

DERLEME

REVIEW

Koroidal Melanositoma

Choroidal Melanocytoma

¹ Semra ACER / ORCID No: 0000-0002-4956-3774² Levent TÖK / ORCID No: 0000-0003-0819-915X² Özlem TÖK / ORCID No: 0000-0002-1778-5233¹ Doç. Dr. Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta² Prof. Dr. Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta**Geliş Tarihi/Received:** 09/06/2023 **Kabul Tarihi/Accepted:** 31/08/2023 **DOI:** 10. 37783/CRJ-0392**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta **Tel./Phone:** +90 (505) 294 6590 **E-posta/E-mail:** drsemraacer@gmail.com

ÖZ

Oküler melanositomlar koyu pigmente yapıda ve benign karakterde lezyonlardır. En sık optik sinir başında, daha az sıklıkla üveal dokuda izlenir. Koroidal melanositomlar seyrek görülür ve çoğunlukla asemptomatiktir. Koroidal melanositoma nadiren komplikasyonlara ve görme kaybına neden olabilir. Malignleşme oranı oldukça düşüktür. Tümör boyutlarında artış ve tümörün semptomatik olması malignleşme yönünde uyarıcıdır. Klinik olarak malign melanom ile ayırımı yapmak kolay değildir. Bu yazıda koroidal melanositomların genel özelliklerinden bahsedilecek ve ayırıcı tanıda dikkat edilmesi gereken hususlar üzerinde durulacaktır.

Anahtar Kelimeler: Koroid, melanositoma, koroid malign melanomu

Abstract

Ocular melanocytoma is a deeply pigmented benign tumor that usually located in optic nerve. Melanocytoma of uveal tract is rare and usually asymptomatic. It can rarely transform into malign melanoma in symptomatic cases usually with tumor enlargement. It is difficult to differentiate melanocytoma from choroidal malign melanoma. This review is based on clinical findings and differential diagnosis of choroidal melanocytoma.

Key Words: Choroid, melanocytoma, choroidal malign melanoma

Giriş

Oküler melanositomlar melanositlerden köken alan ve oldukça nadir görülen benign tümörlerdir. Sıklıkla optik sinir üzerinde veya peripapiller bölgede görülüp literatürdeki olguların büyük çoğunluğunu optik sinir melanositomları oluşturur. Daha az sıklıkla iris, silier cisim ve koroid tutulumu görülmektedir.¹⁻⁷ Bazı olgularda malign melanoma ile ayırt edilemeyip gereksiz enükleasyona neden olabildiğinden pigmenter yapıdaki oküler kitle lezyonlarının ayırıcı tanısında mutlaka akla gelmelidir.

Oküler melanositomların önceleri hem klinik hem histopatolojik olarak malign olduğu zannedilmekte idi. Zimmerman 1962'de daha önce melanoma tanısı alan ve 20 ta-

nesinde enükleasyon yapılmış toplam 36 olguda lezyonların malign olmayıp benign karakterde olduğunu savunmuştur. Enükleasyonu kabul etmeyen olgularda lezyonların yıllarca büyüme göstermediğini belirtmiştir. Enükleasyon yapılmış olgularda ise histopatolojik olarak olguların melanomdan farklı özelliklere sahip olduğuna dikkat çekmiştir. Bu olguların benign karakterde olduğunu ve melanoma değil melanositoma olarak tanımlanması gerektiğini belirtmiştir.¹ Melanositoma terimi aslında melanositlerden köken alan malign veya benign tümörleri içermektedir. Bu yüzden "hiperpigmente magnoselüler nevus" terimi daha uygun bulunmasına rağmen günümüzde hala yaygın olarak melanositoma terimi kullanılmaktadır.⁸

Koroidal melanositomlar arka kutupta izlenen koyu kah-verengi veya siyah görünümde nevüslerdir. Melanomun aksine asya ırkında bir sıklık göstermez ve tüm ırklarda eşit dağılım gösterir. Pigmentasyonun yoğun olması önemli bir özelliği olup asla depigmentasyon göstermezler.^{5,7} Oküler melanositomlar konjenital lezyonlar olduğu düşünülse de tanı ortalama 50 yaş civarında konulmaktadır. Herediter değildir. Oküler melanositozisi olan bireylerde sıklığı artmıştır. Çoğunlukla tek taraflı ve asemptomatiktir. Genellikle tek odaklı olup bazen çok odaklı olabilir.⁹ Büyüklükleri genellikle bir disk çapından azdır ancak büyük boyutlara da ulaşabilirler (Şekil 1). Shields otopsi çalışmaları ve klinik gözlemlerine dayanarak çok odaklı melanositomların sanılandan daha sık görüldüğünü belirtmiştir.¹⁰ Optik sinir üzerinde bulunan melanositomaların %54'ünde koroidal ve %30'unda retinal bir komponent bulunmaktadır. Hatta bazı olgularda koroidal komponentin disk üzerindeki tümörden daha büyük olduğu izlenmiştir.¹¹ Histopatolojik olarak küçük yuvarlak çekirdekli yoğun pigmentasyona sahip oval-yuvarlak hücrelerden oluşan melanositik bir nevüs olarak tanımlanır.¹² Malign transformasyon ihtimali oldukça az olup %1-2 civarındadır.⁵



