

Optik Disk Melanositomu

Aysel Pelit (*), Gürsel Yılmaz (*), Pınar Aydın (***)

ÖZET

Bu makalede, kliniğimizde takip edilen bir olgu nedeni ile optik disk melanositomalarının klinik, görme alanı ve anjiyografik özellikleri literatür ışığında tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Melanositoma, Optik disk, Melanositik tümörler.

SUMMARY

Optic Disc Melanocytoma

In this article, features of the visual field, and clinical and fluorescein angiographic findings in melanocytomas of optic nerve head were discussed in light of the literature along with a case followed up in our department.

Key Words: Melanocytoma, Optic disc, Melanocytic tumour.

GİRİŞ

Melanositomlar veya magnoselüler nevüsler genellikle optik disk üzerinde görülmeyle birlikte, melanositlerin bulunduğu her yerde gelişebilen yoğun pigmentli nadir lezyonlardır (1-4). Koroid, silier cisim, iris yada konjonktivadan kaynaklanan melanositomalar bildirilmişse de en sık optik disk üzerinde bulunurlar (5,6).

Melanositomalar fundoskopik olarak olguların 2/3'ünde optik sinirde alt temporal kadranda yerleşen hafif kabarık ve kahverengi siyah renkte bir lezyon şeklinde gözlenirler (7,8). Sıklıkla komşu retina sinir lifleri tabakalarını etkiledikleri için sınırları fibrillerdedir (7). Tipik olarak tek taraflıdır. Patogeneizde embriyogenez sırasında nöral yarık kökenli üveal dendritik melanositlerin rolü öne sürülmektedir. Bu tümörler muhtemelen konjenital olmalarına rağmen genellikle 3. dekattan önce görülmezler. Ortalama görülme yaşı 50'dir ve cinsiyet ayrımı yoktur (3,9). Koroid melanomlarının tersine zencilerde ve esmerlerde daha sık gözlenmektedir (4,8).

Ayırıcı tanıda, optik disk malign melanomu, optik diskin konjenital pigmentasyonu, pigmentle örtülmüş drüzen, peripapiller koroid nevüsü, jukstapapiller retina pigment epiteli hipertrofisi, retina pigment epiteli hamartomları düşünülmelidir (6,7,10). Ayrıca okülodermal melanozisli gözlerde de optik disk pigment lezyonları, üvea malign melanomu ve diffüz koroidea hiperpigmentasyonu sıklığı normal olgulara göre çok daha fazladır (2). Bu makalede optik disk melanositoma tanısı alan 14 aydır takip edilen bir olgu nedeniyle melanositomanın klinik özellikleri, tanı ve izlem yöntemleri yeniden gözden geçirilmiştir.

OLGU

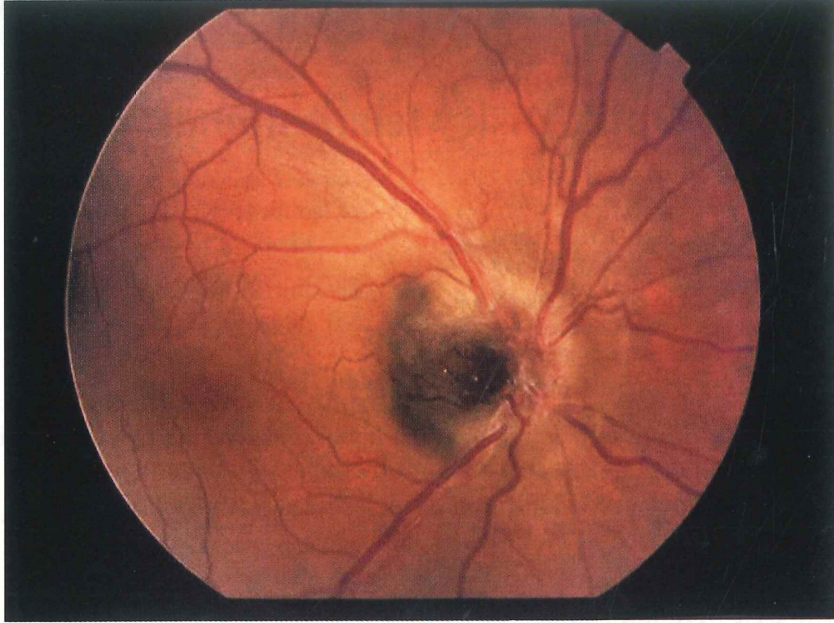
Otuz dokuz yaşında kadın hasta uzağı net göreme şikayeti ile Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezine başvurdu. Öyküde herhangi bir özellik yoktu.

