

Optik Disk Melanositomasının Klinik Özellikleri

Nurşen Yüksel¹, Turhan Alçelik²

ÖZET:

Optik disk melanositoması optik sinir başında oluşan benign pigmentli tümörlerdir. Genellikle rutin oftalmoskopik muayene sırasında saptanabilen optik disk melanositomaları, tipik olarak düz veya hafif elevasyon gösteren, koyu siyah renkte kitle olarak tanımlanır. Sıklıkla, büyüme göstermeyen, benign lezyonlardır.

Bu makalede, kliniğimizde optik disk melanositoması klinik tanısı ile takip edilen iki olgu nedeni ile optik disk melanositomalarının klinik ve floresein anjiyografik özellikleri, literatürün ışığı altında tartışıldı.

Anahtar Kelimeler:Melanositoma, optik disk.

SUMMARY

CLINICAL FEATURES of THE OPTIC DISC MELANOCYTOMA

Melanocytomas of the optic disc are benign pigmented tumors occurring within the optic nerve head. The optic disc melanocytomas are detected on a routine ophthalmoscopic examinations and are typically described as a flat or slightly elevated dark black mass. Melanocytomas are thought to be predominantly stable lesions with no malignant potential.

In this paper, we present two cases of melanocytoma of the optic disc which were follow up in our department and discussed the clinical and fluorescein angiographic finding with the relevant literature. *Ret-vit: 1994; 2:299-302*

KeyWords:Melanocytoma, optic disc

Melanositoma veya magnosellüler nevüsler santral sinir sistemi, koroid ve optik sinir başında bulunan koyu pigmentli tümörlerdir.¹⁻³ Optik disk melanositomaları önceleri, optik sinir başından ya da jukstapapiller koroidden kaynaklanan malign tümörler olarak değerlendirilmiştir.² Ancak günümüzde, bu tümörlerin lamina kribrozada bulunan ve doğuştan var olduğu düşünülen, uveal dendritik melanositlerden kaynaklanan benign tümörler olduğu bilin-

mektedir.^{2,3} Nadir olarak vizyonun azaldığı olgular bildirilmekle birlikte sıklıkla asemptomatiktir ve rutin oftalmoskopik muayene sırasında tanınırlar. Optik diskte genellikle inferotemporal kadranda ekzantrik olarak yerleşmiş, değişik büyüklükte, koyu kahve, siyah renkli, düz veya hafif kabarıklık gösteren kitle görünümündedir. Bazı olgularda optik diskte ödem ve tümörün üzerindeki damarlarda kıliflanma bulunabilir. Tümörün oluşturduğu optik sinir kompresyonu nedeni ile Marcus-Gunn pupillası oluşabilir.²⁻⁴

Optik sinir melanositomasında tanı, tipik oftalmoskopik bulgular dikkate alınarak konulur. Floresein anjiyografide pigment hücrelerin varlığı ve tümörün az damarlı olması nedeni ile hipofloresans olarak tanınır. Bazı olgularda disk ödeme bağlı sızdırma nedeniyle hiperfloresans görülebilir.²⁻⁵

Geliş :23.8.1994

Kabul:10.10.1994

Yazışma: Nurşen Yüksel
Rahmi Günay cd Ertürk apt 38/2 Sivas 58040

1 Yrd Doç Dr Cumhuriyet ÜTF Göz Hastalıkları ABD
2 Ar Gör Dr Cumhuriyet ÜTF Göz Hastalıkları ABD

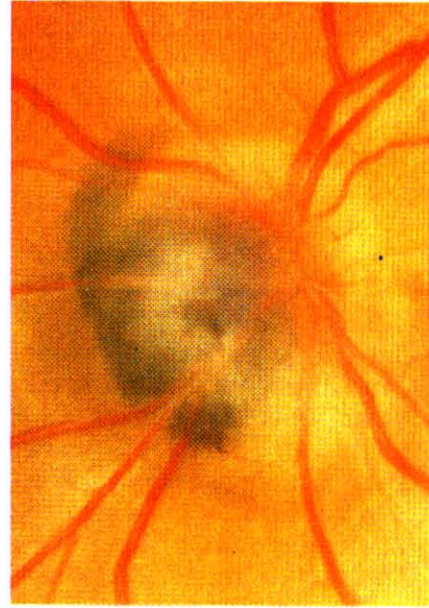
Optik disk melanositoması büyüme göstermeyen tümörler olarak kabul edilir. Malign tranformasyon göstermediği düşünülen bu olgularda, tümörde değişimin saptanması amacı ile yılda bir kez oftalmoskopik muayene ve fundus fotoğrafları ile izlenmesi, belirgin değişiklik saptanmadıkça tedavi edilmemesi önerilmektedir.^{2,3}

