

# Optik Disk Melanositomu ve Optik Disk Malign Melanomunun Klinik Özellikleri

Onur Aydın (\*), Engin Bürümcek (\*\*), M. Okan Arslan (\*\*\*)

## ÖZET

Bu makalede SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Retina Biriminde takip ettiğimiz üçüne optik disk melanositoması ve birine optik disk malign melanomu tanısı konmuş toplam dört olgu klinik ve laboratuvar özellikleri açısından değerlendirilmiştir. Melanositomanın takibinde nelere dikkat edilmesi gerektiği tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Melanositoma, melanoma, optik disk.

## SUMMARY

### Clinical Features of the Optic Disc Melanocytoma and Optic Disc Melanoma

In this report, four cases that we followed at SSK Okmeydanı Educate Hospital Retina Section, one of them optic disc malignant melanoma and three of them optic disc melanocytoma, were investigated with their laboratory and clinic properties. We discussed which properties must be evaluated in the follow up of melanocytoma.

**Key Words:** Melanocytoma, melanoma, optic disc.

## GİRİŞ

Melanositoma ya da magnoselüler nevüs optik sinir başını tutan koyu pigmentli intraoküler bir tümördür (1).

Üveal kaynaklı melanositlerin bulunduğu herhangi bir noktadan da çıkabilir (2).

Oftalmolojide klinik ve patolojik gelişimi oldukça iyi bilinmektedir. Bazı olgularda görme azalması şeklinde belirti verirken sıklıkla asemptomatiktir. Bu nedenle çoğunlukla rutin incelemeler sırasında tespit edilir. Karakteristik olarak optik diski içine alan koyu kahverengi ya da siyah renkli lezyon göze çarpar. Histopatolojik olarak koyu pigmentli oval ya da yuvarlak bol sitoplazmalı küçük hücreler gözlenir. Bu tümör sıklıkla iyi huy-

ludur ve çok nadir olarak malign forma dönüşebilir (1, 3,4).

Optik sinirin primer malign melanomu nadir görülmekte ve optik sinir melanositoması ile klinik olarak karışmaktadır. Literatürdeki birçok vakada tümör koroidi de içermektedir, koroidal primer malign melanoma sonucunda optik sinirin tutulmuş olabileceği belirtilmiştir (3).

Melanositoma ayırıcı tanısında optik disk malign melanomu, optik diskin konjenital pigmentasyonu, pigmente drusen, peripapiller koroid nevüsü, retina pigment epitel hamartomları, adenomları ve adenokarsinomları düşünülmelidir (3,4,5). Tek başına adenoma ve adenokarsinoma melanositomayı taklit edebilir. Adenokarsi-

(\*) Uzm. Dr., SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Göz Kliniği

(\*\*) Doç. Dr., SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Göz Kliniği

(\*\*\*) SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Göz Kliniği Şefi

nom bulunması durumunda uzak metastaz ihtimali çok düşüktür (5).

Optik sinirdeki koyu pigment lezyon genellikle benignedir ve sıklıkla bu epipapiller melanositomadır. Bu tümör genellikle durağan bir tümördür. Ancak bazen büyüme gösterebilir. Armed Forces Institute of Pathology'nin verilerine göre optik sinir melanositomasından gelişen melanoma bulunmamaktadır. Sadece 1 olguda juxta papiller koroidal komponenti bulunan optik disk melanositomasından optik sinir malign melanoması oluştuğu bildirilmiştir (6).

Aşağıda üçüne optik disk melanositoması ve birine optik disk melanomu tanısı konulan olgularımız tanıtılmaktadır.

### 1. OLGU:

Mayıs 1997 tarihinde, 39 yaşında bayan hastada poliklinik muayenesi sırasında tesadüfen sağ optik diskte pigmentli kabarıklık tespit edildi. Hastanın daha önce herhangi bir şikayeti yoktu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde her iki gözde görme keskinlikleri tashihsiz 10/10 olarak bulundu. Göz içi basınçları sağ gözde 17 mmHg., sol gözde 14 mmHg. idi. Pupilla ışık refleksleri her iki gözde normaldi. Biyomikroskopik olarak herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Yapılan fundus incelemesinde sağ optik diskin nazal kısmında, optik diskin 3/4 ünü kaplayan kabarıklık, sınırları belirgin gri-siyah renkli bir kitle görüldü (Resim 1). Diskin diğer kısmı da hafif kabarıktı. Diğer gözün fundusu doğaldı.

