, Opticdisc

T Klin J Ophthalmol 1995, 4: 249-252

Giriş

Melanositoma tipik klinik ve patolojik özellikleriyle iyi bilinen bir oftalmik tümördür (1). Bu koyu pigmentli optik sinir lezyonu, optik sinirin benign melanomu ve magnoselüler nevüs isimleriyle de anılmaktadır (2-4).

Geliş Tarihi: 8.3.1995

Uz.Dr.Dokuz Eylül Univ. Göz Hast. ABD, İZMİR

** Uz.Dr.Celal Bayar Üniv. Göz Hast. ABD, MANİSA

*** Araş.Gör.Dr.Dokuz Eylül Üniv. Göz Hast. ABD,

**** Doç.Dr.Dokuz Eylül Üniv. Göz Hast. ABD,

***** Prof.Dr.Dokuz Eylül Üniv. Göz Hast. ABD, İZMİR

Yazışma Adresi: Üzeyir GÜNENÇ
Dokuz Eylül Üniversitesi Göz Hast. ABD,
İZMİR

Oftalmoskopik bulgular değişken olmakla beraber, tipik olarak optik disk üzerinde yerleşmiş, kabarık, kahverengi-siyah bir lezyondur (1-3). %75'inde peripapiller sinir tabakasının tutuluşuna bağlı olarak kenarları fırçası görünümündedir. Lezyon olguların 2/3'ünde optik sinirin alt kısmındadır (2,5-7).

Optik sinir melanositomalı hastalar genellikle asemptomatik olduğundan lezyon ancak rutin oftalmoskopik muayenede tesadüfen farkedilmektedir. Görme keskinliği ve göz içi basıncı genellikle normaldir. %30 olguda afferent pupiller defekt tesbit edilir (2,5,8).

Bu olgu sunumunda, optik disk melanositoması tanısı alan ve beş yıl süreyle takip edilen bir olgu takdim

©Cilt©©Kür.

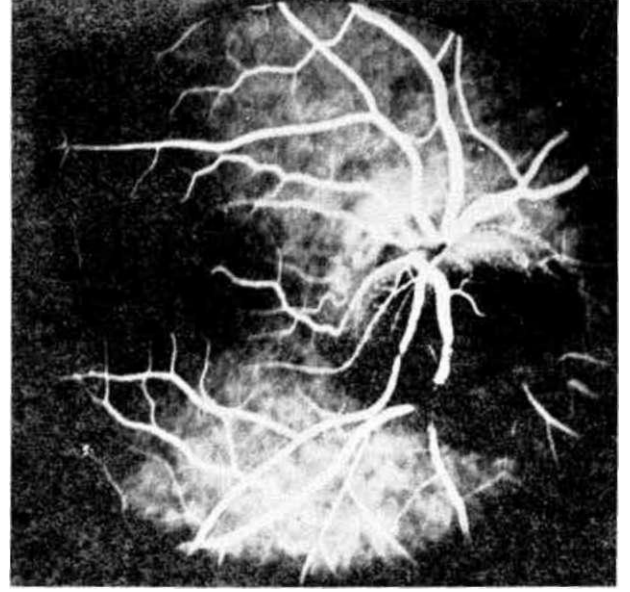
Olgu

46 yaşında kadın hasta yakını iyi görememe şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Yapılan muayenede her iki gözde uzak görme keskinliği tashihsiz tam,, göz içi basıncı 17 mmHg, biomikroskopik muayene bulguları normaldi. Rutin oftalmoskopik muayenede; sağ optik diskin 3/4 alt kısmını kaplayan, kabarık, sınırları net olmayan siyah bir kitle saptandı (Resim 1). Optik diskin lezyon dışındaki kısmı normal görünümdeydi. Işık reaksiyonları doğal olup Marcus- Gunn pupillası yoktu. Diğer göz fundusu doğal bulundu.

Goldmann perimetre ile yapılan görme alanı muayenesinde sağ kör noktada hafif genişleme saptandı (Şekil 1). Fundus floressein anjiografide, kitleye uyan bölgede hipofloresans izlendi (Resim 2). Ultrasonografide; optik disk üzerinde B modda kabarık lezyon, A modda %100'e varan yüksek akustik reflektivite görüldü (Resim 3).



