

Okülodermal Melanositoziste Pigmentasyonun Oküler Yerleşimi

Veliddin OĞUZ*, Halit PAZARLI**, Özcan OCAKOĞLU***
Leyla ÇELİKKOL****, Ö.Can ÜSTÜNDAĞ***, Oya OĞUZ,*****

ÖZET

Okülodermal melanozisli (Ota nevüs, konjenital oküler melanositozist) 12 olgu pigmentasyonunun oküler yerleşimi, yoğunluğu, G/S artışı ve malign dönüşüm yönünden incelenmiştir. Olgularımızın tümünde, ilgili gözde oküler pigmentasyonun dağılımı, konjunktiva ve sklerada düzensiz lekeler şeklinde iken, bu dağılımın ön kamara açısında diffüz şekilde bulunması ODM'ye özgü bir oküler pigmentasyon dağılım biçimi olmadığını düşündürdü. 2 olgu dışında, GİB'ları normal sınırlarda bulunmuş, hiç bir olguda glokomu düşündürecek optik disk ve görme alanı değişiklikleri tespit edilememiştir. 1 olguda Ota nevüs ile koroid malign melanomu birlikte saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ota nevüs, Okülodermal melanositozist, Oküler pigmentasyon, GİB artışı, Malign dönüşüm

T Klin Oftalmoloji 1993, 2:

SUMMARY

OCULAR LOCALISATION OF PIGMENTATION IN OCULODERMAL MELANOCYTOSIS

Twelve patients with oculodermal melanocytosis (nevus of Ota, congenital ocular melanocytosis) were investigated for the localisation and density of ocular pigmentation, the increase in intraocular pressure and the malignant transformation. We found that a specific type of ocular pigmentation did not exist for ODM because in all of our patients ocular pigmentation was in the form of irregular patches in the conjunctiva and sclera whereas in iridocorneal angle it was diffuse. Except two patients, intraocular pressures were between normal ranges and glaucomatous optic disc or perimetric changes were not found. In one patient, ODM and choroidal malignant melanoma occurred together.

Key Words: Nevus of Ota, Oculodermal melanocytosis, Ocular pigmentation, Intraocular pressure, Malignant transformation

Giriş

Okülodermal melanositozist (ODM, Ota Nevüs, Konjenital oküler melanositozist, nevus fuscoceruleus ophthalmomaxillaris) değişik oküler yapılarda artmış pigmentasyonla birlikte trigeminus sinirinin 1. ve 2. dallarının sinirlendirdiği yüz bölgesinin konjenital melanositik hiperpigmentasyonudur (1,2). İlk olarak Ota tarafından 1939 yılında Naevus fusco-ceruleus adı ile tanımlanmıştır. Komplet tipinde deri ve göz birlikte tutulur. Olguların 1/3'ünde deri tutulumu, daha az sayıdaki olguda pöz tutulumu tek başına görülür. Beyaz ırkta na-

dir olup daha sık olarak doğu ırkında ve zencilerde görüldüğü bildirilmiştir (3).

ODM oküler dokuları ve yüz derisini tutan konjenital melanoblastik bir hamartomdur (4). Lezyonda pigment hücreleri konjunktivanın substantia proprasının derin katlarında, episklere ve sklerada bulunurlar. Uveal infiltrasyon lamina kribrosa gerisine uzanabilir. Lezyonda hakiki nevus hücreleri bulunmaz, ancak büyük melanin parçacıkları içeren, dağınık füsiform veya dendritik hücre grupları mevcuttur.

Oküler tutulum genellikle konjunktiva, episklere, sklere, uvea ve ön kamara açısını kapsar. ODM'li hastalarda uveal melanom riskinin artışı yanısıra deri, orbita ve santral sinir sistemi melanomları da görülmüştür (4-6).

ODM nöral yarık kaynaklı melanositlerin bir bozukluğudur. Trabeküler ağ hücreleri de nöral yarıktan kaynaklanır (7,8). ODM'li hastalarda glokom riskinin arttığı

Geliş Tarihi: 28.4.1993

Kabul Tarihi: 19.10.1993

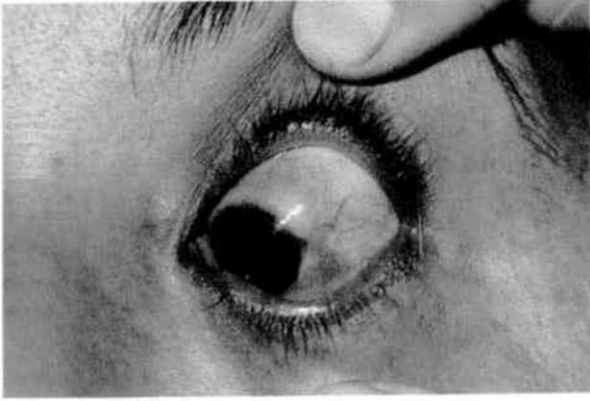
Doç.Dr.iÜCTF. Göz Hast. ABD.