Bu olgunun çekilen 2 yıl önceki kranial bilgisayarlı tomografisi (BT) normaldi. Orbita Tomografisi ve görme alanı istendi. Bu tetkiklerde de patolojik bulgu saptanmadı. Hasta sonraki kontrollerine gelmemekle birlikte mevcut verilere göre "sağ optik disk melanositoması" ön tanısı aldı.

### 2. OLGU:

Mayıs 1998 tarihinde 87 yaşında bayan hasta her iki görmesinde azalma ve sol gözde ışık çakmaları nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hasta 7 senedir primer açık açılı glokom nedeniyle tedavi görmekteydi. (timosol 2x 1) ve 6-7 senedir bulanık gördüğünü ancak son 1 senedir görmesinin iyice azaldığını söyledi. Yapılan muayenesinde sağ göz görme keskinliği ışık persepsiyonu düzeyinde olup, ışık projeksiyonu tüm kadranlarda müspet bulundu. Sol göz görmesi üç metreden parmak sayma düzeyindeydi. Göz içi basınçları sağ gözde 22 mmHg., sol gözde 20 mmHg. bulundu. Pupilla ışık reaksiyonları normaldi. Biyomikroskopik muayenede sağ

gözde nükleer ve arka subkapsüler katarakt, sol gözde de nükleer ve kortikal katarakt gözlendi. Oftalmoskopik incelemesinde sağ fundus katarakt nedeniyle seçilemeyen, sol fundusda optik disk alt kısmını tutan jüxtapapiller alanda yaklaşık bir disk çapı büyüklüğünde sınırları çok net belirlenemeyen koyu pigmentli hafif kabarıklık bir lezyon ve bunun 3 disk çapı altında retina deliği ve pigment kümesi görüldü. Delik etrafına koruyucu lazer fotokoagülasyon uygulandı. Sol optik disk melanositoması ön tanısıyla takibe alındı. Diğer gözüne katarakt ameliyatı planlandı, ameliyat sonrası o gözün optik diski doğal görünümdeydi. Takip ve tetkiklerde sol gözdeki görmeyi etkileyen faktörlerin katarakt ve glokoma ait olduğu ve fundus görünümünde değişiklik olmadığı gözlenmiştir.

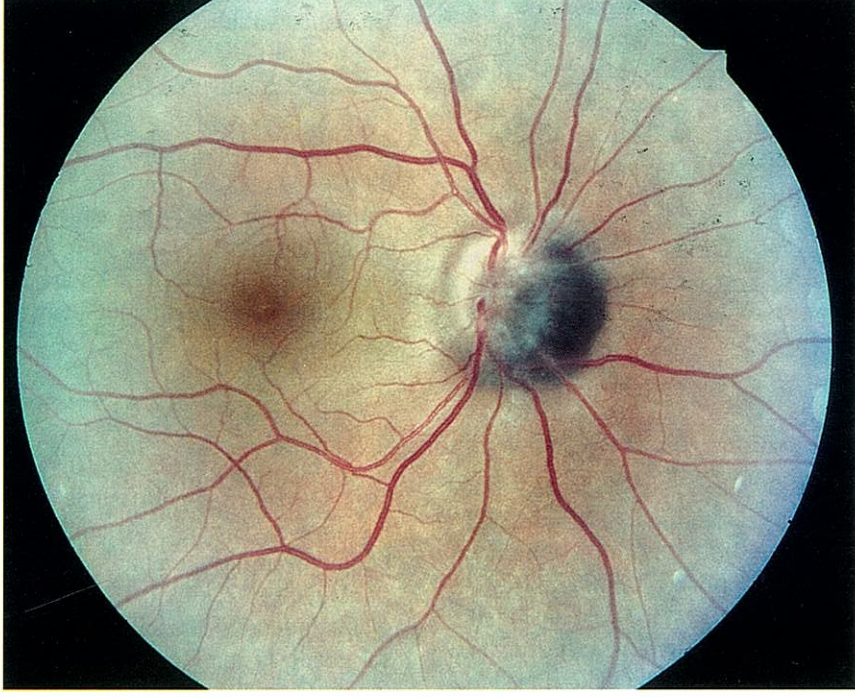
### OLGU 3:

Aralık 2003 tarihinde 40 yaşında bayan hasta yaklaşık 8 senedir sağ görmesinde azalma nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde herhangi bir özellik bulunmayan hastanın yapılan muayenesinde sağ düzeltilmiş görme keskinliği 1/10, sol görme keskinliği 10/10 olarak bulundu. Göz içi basınçları sağ gözde 16 mmHg., sol gözde 17 mmHg. idi. Pupilla ışık reaksiyonları normaldi. Biyomikroskopik incelemede patolojik bir bulgu saptanmadı. Fundus incelemesinde sağ optik disk üzerinde optik diskin temporal yarısını örten yaklaşık bir disk çapı büyüklükte yüzeysel hafifçe kabarıklık koyu pigmentli bir lezyon saptandı (Resim 2), sol fundus doğaldı. FFA da sağdaki lezyon anjiogramın seyri boyunca hipofloresan kaldı. Orbita magnetik rezonans incelemesinde sağ optik diskin lokalizasyonunda, kabarıklık yapmayan hiperintensite saptandı. Görme alanı incelemesinde kör nokta sağ gözde sola göre hafif genişlemişti. Hasta optik disk melanositoması ön tanısı ile takibe alındı.

### OLGU 4:

Eylül 2002 tarihinde 34 yaşında erkek hasta yaklaşık 1 senedir sağ gözünün önünde bir gölgelenme ve baktığı alanın sağ yarısında görme azalması şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde herhangi bir özellik bulunmayan hastanın yapılan incelemesinde sağ göz görmesi üç metreden parmak sayma seviyesinde, sol göz görmesinin 10/10 olarak tespit edildi. Göz içi basınçları her iki gözde 15 mmHg. bulundu. Pupilla ışık reaksiyonları normaldi. Biyomikroskopik incelemede sağ temporal konjonktivada 2x1 mm.lik melanozis tespit edildi. Sol göz biyomikroskopik olarak normal idi. Oftalmoskopik muayenede sağ optik disk önünde, optik diskin görülmesini engelleyen yaklaşık 5 mm. çapında,

**Resim 1.** *Olgu 1: Optik Disk Melanositomasi. Sağ optik diskin nazal kısmında gri- siyah renkli bir kitlenin funduskopik görünümü*

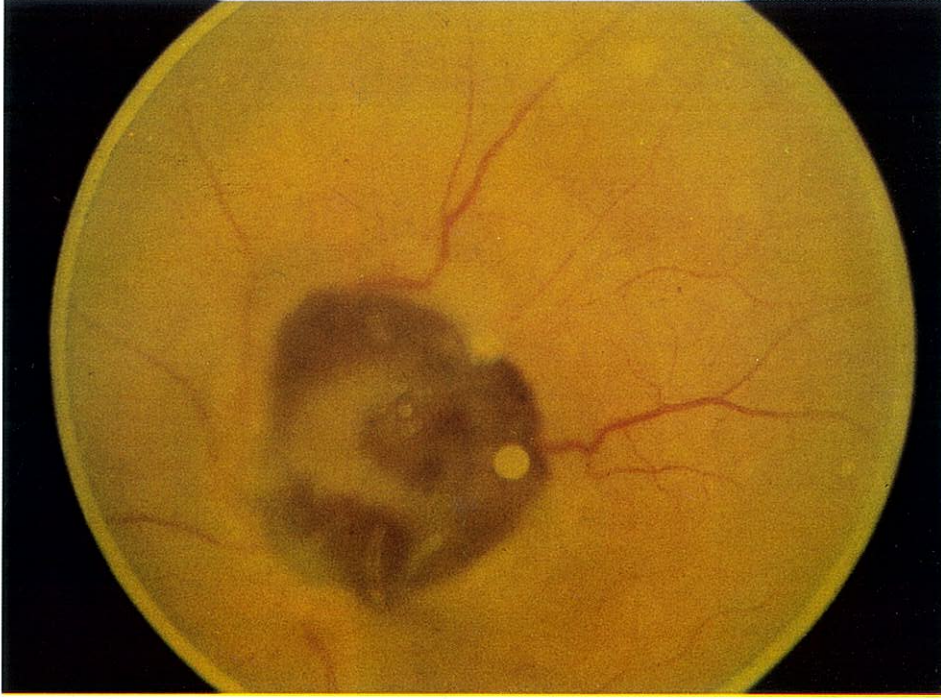


**Resim 2.** *Olgu 3: Optik Disk Melanositomasi. Sağ optik diskte temporale uzanan pigmentli lezyonun funduskopik görünümü*