(*) Yard. Doç. Dr., Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi. Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi. Göz A.B.D.

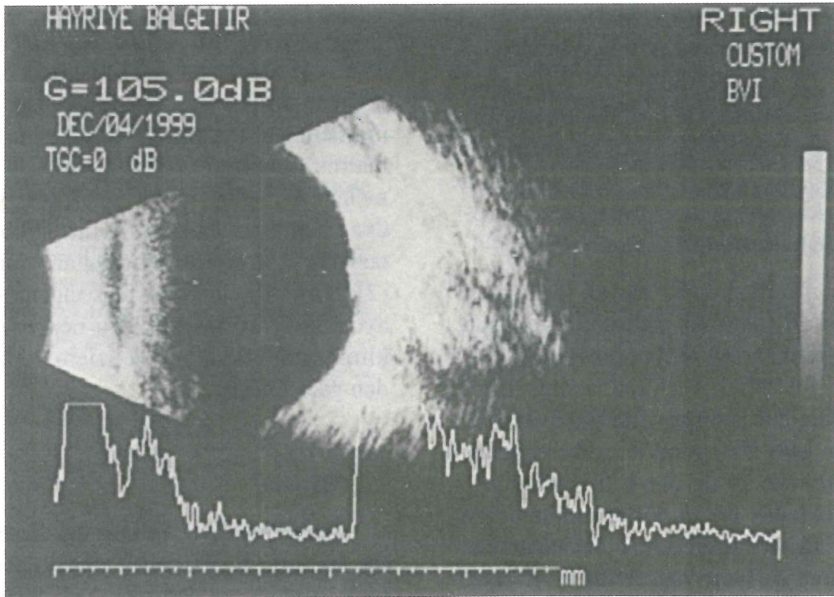
(**) Doç. Dr., Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi (Ankara). Göz A.B.D.

(***) Prof. Dr., Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi (Ankara). Göz A.B.D.

Resim 1. Hastanın sağ optik sinir başının $3/4$ temporal kısmını tutan melanositoma



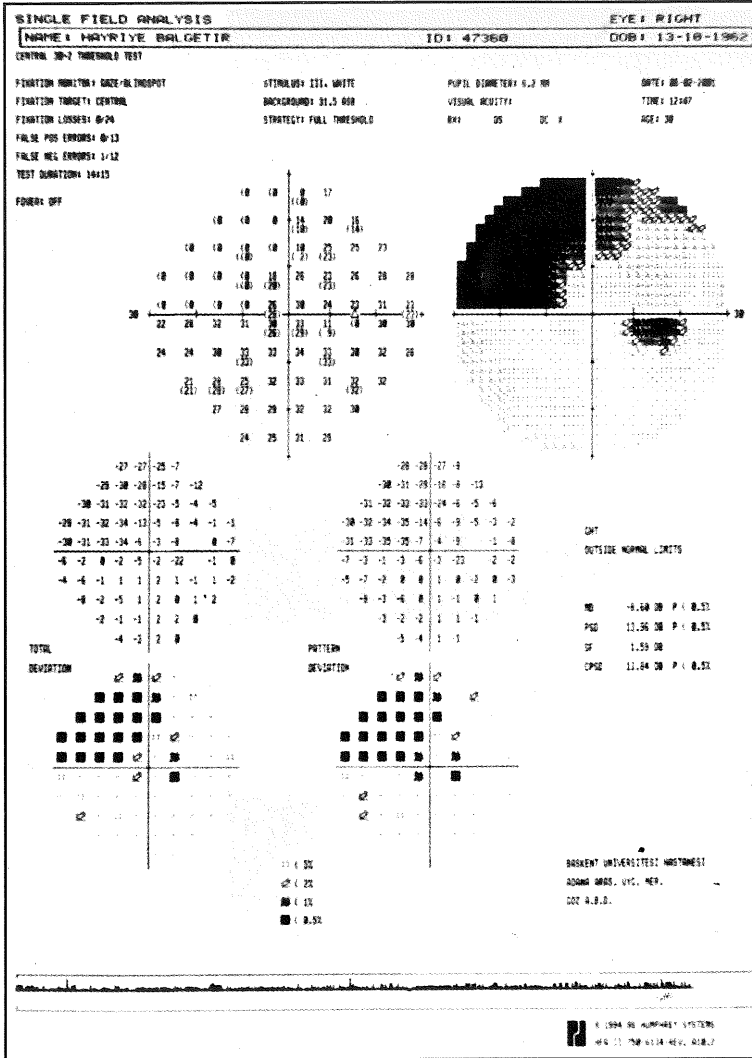
Resim 2. Ultrasonografide papilla üzerinde B modda kitlenin kabarık olduğu, A modda %100'e varan yüksek akustik reflektivite gözleniyor.