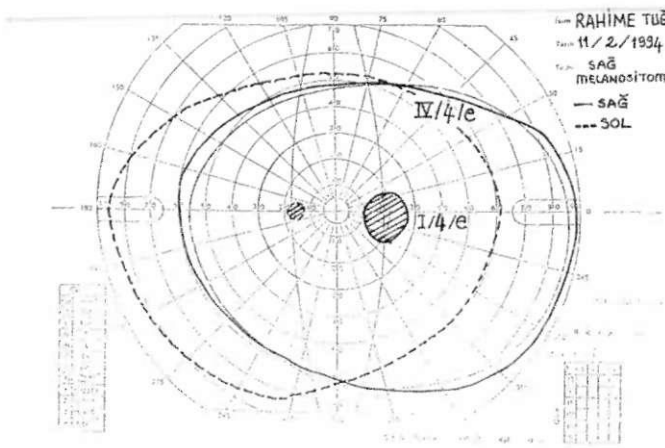
Resim 1. Sağ optik diskin 3/4 alt kısmını kaplayan melanositoma



Resim 2. Fundus floressein anjiografide kitleye uyan bölgede hipofloresans.



Resim 3. Ultrasonografide papilla üzerinde B modda kabarık lezyon, A modda %100'e varan yüksek akustik reflektivite.



Sekil 1 Goldmann perimetresi ile yapılan görme alanı muayenesinde sağ kör noktada hafif genişleme.

Bu bulgularla olguya optik sinir melanositoması tanısı konuldu. Olgu 6 aylık aralarla kontrole çağırılarak fundus fotoğrafı çekildi, görme alanı muayenesi tekrarlandı.

Olgu 5 yıldır takibimizde olup, bu süre içinde tümörde büyüme saptanmadı. Görme keskinliği değişmedi, görme alanında değişiklik olmadı.

Tartışma

Papillada görülen primer tümörler çok ender olup, daha çok benign tabiiatlı gliyal, vasküler veya melanositik kökenli oluşumlardır (7). Papillanın melanositik tümörleri başlıca papilla melanositoması ve papilla melanomudur (5).

Melanositoma histolojik olarak yoğun pigmentli, uniform hücrelerden oluşmaktadır. Yoğun pigment hücre detaylarını seçmeyi engellediği için, hazırlanan depigmente preparatlarda bol sitoplazmalı, nisbeten küçük nükleuslu ve tek tük nükleoluslu oval veya yuvarlak hücreler görülür; mitotik aktivite yoktur (2,5,9). Bu hücrelerin embriyogenez sırasında nöral krestten gelen uveal melanositler olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle melanositomanın, uveal nevüsün bir varyantı olduğu görüşü de öne sürülmektedir (2).

Ayrıntı tanıda; optik diskin konjenital pigmentasyonu, pigmentle örtülmüş drüzen, hamartom, papiller veya jukstapapiller koroid melanomu, peripapiller koroid nevüsü, jukstapapiller retina pigment epiteli (RPE) hipertrofisi, jukstapapiller retina ve retina pigment epitelinin kombine hamartomu düşünülmelidir (2,5,7).

Tanıya yardımcı olmak üzere ve takipte kullanılacak başlıca yöntemler oftalmoskopi, seri fundus fotografisi, görme alanı, FFA ve ultrasonografidir (2,5,6,8).

Optik disk melanositoması muhtemelen doğuştan mevcut olup, 14-79 yaş arasında tanınmaktadır. Genellikle papillanın inferotemporalinde yer almasına karşın, bazen tüm papillayı kaplayacak kadar geniş olabilir. Olguların %50'sinde lezyonla beraber komşu koroidal nevüs mevcuttur (2,5,6,8,9). Bizim olgumuzun oftalmoskopik bulguları melanositoma ile uyumlu idi.