Şekil 1: Koroid melanositomu

Oldukça büyük boyutlara ulaşmış koyu pigmente görünümde koroid melanositomu (Prof. Dr. Elif Betül Türkoğlu arşivinden)

Klinik Bulgular

Optik sinir üzerine yerleşen melanositomlar görmede azalma, görme alanı defekti, rölatif afferent pupiller defekt gibi klinik bulgulara neden olabilirken koroidal melanositomlar hiçbir klinik bulgu vermeden muayene sırasında rastlantısal olarak görülebilir.^{5,13-17} Fovea ve çevresinde yerleşen lezyonlar retinal eksüstasyona ve koroidal neovasküler membran oluşumuna neden olarak görme keskinliğinde azalmaya neden olabilir. Daha az sıklıkla tümörün spontan nekrozu, intraoküler inflamasyon, kanama gelişebilir.^{5,7,14} Genellikle büyüme göstermeyen lezyonlar olarak bilinse de %10-15 gibi hafif bir

genişleme gösterebilirler.^{5,18} Boyutlarında anormal bir artış malignleşme yönünde değerlendirilmelidir. Literatürde arka segmentin büyük bir kısmını işgal eden bir olguda melanoma tanısı ile enükleasyon yapılmış ve histopatolojik inceleme sonucu melanositoma olduğu anlaşılmıştır.¹⁹ Ancak literatürde büyük boyutlara ulaşmış koroidal melanositoma olgularına sık rastlanmamaktadır.

Tanı

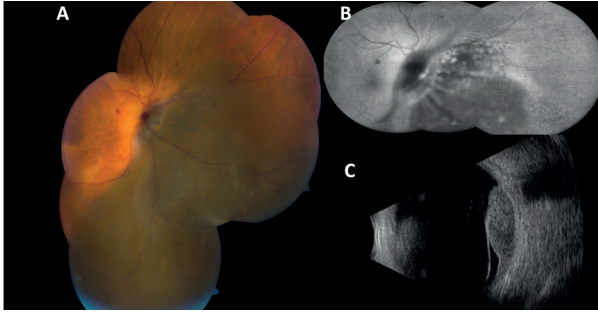
Koroidal melanositomlarda tanı koymak oldukça zordur. Optik disk üzerinde pigmentli lezyonlar nadiren yerleştiğinden optik sinir melanositomları kısmen daha kolay tanınabilir. Ultrasonik ve anjiyografik görüntüleme koroidal melanositomlarda ayırıcı tanıda yardımcı olsa da yeterince ipucu veremeyebilir. Koroidal melanositoma şüphesi olan olgularda ilk muayenede ultrason ile lezyonun kalınlığı mutlaka ölçülerek kaydedilmelidir. Lezyonun kalınlığının 2 mm'den az olması ve koyu solid bir görüntü izlenmemesi ve yüksek internal reflektiviteye sahip olması benign bir lezyon olduğunu düşündürür. Melanositomlar fundus floresan anjiyografi ile lezyonda diffüz hipofloresans gösterir ve lezyon içinde belirgin bir vasküler yapı izlenmez. Beraberinde retinal eksüstasyon varlığında sızıntı ve boya göllenmesi izlenebilir.⁵⁻⁷ Optik kohorens tomografi tanıda çok yardımcı değildir ancak optik kohorens tomografi anjiyografi (OCT-A) kitlenin vasküler yapısı görüntülenerek melanoma ile ayrımının yapılmasında faydalı olabilir.²⁰ Koroidal kitle lezyonlarında histopatolojik inceleme her zaman mümkün olmayabilir. Bu durum gereksiz yere enükleasyon yapılmasına neden olabilir. Literatürde iris, siliyer cisim veya koroidde şüpheli kitle lezyonu olan olgularda enükleasyon yerine sadece kitle eksizyonu yapılmıştır. Histopatolojik inceleme sonucu melanositoma olduğu anlaşılan bu olgularda görme keskinliği önemli ölçüde korunmuştur.^{21,22}