**Resim 3. Olgu 4: Optik Disk Malin Melanomu. Sağ optik disk üzerinde mantarsı kabarmış, geniş başlı, koyu renkli kitle**



optik diskten yaklaşık 4-5 mm. kabarıklık, koyu pigmentli, sınırları net seçilen bir kitle saptandı. Lezyon çevresinde retina ödemli ve morumsu bir renkte idi (Resim 3) Sol fundus incelemesi doğaldı. Fundus floresan anjiyografisinde sağ optik disk üzerindeki kitleye uyan bölgede önce hipofloresans, geç venöz dönemde ise giderek belirginleşen hiperfloresan lekelenmeler gösteren zemin hipofloresans izlendi. Peripapiller ödemli bölge, FFAda hipofloresan bir halkayla sınırlanan ve giderek yoğunlaşan hiperfloresans gösteriyordu (Resim 4).

B- mod ultrasonografide lezyonun vitreusa doğru 4 mm. lik kabarıklık yaptığı saptandı (Resim 5).

Orbita ve beyin magnetik rezonans görüntülemesi istendi, sağda optik disk lokalizasyonunda vitreusa doğru kabarıklık gösteren hiperintens kitle görünümü vardı (Resim 6). Ayrıca hastanın karaciğer enzimleri normal sınırlardaydı ve karaciğer ultrasonografisi normaldi.

Optik Disk Melanomu ön tanısı koyduğumuz hastaya, konsültasyon amacıyla gönderdiğimiz Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD Tümör Biriminde de optik disk malign melanomu tanısı konularak trans pupiller termoterapi (TTT) önerildi ve uygulandı. Bu uygulama 3 seansda yapıldı. 1. seansda 450 mw; 2. seansta 550 mw.; son seansta da 700 mw. enerji uygulandı. Ne-

ticede tümör boyutlarında belirgin bir küçülme gözlenmedi. Sadece üçüncü seans sonunda tümörün pigmentasyonunda azalma tespit edildi. Hasta sonraki kontrollerine gelmedi.

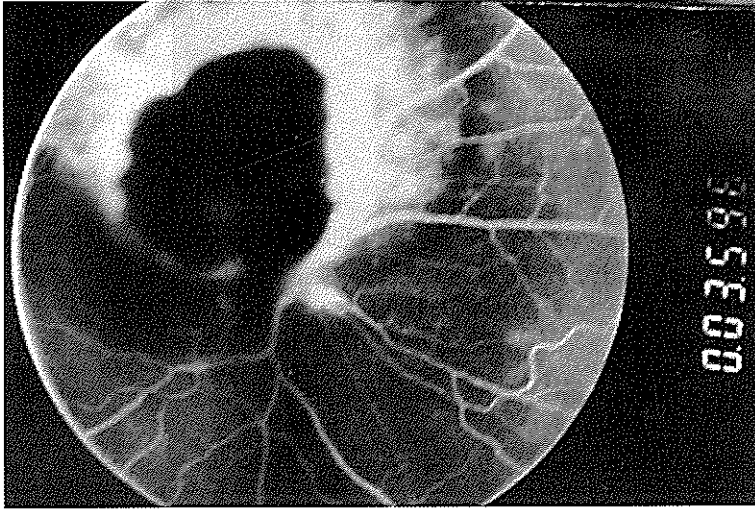
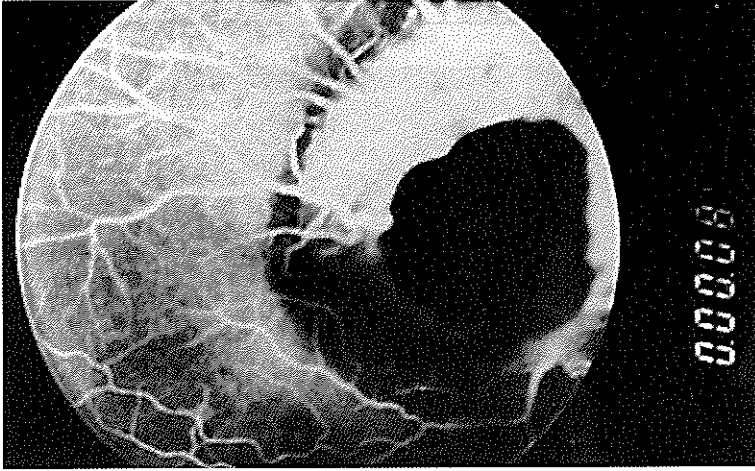
## TARTIŞMA