Yapılan rutin oftalmolojik muayenede görmelerin sağ gözde 4/10 (-1.50 tashihle 10/10), sol gözde 5/10 (-1.25 tashihle 10/10) olduğu belirlendi. Göz içi basıncı her iki gözde 16 mmHg Appl. olarak tespit edildi. Pupil-

lar düzgün ve ışık reaksiyonları her iki gözde normaldi. Biyomikroskopik muayenede patoloji saptanmadı. Rutin oftalmoskopik muayenede sağ optik diskin $3/4$ temporal kısmını kaplayan kabarık, sınırları net olmayan

Resim 3. Görme alanında kör noktada hafif genişleme ve üst nazal görme alanı defekti



gri-siyah bir kitle saptandı (Resim 1). Optik diskin lezyon dışındaki kısmı normal görünümündeydi. Diğer göz fundusu doğal bulundu.

Ultrasonografide (USG) B modda lezyonun vitreusa doğru kabarık olduğu, A modda %100'e varan yüksek akustik reflektivite saptandı. Optik sinirde genişleme tespit edilmedi (Resim 2). Perimetrik muayenede sağ kör noktada hafif genişleme ve üst nazal görme alanı defekti tespit edildi (Resim 3).

Fundus flöresein anjiyografide (FFA) kitleye uyan bölgede tüm fazlarda hipofloresans izlendi (Resim 4). İndosiyanın green anjiyografinin (ICG) tüm fazlarında lezyon bölgesi ve papilla hipofloresandı (Resim 5).

Çekilen orbital magnetik rezonans görüntüleme (MRG) patolojik bir bulgu saptanmadı.

Bu bulgular ile optik disk melanositoma tanısı konulan olgumuz 3 aylık aralarla kontrole çağrılarak fundus fotoğrafı çekildi, görme alanı muayenesi tekrarlandı ve FFA'si çekildi. Olgu 14 aydır takibimizde olup, bu süre içinde tümörde büyüme saptanmadı.