Papilla malign melanomu %50 oranda 50-60 yaşlarda görülen, büyük çaplı, retina ve vitreus yüzeyine mantar gibi kabarıklık yapan pigmentli lezyondur. Bunlarda lezyon üzerindeki RPE'de yer yer atrofi ve hiperpigmentasyon nedeniyle, tümörün rengi melanositomadaki kadar homojen pigmentli değildir. Ayrıca malign melanomda, neovaskülarizasyon, hemoraji ve üzerinde seröz retina dekolmanı ile kistoid makula dejenerasyonu ilave olabilir (5,6).

Optik disk melanositoması %37-50 oranında siyah ırkta izlenmektedir; halbuki melanomların ancak %1'i zencilerde görülür (2,9,10).

Optik disk melanositomasında tümör hücreleri optik diskin akson, glia ve damarları ile hücre kaybına yol açmaksızın karıştığından, uzun yıllar görmede değişiklik yaratmamaktadır. Papillanın malign melanomlarında ise erken devreden itibaren görme ve görme alanı kayıpları görülür (2,5,6,7,9,10). Melanositoma olgularında tümör nisbeten büyükse, hafif bulanık görme veya yavaş ilerleyen bir görme alanı kaybı bildirilebilir (2,10). Bazı olgularda ise, muhtemelen tümörün sekonder nekrozu ve komşu kan damarlarının obstrüksiyonu ile görme azalabilir (2,5,10). Nadir de olsa, bu lezyona bağlı olarak retinal damar tıkanıklığı oluşup neovasküler glokom gelişebileceği de bildirilmektedir (2).

Görme alanında bulguları değişken olmakla beraber, %90 olguda Mariot lekesinde genişleme izlenir.

%50 olguda kör nokta genişlemesiyle beraber sektöriyel defektler ve nazal step görülebilir (2,5,9). Olgumuzda da en tipik bulgu olan kör nokta genişlemesi tesbit edilmiş ve 5 yıllık takip süresince görme alanındaki bu defekt stabil kalmıştır. (Şekil 1).

Optik disk melanositomasında fundus floressein anjiyografide çoğunlukla tüm fazlarda hipofloresans izlenir; çünkü, pigmentasyon papillanın kapiller ve büyük damarlarını maskeler, hem de tümör hücrelerinin vaskülaritesi azdır. Tümörde neovaskülarizasyona ve anormal damar dilatasyonuna rastlanmaz. Ancak optik diskte ödem olan olgularda hiperfloresans ve sızıntı görülebilir (2,5,8). Bizim olgumuzda, en tipik bulgu olan hipofloresans izlenmiştir. Malign melanomda ise, melanositomadaki kadar yoğun hipofloresans izlenmez; erken dönemde çift sirkülasyon görülebilir (5,6).

Ultrasonografi, eğer lezyon 0.5 mm'den daha fazla kabarıksa yardımcı olmakla beraber, melanositomayı papillanın diğer kabarıklık lezyonlarından ayırtedemez (2,5). Tipik olarak B modda, yüzeyi düzgün, kubbe şeklinde hafif kabarıklık yapan lezyon, A modda homojen iç yapıya sahip olup, yüksek akustik reflektivite verir (11). Sunulan olgunun ultrasonografik bulguları, melanositom için tipik bulunmuştur.

Daha ileri tetkiklerden bilgisayarlı tomografide büyük lezyonlar gösterilebilir; ama muhtemelen tanı koydurucu olmadığı bildirilmektedir. Manyetik rezonans görüntüleme ile lezyonun retrolaminer bölgeye invazyonunun gösterilip gösterilemeyeceği ise tartışmalıdır (2).

Optik sinir melanositoması, intraokuler tümörlerin tedavisinde değişen kavramların bir örneğidir (2). Ender görülen bu tümörün, uzun yıllar boyunca jukstapapiller bir malign melanomun papilla invazyonu olduğu düşünülmüyordu, ve bu nedenle de olgulara enükleasyon uygulanıyordu (2). Ancak günümüzde gerek klinik gözlemler gerekse enükle edilen gözlerden elde edilen bilgiler, bu lezyonun klinik ve histolojik olarak benign olup progresif olmadığını göstermiştir (2,3,6,12). Tanı konulduktan sonra periyodik fundus fotografisi ile takip edilmeli, eğer progresif büyüme ve görme kaybı gibi bulgular mevcutsa, son derece ender görülen malign transformasyondan şüphelenilmelidir (2,3,12).