Melanositoma ya da magnoselüler nevüs optik sinir başını tutan koyu pigmentli bir tümördür (1). Melanositomanın iyi huylu olduğu bugün için iyi bilinmektedir. Cogan daha açıklayıcı olması nedeniyle terim olarak magnoselüler nevüsü kullanmıştır (2).

Optik diskte görülen primer tümörler nadir olup sıklıkla benign tabiatlıdır. Tümörün kökeni glial hücreler, vasküler doku, melanositler olabilir. Melanositoma uzun yıllar boyunca boyutunu ve şeklini değiştirmeden kalmaktadır. Bu da, bu tümörlerin varlığında görmenin stabil kalışını açıklamaktadır (7).

Melanositomada görme azalması nadir olup varsa bunun nedeni sinir liflerine bası sonucu aksonal transportun durması veya sinir liflerini besleyen damarlara bası sonucu beslenmenin durmasıdır (13). Bizim üçüncü olgumuzdaki görme seviyesi bununla açıklanabilir.

Resim 4. Dördüncü olgunun sağ FFA görüntüsü



Apple ve ark. sağ fundusunda diskin nazalinde kemik kıymığı tarzında lokal küçük pigmentli bir lezyon görülen bir olgudan bahsetmiştir. Başlangıçta iki gözde de görme keskinliği 10/10'dur. Lezyon zaman içinde büyümüş ve görme keskinliği parmak sayma seviyesine kadar düşmüş, hastaya m. melanom tanısı ile enükleasyon yapılmıştır. Patolojik preparatta juxtapapiller koroid ve optik sinirin parankimini tutan yoğun pigmentli polihedral hücreler görülmüştür. Bunun incelemesinde küçük orta büyüklükte hücreler, normokromik nükleuslar, bol sitoplazma, nükleus/ sitoplazma oranı düşük, mitotik aktivite düşük bulunmuştur. Tümörün dekolmanla komşu olan kitlesel kısmının incelemesinde nekroze tümör hücreleri görülmüştür. Bunların çıkıntılı, keskin kenarlı belirgin nükleusları bulunmaktadır. Bu hücreler orta büyüklükte, poligonal, geniş hiperkromatik nükleusları bulunan hücrelerdir. Mitotik aktiviteleri yüksek, nükleus/ sitoplazma oranı fazladır (2,9,10). Bu olguda patolojik

tanı optik sinir ve peripapiller koroiddeki halen mevcut olan melanositoma kaynaklı mixed hücre tipli, nekrotik malign melanoma'dır (2).

Genel olarak melanositomalarda malign değişimler birkaç vakada bildirilmiştir. Fakat yine de bazı olgulardaki fotografik, klinikopatolojik dokümanlar bu malign değişimin ortaya konması açısından yeterli olamamaktadır. Retina dekolmanı ile birlikte ilerleyici görme kaybı olması hekimi, sonucunda enükleasyonun olduğu malign melanoma tanısına yaklaştırmalıdır. Geniş başlı, koyu renkli, mantar şeklinde peripapiller koroid ve optik diski tutan vitreusa doğru büyüyen bir kitle malign melanoma'yı düşündürmelidir. Optik sinir invazyonu sonucu yavaş gelişen papilla ödemi, retina venlerinde konjesyon, ilerleyici görme azalması, santral görmede kayıp malign tümörlerde karşımıza çıkabilir. Histopatolojik olarak bunlar nekroz içeren mikst hücreli mitotik aktivitenin yüksek olduğu hücrelerdir (2,11).

Zimmerman ve Garron optik diskin primer melanositik tümörlerinin genellikle benign olduğuna ve yanlışlıkla m. melanoma tanısı konulmamasına ve sonucunda gereksiz enükleasyona gidilmemesine dikkat çekmiştir (1).