TARTIŞMA

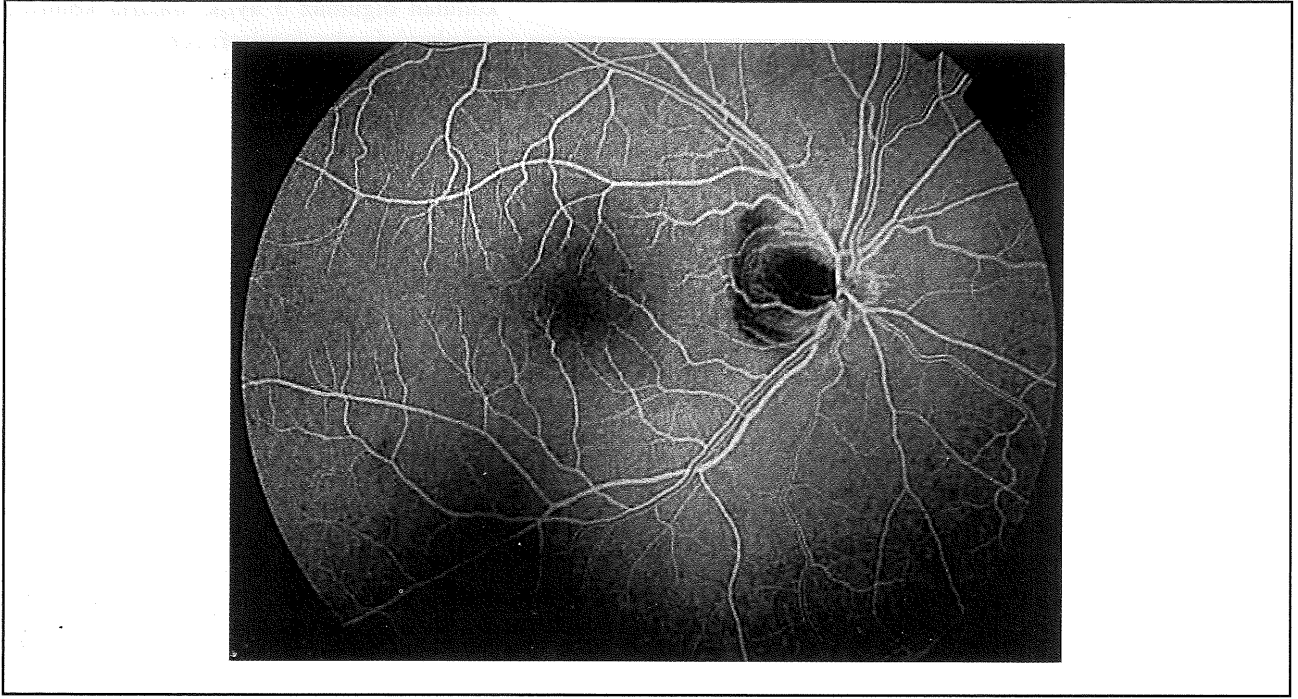
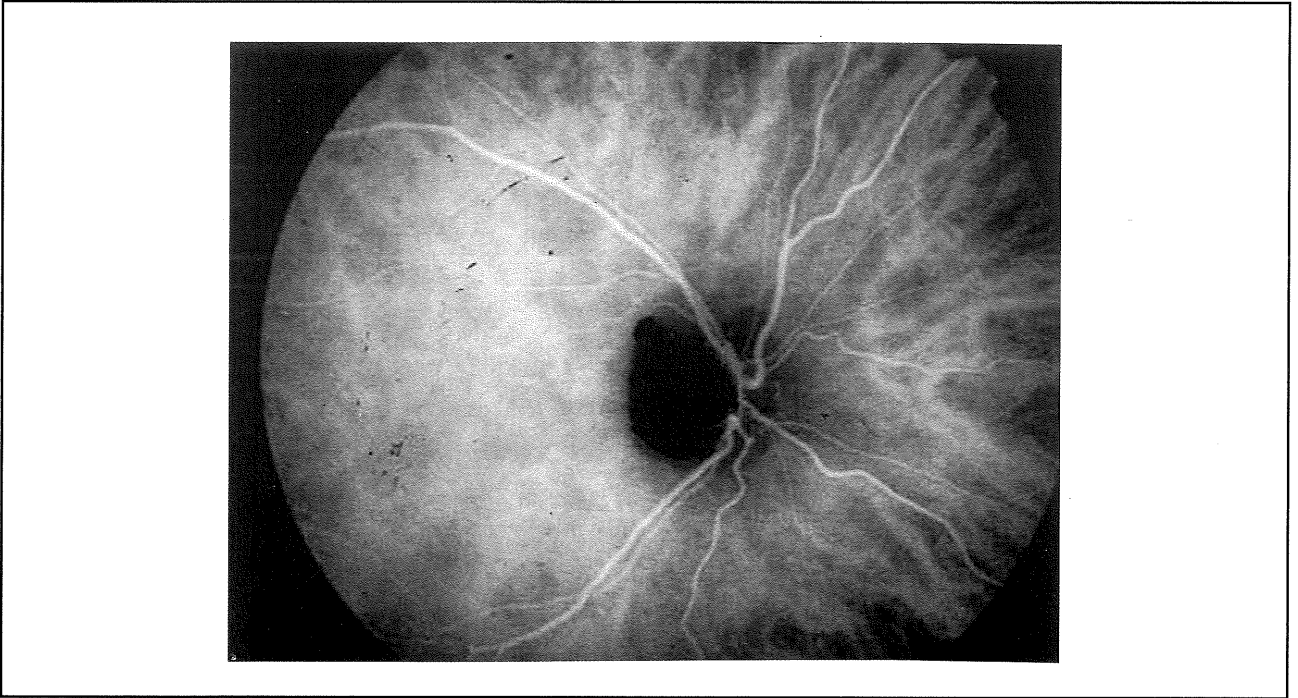
Papillada görülen primer tümörler çok nadir olup daha çok benign tabiatlı glial, vasküler veya melanositik kökenli oluşumlardır (8). Papilla melanositoması histopatolojik olarak yoğun pigment içeren yuvarlak veya oval küçük nükleuslu hücrelerden oluşur ve anaplastik özellik göstermez (1,9). Olguların çoğunda tümör hücreleri optik diskin akson, glia ve damarları ile hücre kaybına neden olmadan karışmaktadır. Bu durum uzun yıllar görmeye azalmaya neden olmadan optik disk üzerinde değişmeden kalışını izah etmektedir (8).