Olgular

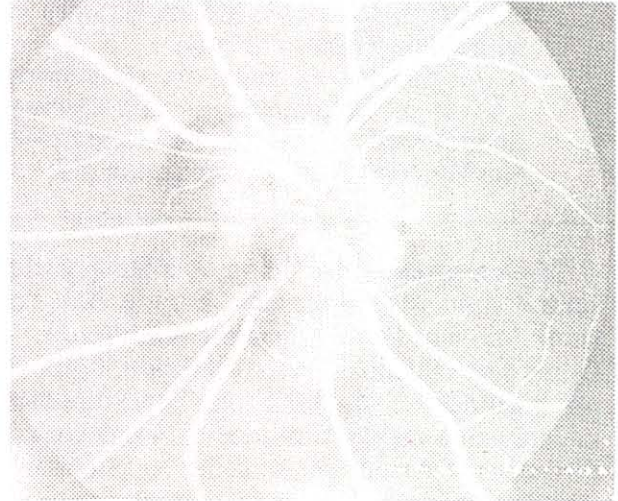
Olgu 1: 44 yaşında, kadın hasta. Yakını iyi görememe şikayeti ile Haziran 1992 tarihinde polikliniğimize başvurdu. Yapılan rutin göz muayenesinde sağ gözde görme: tam göz bulguları normaldi. Sol gözde görme: tam, ön segment ve ışık reaksiyonu normaldi. Oftalmoskopik muayenesinde optik diskin nazalinde 2/3' sini kaplayan, hafif kabarıklık gösteren siyah pigmentli kitle mevcuttu. Optik disk kenarlarında silinme, kitlenin üzerindeki damarlarda kılıflanma gözlendi. Diskin supersonazal kenarına bitişik küçük hiperpigmentasyon gösteren lezyon mevcuttu (Res 1). Floresein anjiyografide optik diskde lezyonun bulunduğu bölge hipofloresans, diğer kısımlar hiperfloresans olarak izlendi (Res 2). Görme alanında patoloji saptanmadı. Periyodik kontrollerle izlenen olguda temmuz 1994' de yapılan son muayenesinde değişiklik gözlenmedi.

Olgu 2: 55 yaşında kadın hasta, Haziran 1993 tarihinde gözlük kontrolü nedeni ile başvurdu. Sol göz görme tam, ön segmenti normaldi. Fundusta preproliferatif diabetik retinopati ile uyumlu bulgular saptandı. Sağ göz, görme tam, ön segment ve ışık reaksiyonu normaldi. Oftalmoskopik muayenesinde preproliferatif diabetik retinopati ile uyumlu bulgular ve optik diskin nazalinde 2/3 disk çapında, koyu pigmentli, hafif kabarıklık gösteren kitle saptandı (Res 3). Floresein anjiyografide disk üzerinde belirgin hipofloresans gözlendi (Res 4). Görme alanı normal olarak değerlendirildi.

Temmuz 1994 tarihinde yapılan son oftalmoskopik muayene ve fundus fotoğraflarında başlangıç bulgularına göre değişiklik saptanmadı.



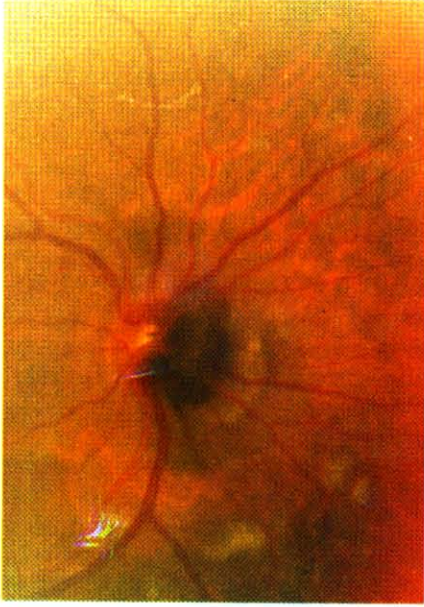
Resim 1: 1 nolu olgunun optik disk görünümü