Optik disk melanositomasının klinik ve oftalmoskopik özellikleriyle malign lezyonlardan ayırtedilebilmesine karşın, literatürde bazen yanılgılar olabileceği de bildirilmiştir. Loeffler ve arkadaşlarının (12) melanositoma tanısıyla 7 yıl izledikleri bir olgu'nun gözü, tümörün büyüme göstermesi nedeniyle enükle edilmiş ve histolojik incelemede malign melanom olduğunu ortaya çıkartılmıştır. Erzurum ve arkadaşları da (13) benzer şekilde, melanositoma tanısıyla izledikleri bir olgunun gözünü 4 yıllık takip sonrasında enükle etmişler ve histopatolojik incelemede malign melanom tanısı al-

dığını bildirmişlerdir. Her iki yazar da, melanositomu taklit eden fakat sonradan büyüme gösteren lezyonlarda malign melanomdan kuşkulandırılmasının gerekliliğini vurgulamışlardır. Shields ve arkadaşları (1) ise, 9 yıl süreyle papilla ve jukstapapiller bölgenin melanositoması tanısıyla izledikleri bir olguda progresif büyüme nedeniyle yapılan enükleasyon sonrası, malign melanoma has histolojik bulguların arasında tipik melanositom hücreleri de tesbit etmişlerdir. Yazarlar bunu, melanositomanın malign melanoma dönüşmesi olarak yorumlamışlardır (1).

Bu yazıda takdim edilen olguda, 5 yıllık takipte lezyonun stabil kalmış olması melanositoma tanısını desteklemektedir. Ancak yine de bu tür olguların periyodik muayenelerle takip edilmesini, büyüme gösteren olgularda malignite ihtimalinin göz ardı edilmemesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Shields JA, Shields CL, Eagle R, Ueb WE, Stern S. Malignant melanoma associated with melanocytoma of the optic disc. *Ophthalmology*, 1990; 97:225-30.
2. Shields JA, Shields CL. Melanocytoma. In: *Intraocular tumors. A text and atlas*. Philadelphia: WB Sanders, 1992: 101-15.
3. Mansour AM, Zimmerman L, Piana FG, Beaucham GR. Clinioopathological findings in a growing optic nerve melanocytoma. *British Journal of Ophthalmology* 1989; 73: 410-5.
4. Haas BD, Jakobiec FA, twamoto T, Cox M, Bemackl EG, Pokorny KL. Diffuse choroidal melanocytoma in a child. *Ophthalmology*, 1986; 93:1632-38.
5. Baserer Tahire: Papillanm meter* tümörleri. *Türk Oftalmoloji Gazetesi*, 1987; 17:474-82.
6. Özkan S. Köklü G, Yamanoglu A. Batman O iki olgu nedeniyle optik disk melanositoması *Türk Oftalmoloji Gazetesi* 1986; 16:386-9.
7. Bilgiç S. Optik sinir kist ve turrwteri. Viil: Ulusal Oftalmoloji Kursu (optik sinir hastalıktan; 8>Tit«ni Ankara: öztek Matbaacılık, 1988:123-5.
8. Yüksel N. Alcelik T. Opt* - isinin klinik özellikleri. *Retina-Vitreus* 1
9. Friedman AH, Ausburger Jj, Tessler HH, Weinberg RS, Young SE. Basic and clinical science course-intraocular inflammation. Uveitis, and ocular tumors. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology, 1989: 61 -2.
10. Wiznia RA, Price J Recovery of vision in association with a meionocytoma of the optic disc. *American Journal of Ophthalmology*, 1974; 78:236-8.
11. Byrne SF, Green RL. intraocular Tumors. In: Byrne SF, Green RL eds. *Ultrasound of the eye and orbit*. St Louis: Mosby Year Book, 1992: 133-201.
12. Loeffler KU, Teklenborg H. Melanocytoma-llike grown of a juxtapapillary malignant melanoma. *Retina* 1992; 12:29-34.
13. Erzurum SA, Lampol LM, Territo C, OGrady R. Primary malignant melanoma of the optic nerve simulating a melanocytoma. *Archives of Ophthalmology* 1992; 110:684-6.