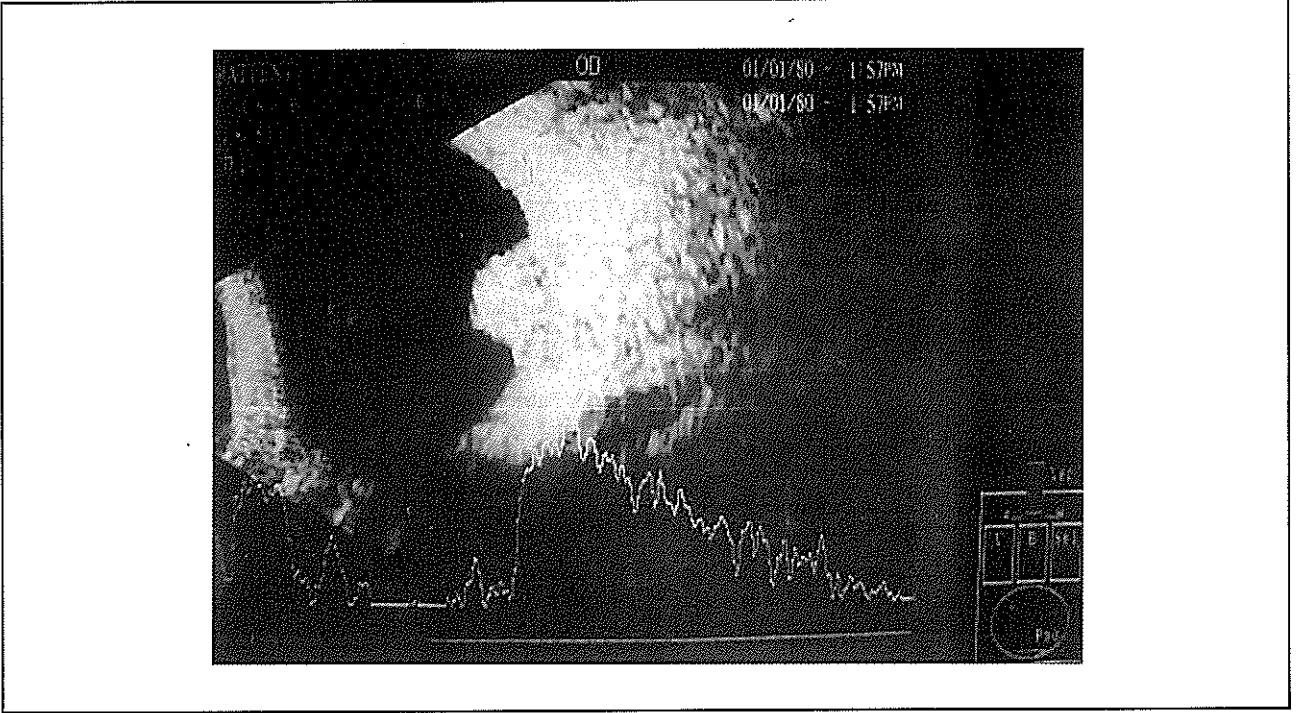
Silber cisiminde de görülebilen melanositomanın ortalama görülme yaşı 50 olup kadın erkek oranı 3/1 dir. Literatürde böyle tanılu üç olgu bildirilmiştir. Daha sıklıkla beyaz ırkta

gözlenmektedir. Lokal olarak agresif olabilir. İris ve trabeküler ağa yayılımı söz konusudur. Nadiren sklera ve episkleraya yayılır. Bu tümörün nekrozu sonucu pigment dispersiyonu, üveit, sekonder glokom gelişebilir (2,12).