Tanıya yardımcı olmak üzere ve takipte kullanılacak başlıca yöntemler oftalmoskopi, seri fundus fotografisi, USG, görme alanı, FFA ve ICG dir (10,11).

Melanositomalarda görme azalması nadirdir. Görme azalmasının nedeni tam bilinmemekle birlikte sinir fibrillerine baskı sonucu aksonal akımın bozulması ve sinir fibrillerini besleyen vasküler yapıya baskı ile olduğu kabul edilmektedir (3). Bazı olgularda tümörün sekonder nekrozu ve komşu kan damarlarının tıkanıklığı ile görme azalabilir (1). Bizim olgumuzda görme azalması mevcut değildi. Papilla melanomlarında ise erken evreden itibaren görme ve görme alanı kayıpları görülür (6,8). Optik sinir melanositomasının nekrozunu işaret eden oküler ağrı olabilir (1). Tümörün oluşturduğu optik sinir kompresyonu ile Marcus-Gunn pupillası oluşabilir (4,12). Olgumuzda ise ışık reaksiyonları normaldi.

Görme alanında %90 olguda kör noktada genişleme görülür, %50 olguda kör noktada genişleme ile birlikte sektöryal defektler ve nazal step görülebilir (9). Olgumuzda görme alanında kör noktada genişleme ile birlikte üst nazal görme alanı defekti tespit edilmiş olup, bir yıllık takip süresince görme alanındaki bu defektler stabil kalmıştır.

Oftalmoskopik olarak kolay konan melanositoma tanısı FFA ile kesinleştirilir. FFA'da sıkı yerleşmiş pigmentler dolayısıyla ile bütün anjiyografi evrelerinde hipoflo-

Resim 4. FFA'de kitleye uyan bölgede hipoflörörens*Resim 5. ICG'de optik disk ve kitlede hipoflörörens*

resans görülür. Tümörde neovaskülarizasyona ve anormal vasküler dilatasyona rastlanmaz. Optik diskte ödem olan olgularda hiperflörörens ve sızıntı görülebilir. Malign melanomda ise melanositoma kadar hipoflörörens oluşmaz (3,11). Olgumuzda da tüm FFA evrelerinde hi-

poflörörens mevcuttu. Pigmente koroidal melanomlarda tümörün değişen pigmentasyonuna, tümörün kalınlığına ve intrinsik vaskülaritesine bağlı olarak ICG'de değişen bulgular bildirilmiştir. Papilla melanositomasında ise hipoflörörens görüldüğü bildirilmiştir (11). Olgumuzda da

IGA'de kitle içinde vaskularizasyonu izlenmedi ve tüm fazlarda hipofloresandı.