** Prof.Dr.iÜCTF. Göz Hast. ABD.

*** Uzm.Dr.iÜCTF. Göz Hast. ABD.

**** Asis.Dr.iÜCTF. Göz Hast. ABD.

***** Uzm.Dr.iÜCTF. Deri Hast. ABD. İSTANBUL



Şekil 1. Bir ota nevus olgusunun gözkapağı derisi ve sklera pigmentasyonu.

bildirilmiştir. Mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber, hazırlayıcı faktörlerin desteği ile açıdaki melanositik İnfiltrasyonun dış akım kolaylığını azalttığına inanılmaktadır (1,9,10).

Bu çalışmanın amacı, ODMİl olguların izlenmesinde dikkat edilmesi gereken özellikleri vurgulamak yanında, bu olgulardaki melanozisın yerleşimini, yani konjonktiva ve skleradaki pigmentasyon ile açıdaki pigmentasyon arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem

İ.Ü.CTF. Göz Hastalıkları AD. Onkoloji birimi polikliniğinde Ocak 1990 - Ocak 1993 tarihleri arasında muayene edilen 12 ODM'li olgu çalışma kapsamında incelendi. Olgular en az 2 ay, en fazla 2 yıl olmak üzere ortalama 14 ay izlendi. Olguların tümünde hem deri hem de göz tutulumu mevcut idi. Deh pigmentasyonunun yerleşimi ve yoğunluğu açısından tüm olgular İ.Ü.CTF. Deri Hastalıkları AD polikliniğinde değerlendirildi. Malign melanoma dönüşen bir olgu yine aynı fakültenin Patoloji AD da incelendi.

Hastaların blyomikroskopik, gonyoskopik ve oftalmoskopik muayeneleri yanında Goldmann aplanasyon tonometresi ile GİB ölçümlerini de içeren rutin göz muayeneleri yapıldı.

Gerek konjonktiva ve sklera gerekse ön kamara açısındaki melanositik pigmentasyon her bir olgu için yerleşim ve yoğunluk yönünden ayrı ayrı şematize edilerek kaydedildi. Açıdaki pigmentasyon yoğunluk derecesine göre 4 dereceye ayrılarak değerlendirildi. Her iki göz arasında pigmentasyon farkına ait +2 ve üstündeki değerler anlamlı olarak kabul edildi. Tüm olguların pigmentasyon içeren ve içermeyen gözlerinin konjonktiva, ön segment ve açı fotoğrafları çekildi.

Aplanasyon tonometresi ile yapılan ölçümlerde GİB'ları sınır değerlerde bulunan olgularımız optik sinir başı değişiklikleri açısından düzenli aralarla fundoskopik olarak izlendi. GİB sınırda tespit edilen 2 olguya Humphrey Bilgisayarlı Otomatik Perimetresi ile görme alanı muayenesi uygulandı.



Şekil 2. Aynı olguda ön kamara açısında pigmentasyon artışı.

Bulgular

Çalışma kapsamına alınan ODM olgularının 10'u kadın, 2'si erkek olup, yaşları 12-61 arasında değişmekte idi. Oküler tutulumu konjonktiva, sklera, iris ve ön kamara açısında farklı yoğunluklarda rastlanıldı. 1. olguda bilateral yerleşim mevcut idi. Olgularımızın tümünde oküler pigmentasyon konjonktiva ve sklerayı düzensiz lekeler tarzında tutarken, bunlardan bir tanesinde iriste de diffüz pigmentasyon mevcut idi. Koroid ve optik sinir başında pigmentasyona ise hiç bir olguda rastlanılmadı.

Melanoma dönüşmüş biri dışında tüm olgularda görme keskinlikleri her iki gözde de tamdı. Hastaların ön kamara açılarının gonyoskopik tetkikinde tüm olguların açılarının açık olduğu ve hiper-pigmentasyonun bulunduğu ilgili gözdeki açı pigmentasyonu ile karşı gözün açı pigmentasyonu arasında anlamlı pigmentasyon farkı olduğu gözlemlendi. Bilateral yerleşim gösteren bir olguda ise gözler arasında pigmentasyon farkı yoktu. Bu olguda her iki gözde grade 3 pigmentasyon saptandı.