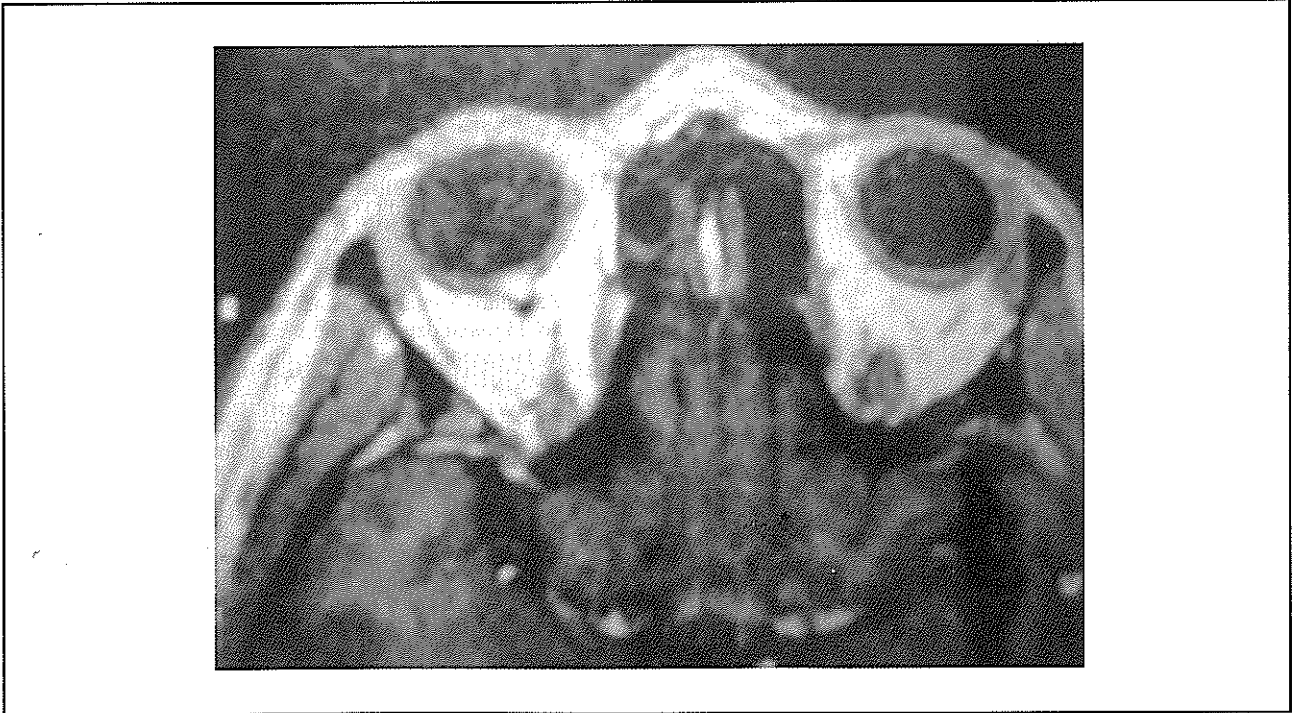
Shields ve ark. sık görülebilen retina pigment epitel tümörlerinin m. melanoma ile karıştığını neticesinde gereksiz enükleasyon yapıldığını belirtmişlerdir. Literatürde 1 olguda ameliyat öncesi koroid m. melanomu olarak değerlendirilen bir lezyon neticesinde enükleasyon yapılmış, patolojik incelemede retina pigment epitel adenoması ile uyumlu sonuç alınmıştır (5).

Bir diğer olguda optik disk melanositomasında zaman içinde gelişen nekroz sonucu bu bölgedeki damarlarda tıkanıklıklar oluşmuş ve retina iskemik kalmıştır. Zamanla yer yer oluşan neovaskülarizasyonlar ön kamara açısında da gözlenmiş, uzun dönemde fibrovasküler

*Resim 5. Dördüncü olgudaki lezyonun ultrasonografik görüntüsü*



*Resim 6.*



dokunun kontraksiyonu neticesinde açığı kapanması glaukoma gelişmiştir (10).

Tanı konulması sırasında ve takipte kullanılan baş-

lıca görüntüleme yöntemleri oftalmoskopi, fundus fotoğrafisi, USG, görme alanı, FFA sayılabilir (13).

Oftalmoskopik olarak melanositoma tanısı kolay



konur. Çekilecek FFA da tüm evrelerde hipofloresans gözlenir. Anormal vasküler yapılanma gözlenmez. M.Melanomada ise oluşacak hipofloresans düzeyi daha azdır (8). Bu durum bizim dördüncü olgumuzda da izlenmiştir.

Ultrasonografi'de B modda papillada kabarıklık gözlenirken, A modda melanositomada yüksek akustik gölgelenme görülür. M. Melanomada kabarıklık vitreus içerisine doğru artmaktadır.

Magnetik rezonans incelemesi, optik disk m. melanomasındaki posterior yayılımın tesbitinde değerlidir (11).