USG melanositomayı papillanın diğer kabarıklık lezyonlarından ayırt edemez. B modda yüzeyi düzgün hafif kabarıklık yapan lezyon A modda yüksek akustik refleksivite verir. Olgumuzda da USG'de B modda papilla üzerinde kitlenin kabarıklık olduğu, A modda yüksek akustik refleksivite verdiği gözlemlendi.

Paramagnetik melanin varlığı nedeni ile uveal melanoma ve melanositoma aynı MRG özellikleri taşır. Kontrastlı ve yağ supresyon teknikleri ayırıcı tanıda daha önemlidir (6). MRG özellikle optik disk malign melanomunda kitlenin posterior yayılımını tespit etmede kullanılır (13).

Melanositomalar genel olarak büyüme göstermeyen yada yavaş büyüyen tümörler olmasına rağmen nadir olarak belirgin büyüme saptanan olgular bildirilmiştir (1,12). Malign melanoma dönüşen optik disk melanositoma olguları da bildirilmiştir (14).

Ender olarak rastlanan bu tümörün yıllarca jukstapapiller bir malign melanomun papilla invazyonu olduğu düşünülmüyordu. Günümüzde gerek klinik gözlemler gerekse enükle edilen gözlerden elde edilen bilgiler bu lezyonun klinik ve histolojik olarak benign olup malign olmadığını göstermiştir.

Melanositomada tanı konulduktan sonra periyodik fundus fotoğrafisi ile takip edilmeli, progresif büyüme ve görme kaybı gibi bulgular varsa son derece ender görülen malign transformasyon düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

- Mansour AM, Zimmerman L, La Piana FG, Beauchamp GR: Clinicopathological findings in a growing optic nerve melanocytoma. *Br. J. Ophthalmol.* 1989;73:410-5.
- Önder F, Günalp İ, Gültan E, Kural G: Optik disk ve korooid melanositomu olan bir okulodermal melanositozis olgusunda seröz makula dekolmanı. *MN Oftalmoloji* 1995;2(4):368-72.
- Şimşek Ş, Sarıçoğlu A, Demirok A: Optik sinir başı melanositomasının klinik özellikleri ve ayırıcı tanısı. *MN Oftalmoloji* 1997;4(4):268-70.
- Yüksel N, Alçelik T: Optik disk melanositomasının klinik özellikleri. *Ret-vit* 1994;2:199-302.
- Shields JA, Augsburger JJ, Bernardino V, Eller AW, Kulczyki E: Melanocytoma of the ciliary body and iris. *Am. J. Ophthalmol.* 1980; 89:632-5.
- Potter PD, Shields CL, Eagle RC, Shields JA, Lipkowitz JL: Malignant melanoma of the optic nerve. *Arch. Ophthalmol.* 1996;114:608-12.
- Apaydın C, Duranoğlu Y, Özkaynak C, Özgürel Y: Optik disk melanositomu. *MN Oftalmoloji* 1998;5(2):199-201.
- Bilgiç S: Optik sinir tümörleri. VIII. Ulusal Oftalmoloji Kursu 1988:123-9.
- 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.
- Güneç Ü, Erkin FE, Kazancı L, Saatçi AO, Maden A, Ergin MH: Optik disk melanositoması. *MN Oftalmoloji* 1995;4(3):249-52.
- Kadayıfçılar S, Akman A, Aydın P: Indocyanine green angiography of optic nerve head melanocytoma. *Eur. J. Ophthalmol.* 1999;9(1):68-70.
- Joffe L, Shields JA, Osher RH, Gass JDM: Clinical and follow up studies of melanocytomas of the optic disc. *Ophthalmology* 1979;86: 1067-78.
- Erzurum SA, Jampol LM, Territo C, O'Grady R: Primary malignant melanoma of the optic nerve simulating a melanocytoma. *Arch. Ophthalmol.* 1992;10:684-6.
- Shields JA, Shields CL, Eagle RC, Lieb WE, Stern S: Malignant melanoma associated with melanocytoma of the optic disc. *Ophthalmology* 990;97(2):225-30.