Gerek gonyoskopik gerekse fotografik inceleme sonucunda ilgili gözün açı pigmentasyonunda kadranslara göre fark olmadığı, açının diffüz bir şekilde hiperpigmente olduğu gözlemlendi. Yerleşim açısından konjonktiva ve skleradaki pigmentasyon ile açıdaki pigmentasyon arasında herhangi bir ilişki olmadığı tespit edildi.

Olgularımızda/ı birinde üst temporal kadranda yer alan okülodermal melanozise yine aynı yerleşime uyacak şekilde bir malign melanom kitlesi (siliyer cisim +koroid) eşlik etmekteydi. Bu olgudaki klinik tanı enükleasyon sonrasında patolojik olarak da doğrulandı.

Olguların Goldmann aplanasyon tonometresi ile yapılan GİB ölçümleri sonucu -sınır değerlerde kabul edilen 2 olgu dışında- GİB'ları normal olarak kabul edildi. Sözü edilen 2 olguda dahil olmak üzere hiçbir olguda fundoskopik muayene ile optik sinir başlarında değişiklik tespit edilmedi. Bu iki olguya yapılan görme alanı incelenmesi normal sınırlarda saptandı.

Tartışma

Nadiren ailevi karakter gösteren (1,11) Ota nevüs %80 olguda kadınlarda görülmekte ve genellikle erişkin

döneme kadar ortaya çıkmaktadır (2,12). Olgularımızın 10'u kadın 2'si erkek olup bu orana uymaktadır.

Ota nevusta daha evvelden gerek göz gerekse deri tutulumu şeklinde bildirilmiş olan bilateralite (13,14), bu şekli ile olgularımızdan birinde mevcuttur.

Cowan ve ark. (15) ODM'de globun özellikle üst ve temporal bölümlerinin pigmente olduğu ve pigmentasyonun limbusta kadar uzanmadığını bildirmişlerdir. Buna karşılık Teekhasanasee ve ark. (1) ise etkilenmiş gözlerin sadece %9'unda sektörel tutulum olduğunu ve pigmentasyonun belirli bir bölgeye yerleşik olmadığını göstermişlerdir.

Bizim olgularımızın tümünde, ilgili gözdeli oküler pigmentasyon dağılımı konjonktiva ve sklereda düzensiz lekeler şeklinde iken, bu dağılımın ön kamara açısında diffüz bir şekilde olması ODM'ye özgü bir oküler pigmentasyon dağılım biçimi olmadığını düşündürdü.

Ota nevüslü hastalarda %4.6 oranında malign dönüşüm gözleendiği bildirilmiştir. Gonder ve ark. (5,17), Velasquez (18), Singh (19) ODM'li olgularda koroidal malign melanom, Dutton (4), Wilkes (6), Rice (20), Koca (21) orbital melanom, Ünal ve ark. (22) optik sinir başı melanomu yayınlamışlardır. Çalışma serimizde ODM'li olgularımızdan bir vaka koroid malign melanomu ön tanıyla enükle edilmiş, patoloji raporu klinik tanıyı doğrulamıştır.

ODM'li hastalarda melanositlerin anormal artışı ve açının hiperpigmentasyonu ile ilgili gözde göz içi basınç artışı arasında bir ilişki olabilir. Ota nevüslü glom olgularında vakaların trabeküler ağ örgülerinin elektron mikroskobu ile incelenmesi sonucu trabeküler ağ ve Schlemm kanalının dış duvarında melanosit birikimi gösterilmiştir (23).

Teekhasanasee ve ark. (10) çalışmalarında 194 ODM'li hastanın 20 tanesinde (%10.3) muayene esnasında veya takip süresi içinde yükselmiş GİB tespit etmişlerdir. Ancak açıdaki pigmentasyon yoğunluğu ve yayılımı ile GİB artışının birlikte gitmediği yolunda yayınlar da mevcuttur (24). Bizim olgularımızda da (-2 olgu haricinde-) GİB'leri normal sınırlarda bulunmuş ve takip süresi içinde hiçbir olguda glomom düşündürülecek optik disk ve görme alanı değişiklikleri tespit edilmemiştir.

ODM'li gözlerde %10 olguda GİB artışı, %4.6 olguda malign dönüşümün görülmesi (orbital, koroidal, optik sinir başı) GİB takibi ve malignite yönünden vakaların düzenli izlenmesi gerekliliğini göstermektedir. Çalışmamızda ODM'ye özgü bir oküler pigmentasyon dağılım biçimi saptanamamıştır.