Olgularımızın verileri de göz alındığında optik diske yakın veya diski içine alan pigmentli tümöral oluşumların genellikle optik disk melanositoması olduğu düşünülmektedir. Son olgumuzda kitlenin vitreusa doğru mantar gibi büyümesi, geniş başı, başka bir patolojiyle açıklanmayan düşük görme keskinliği, FFA da hipofloresan kitlenin hiperfloresan lekeler içermesi, ultrasonografik ve radyolojik görünümü bizi optik sinir melanomu tanısına götürmüştür. Daha önceki fotoğraflarının olmaması nedeniyle bu olguda melanositomadan transformasyon sonucu oluşup oluşmadığını bilememekteyiz.

Optik diskte koyu pigmentli kabarıklık bir lezyon görülmüşse tanı hemen daima melanositoma olmalıdır. Ancak literatürde çok düşük oranda bildirilen malign dönüşüm ihtimalini göz ardı etmeyerek bu hastalarda görme keskinliği ve periyodik fundus fotografisi takibinin yapılması ve kuşkulu durumlarda ileri görüntüleme yöntemleriyle desteklenmesi gerektiği kanısındayız.

#### KAYNAKLAR

- Mansour AM, Zimmerman L, La Pigana FG, Beauchamp GR: Clinicopathological findings in a growing optic nerve melanocytoma. Br. J. Ophthalmol. 1989; 73: 410-415
- Douglas W. Stokes, MD, Denis M. O'Day, MD, Alan D. Glick, MD: Melanocytoma of the ciliary body with scleral extension. Ophthalmic surgery. March 1993, vol 24, no 3, 200-202
- Jerry A Shields, MD, Carol L. Shields, MD, Ralph C. Eagle, Jr, MD, Wolfgang E. Lieb, MD, Sheldon Stern, MD: Malignant melanoma associated with melanocytoma of the optic disc. Ophthalmology. Feb -1990, vol. 97, number 2, 225-230
- Kyra Lauritzen, Dr Med, James J Augsburger, MD, Joseph Timmes, MD: Vitreous seeding associated with melanocytoma of the optic disc. Retina 1990; 10: 60-62
- Jerry A Shields, MD, Ralph C. Eagle, Jr, MD, Carol L. Shields, MD, Patrick De Potter, MD: Pigmented adenoma of the optic nerve head simulating a melanocytoma. Ophthalmology. Vol. 99, number 11, nov-1992, 1705-1708
- Patrick De Potter, MD; Carol L. Shields, MD; Ralph C. Eagle, Jr, MD; Jerry A. Shields, MD; Jeffrey L. Lipkowitz, MD: Malignant melanoma of the optic nerve. Arch. Ophthalmol. Vol 114, may 1996, 608-612
- Bilgiç S: Optik sinir tümörleri. 8. ulusal oftalmoloji kurusu. 1988; 123-129
- Şimşek Ş, Sarıçoğlu A, Demirok A: Optik sinir başı melanositomasının klinik özellikleri ve ayırıcı tanısı. MN Oftalmoloji 1997;4 (4): 268-270
- David J. Apple, MD, Judy M. Craythorn, MD, James J. Reidy, MD, Robert L. Steinmetz, MD, Steven E. Brady, MD, William A. Bohart, MD: Malignant transformation of an optic nerve melanocytoma. Can. J. Ophthalmol- vol 19, no 7, 1984, 320-325
- J. Oscar Croxatto, MD, Roberto Ebner, MD, Luis Crovetto, MD, Adolfo Gomez Morales, MD: Angle closure glaucoma as initial manifestation of melanocytoma of the optic disc. Ophthalmology, july 1983, vol 90, number 7, 830-834
- Sergül A. Erzurum, MD, Lee M. Jampol, MD, Carla Territo, MD, Richard O'Grady, MD: Primer malignant melanoma of the optic nerve simulating a melanocytoma. Arch. Ophthalmol., vol 110, may 1992; 684-686
- Katsuhiko Yamaguchi, Takashi Shiono, Katsuyoshi Mizuno: Pigment deposition in the anterior segment caused by melanocytoma of the optic disc. Ophthalmologica, Basel 194: 191-193 (1987), 191-193
- Güneç Ü, Erkin FE, Kazancı L, Saatçi AO, Maden A, Ergin MH: Optik disk melanositoması. MN Oftalmoloji, 1995; 4 (3): 249-252