Resim 2: 1 nolu olgunun geç dönem FFA görünümü

TARTIŞMA

Optik disk melanositomaları nadir görülen, klinik ve histopatolojik özellikleri iyi bilinen tümörler arasındadır. Doğumda var olduğu kabul edilen bu tümörler literatürde 14-79 yaş grubu arasında olgularda tanımlanmıştır.^{2,3} Bizim her iki olgumuzda kadın olmakla birlikte, literatürde % 58 kadınlarda, % 42 erkeklerde görüldüğü bildirilmiştir.³ Koroid

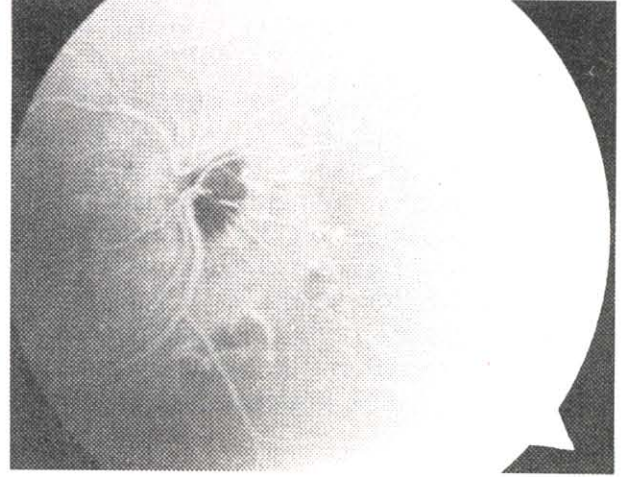


Resim 3: 2 nolu olgunun optik disk görünümü

melanomlarının tersine zencilerde ve esmerlerde daha sık gözlenmektedir.²⁻⁴

Optik disk melanositomaları sıklıkla rutin oftalmoskopik muayene sırasında tanınmalarına rağmen, santral retinal arter tıkanıklığı, tümörün parsiyel nekrozu, hipoksik retinopati gibi nedenlerle, görmede azalma saptanan olgular bildirilmiştir.^{2,6} Görme azalmasının asıl nedeni tümörün sinir fibrillerine basısı nedeni ile aksonların şişmesidir.² Sinir fibrillerine bası sonucu Marcus Gunn pupillası ortaya çıkabilir. Sinir fibriller demetlerindeki defekler görme alanında kör noktada büyüme veya nazal step oluşturabilir.⁷ Bizim olgularımız rutin muayene sırasında saptandı, görme azalması ve görme alanında patoloji saptanmadı.

Tanı oftalmoskopik muayenede melanositomanın tipik özellikleri ile konulmaktadır. Değişik büyüklükte ve lokalizasyonda düz veya kabarık görünümde olabilir. En sık optik diskin inferotemporalinde olduğu bildirilmekle birlikte^{2,3}, bizim iki olgumuzda da farklı lokalizasyon saptandı. Literatürde ve bizim olgularımızda en önemli ortak özellik koyu pigmentli ve siyah renkte olmasıydı. Tümörün diskteki lokalizasyonunun farklı olabileceği, fakat tipik pigment ve renk görünümü ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Optik diskin tutulmayan kısımları normal olmasına rağmen bazı olgularda sekonder disk ödemi gözlenebilir.^{2,3}



Resim 4: 2 nolu olgunun FFA görünümü

1 nolu olguda sekonder disk ödemi saptandı.

Olguların yarısında tümörün bulunduğu lokalizasyonda optik diske komşu koroid nevusü ile birlikte olduğu bildirilmiştir. Bu koroid bölümü küçük pigmente kresentten tipik nevus görünümüne kadar farklı büyüklük ve görünümde olabilir.² 1 nolu olguda diskin superonazal kenarında pigmente kresent görünümü izlenmekteydi.