Kaynaklar

1. Teekhasanasee C, Ritch R, Rutnln U, Leelawongs N. Ocular findings in oculodermal melanocytosis Arch Ophthalmol 1990; 108:1114-20.
2. Oğuz O, Oğuz V, Aydemir E, Pazarlı E, Buracı G, Kaner G, Midnikoğlu AN, Kotogyan A. Ota nevüs olgularının değerlendirilmesi, Deri Hast. Frengi Arş. 1992; 26:175-8.
3. Gonder JR, Ezell PC, Shields JA, Augsburger JJ. Ocular melanocytosis. A study to determine the prevalence rate of ocular melanocytosis, Ophthalmology. 1982; 89:950-2.
4. Dutton JJ, Anderson RL, Schelper RL, Purcell JJ, Tse DT. Orbital malignant melanoma and oculodermal melanocytosis. Report of two cases and review of the literature. Ophthalmology. 1984; 91:497-507.
5. Gonder JR, Shields JA, Shakin JL, Albert DM. Bilateral ocular melanocytosis with malignant melanoma of the choroid. Br J Ophthalmol 1981; 65:843-5.
6. Wilkes TD, Uthman EO, Thornton CN, Cole RE. Malignant melanoma of the orbit in a black patient with ocular melanocytosis. Arch Ophthalmol 1984; 102:904-6.
7. Kupfer C, Kalsner-Kupfer M. Observations on the development of the anterior chamber angle with reference to the pathogenesis of congenital glaucomas. Am J Ophthalmol 1979; 88:424-6.
8. Benson MT, Rennie IG. Hemi-naevus of Ota. Perturbation of neural crest differentiation as a likely mechanism. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1992; 230:226-9.
9. Foulks GN, Shields MD. Glaucoma in ODM. Ann Ophthalmol. 1977; 1299-304.
10. Teekhasanasee C, Ritch R, Rutnln U, Leelawongs N. Glaucoma in oculodermal melanocytosis. Ophthalmology 1990; 97:562-70.
11. Sun CC, Lu YC, Lee EF, Nakagawa H. Naevus fusco-ceruleus zygomaticus Br J Ophthalmol 1987; 117:533-45.
12. Hidano A, Kajima H, Ikeda S, Miyasato H, Nimura M. Natural history of nevus of Ota. Arch Dermatol 1967; 95:187-95.
13. Shaika H. Bilateral oculodermal melanocytosis Ann Ophthalmol 1967; 77:513-7.
14. Desborders JM, Hamard H. Le naevus de Ota. A propos d'un cas bilaterale. J Fr Ophthalmol. 1983; 6:715-8.
15. Cowan TH, Balistocky M. The nevus of Ota or Oculodermal melanocytosis: the ocular changes. Arch Ophthalmol 1961; 65:483-92.
16. Brini A, Dhemy P, Sakel J. Oncology of the eye and adnexa. Kluwer Academic Publishers 1990; 104.
17. Gonder JR, Shields JA, Albert DM. Malignant melanoma of the choroid associated with oculodermal melanocytosis Ophthalmology. 1981; 99:372-6.
18. Velasquez N, Jones IS. Ocular and oculodermal melanocytosis associated with uveal melanoma. Ophthalmology. 1983; 90:1472-6.
19. Singh M, Kuar B, Annuar NM. Malignant melanoma of the choroid in a naevus of Ota. Br J Ophthalmol 1988; 72:131-3.
20. Rice CD, Brown HH. Primary orbital melanoma associated with orbital melanocytosis. Arch Ophthalmol. 1990; 108:1130-4.
21. Koca MR, Rummelt V, Fahlbusch R, Naumann GO. Orbital osseous, meningeal and cerebral findings in oculodermal melanocytosis (naevus of Ota). Clinico-histopathologic correlation in 2 patients. Klin Monatsbl Augenheilkd 1992; 200:665-70.
22. Unal M, Giinalp i, Deery A, Durak I, Ereku S, Bulay O. Malignant melanoma of the optic nerve head in a case of oculodermal melanocytosis. Br J Ophthalmol 1992; 76:313-5.
23. Futa R, Shimuzu T, Okura F, Yasutake T. A case of open angle glaucoma associated with nevus Ota. Electron microscopic study of the anterior chamber and iris. Folia Ophthalmol Jpn 1984; 35:501-6.
24. Gonder JR, Nichol J, Augsburger JJ, Shields JA. Ocular and oculodermal melanocytosis. Can J Ophthalmol 1985; 20:176-8.