Floresin anjiografisinde tümörde aşırı pigmentasyon nedeniyle hipofloresans izlenmektedir. Ancak optik diskte ödem oluşan olgularda hiperfloresans ve sızdırma görülebilir.^{2,3,5} Her iki olguda optik diskte tümörün lokalizasyonu ile uyumlu belirgin hipofloresans saptanırken, 1 nolu olguda optik diskteki hiperfloresans görünüm, optik diskte oluşan ödeme bağlandı.

Ayırıcı tanı, retina pigment epiteli hipertrofi ve hiperplazisi, retina pigment epiteli ve sensory retina hamartomu, peripapiller koroid nevusleri, retina pigment epitel adenoması ve özellikle jukstapapiller koroid melanomaları ile yapılmalıdır.^{2,3,8} Koroid melanomaları genellikle diffüz, açık renkli beneklenmeler şeklinde pigment varyasyonları olan, mantar şeklinde büyüme gösteren ve sıklıkla görmeyi bozan tümörlerdir. Anjiografide, melanositoma kadar hipofloresans blok oluşturmaz. Her iki olgumuzdaki tipik oftalmoskopik görünüm

ve anjiyografide, belirgin hipofloresans melanomanın ekarte edilmesine neden olmuştur. Bununla birlikte melanositomaya benzer büyüme gösteren jukstapapiller malign melanoma ve optik disk melanositoması ile birlikte bulunan malign melanoma olguları bildirilmiştir.^{9,10}

Her iki olguda da takip süresi içinde başlangıç bulgularına göre farklılık saptanmadı. Genel olarak büyüme göstermeyen yada yavaş büyüyen tümörler olmasına rağmen, belirgin büyüme saptanan olgular bildirilmiştir.^{2,11} Malign transformasyon olmadığı veya çok nadir olduğu bilinmektedir.^{2,3,12} Tanı konulan olgularda yılda bir oftalmoskopik muayene ve fundus fotoğrafları ile izleme gereklidir. Belirgin değişiklik gösterilmedikçe de tedavi edilmemelidir.²

KAYNAKLAR

1. Shields JA, Augsburger JJ, Bernardino V, Eller AW, Kulezycki F: Melanocytoma of the ciliar body and iris. *Am J Ophthalmol* 1980; 89: 632-5
2. Joffe L, Shields JA: Melanocytoma of the optic nerve head. In Ryan SJ: *Retina* The CV mosby Co. St Louis 1989; Vol 1 p: 597-604
3. Joffe L, Shields JA, Osher RH, Gass JDM: Clinical and follow up studies of melanocytomas of the optic disc. *Ophthalmology* 1979; 86: 1067-78
4. Özkan S, Köklü G, Yamaoğlu A, Batman C: İki olgu nedeni ile optik disk melanositoması. *T Oft Gaz* 1986; 386-9
5. Örgen C, Atmaca L: Papilla melanositomunda FFA. *Ulus Türk Oft Kong Bül. Karınca Matbaacılık* 1971 s: 254
6. Shuey TF, Blancharski PA: Pigmented tumor and acute visual loss. *Surv. Ophthalmol* 1988; 33: 121-6
7. Osler RH, Shields JA, Layman PR: Pupillary and visual field evaluation in patients with melanocytoma of the optic disc. *Arch Ophthalmol* 1979; 97: 1096-9
8. Shields JA, Eagle RC, Shields CL, Potter PD: Pigmented Adenoma of the optic nerve head simulating a melanocytoma. *Ophthalmology* 1992; 99: 1705--7
9. Loeffler KU, Tecklnborg H: Melanocytoma-like growth of a juxtapapillary malignant melanoma. *Retina* 1992; 12: 29-34
10. Shields JA, Shields JL, Eagle RC, Lieb WE, Stern S: Malignant Melanoma associated with melanocytoma of the optic disc. *Ophthalmology* 1990; 97: 225-30
11. Mansour AM, Zimmerman L, La Piana FG, Beauchamp GR: Clinicopathological findings in a growing optic nerve melanocytoma. *Br J Ophthalmol* 1989; 73: 410-5
12. Apple DJ, Craythorn JM, Reidy JJ, Steinmentz RL, Brady SE, Bohard WA: Malignant transformation of an optic nerve melanocytoma. *Can J Ophthalmol* 194; 19: 320-5