Ayrıcı Tanı

Koroidal nevus ve koroidal malign melanom ayırıcı tanıda ilk düşünülmesi gereken durumlardır. Koroidal nevüs en sık görülen intraoküler tümör olup çoğunlukla konjenital ve asemptomatiktir. Melanositomanın aksine amelanotik veya kısmen pigmentli de olabilirler. FFA'da hipo veya hiperfloresans gösterebilirler. Melanositomaya benzer şekilde koroidal nevüsler lezyon içinde belirgin bir vasküler yapı içermezler ve malignleşme ihtimali oldukça düşüktür.^{5,6}

Melanomlar erişkin çağda en sık görülen primer malign intraoküler tümörlerdir. Kısmen pigmentli veya amelanotik olabilir. Melanositosis gibi oküler melanozisli bireylerde sık-

lığı artmıştır. Genellikle tek soliter bir kitle olarak görünür ancak çok odaklı da izlenebilir. Fundus muayenesinde melanomlar daha kabarık bir görüntü verebilirler. Ultrasonda koyu, solid, hipoeoik, kubbe şeklinde, düşük internal reflektiviteye sahip bir görüntü vermesi, FFA'da lezyon içinde belirgin damar yapısı izlenmesi melanoma lehine yorumlanır (Şekil 2). Fundus otoflorosans ile lipofuksin pigmentinin izlenmesi yine melanoma lehine yorumlanır.^{23,24} Ayırıcı tanıda retina pigment epitel hiperplazisi, retina pigment epiteli hamartomu, retina pigment epiteli tümörleri gibi diğer pigmenter lezyonlar da akılda tutulmalıdır.⁷



Şekil 2: Koroid malign melanomu

Koroid malign melanomu fundus görüntüsünde daha kabarık bir görüntü vermektedir. USG görüntülemesinde lezyonun kalınlığı (2 mm'den fazla) ve hipoeoik görüntüsü ile melanositomadan ayırtedilebilir. (Prof. Dr. Elif Betül Türkoğlu arşivinden)

Tedavi

Asemptomatik koroidal melanositomalar tedavi gerek-tirmez. Ancak malign transformasyon gösterebileceği için düzenli takip gereklidir. Koroidal neovasküler membrane gelişimi veya retinal eksudasyon varlığında laser fotokoagülasyon, fotodinamik tedavi, transpupiller termoterapi uygulanabilir. Günümüzde melanositomaya bağlı koroid neovasküler membranı olgularında intravitreal anti-VEGF uygulamaları ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir.²⁵ Melanositoma olgularında görme keskinliğinde azalma ve komplikasyon gelişmesi malignleşme ihtimalini akla getirmelidir. Literatürde melanoma ile ayırtedilemeyen şüpheli durumlarda enükleasyon yerine kitle eksizyonu yapılmış olgular mevcuttur.²⁰⁻²¹

Koroidal melanositik tümörlerde malign progresyon lehine belirleyici özellikler; tümör kalınlığının 2 mm'den fazla olması, subretinal sıvı varlığı, semptomatik olması, lipofuksin pigmentinin varlığı, ultrasonda tümörün hipoeoik solid görüntüde olması, tümör etrafında halo olmaması ve drusen içermemesi olarak sayılabilir. Bilindiği gibi halo varlığı tümörün büyüme göstermeyen sabit bir kitle olduğuna işaret etmektedir. Yukarıda sayılan özelliklerden hiçbiri yoksa senelik

takip yeterlidir. Bir veya iki tane risk faktörü olan hastalar her 4-6 ayda bir kontrol edilmelidir. Üç ve üzerinde risk faktörü varlığında mutlaka yakın takip ve tedavi olabileceği yetkili bir merkeze yönlendirilmelidir.^{5,10}

Sonuç olarak koroidal melanositoma oldukça nadir görülen benign ve pigmente bir nevüs olup koroid malign melanomun ayırıcı tanısında mutlaka akla gelmelidir. Genellikle asemptomatik olmakla birlikte nadiren komplikasyonlara neden olur. Malignleşme ihtimali olduğu unutulmamalı ve olgular düzenli olarak takip edilmelidir.

Kaynaklar

1. Zimmerman LE, Garron LK. Melanocytoma of the optic disc. *Int Ophthalmol Clin* 1962; 2(2): 431-440.
2. Zimmerman LE. Melanocytes, melanocytic nevi and melanocytomas. *Invest Ophthalmol Visual Sci* 1965; 4:11-41.
3. Howard GM, Forrest AW. Incidence and location of melanocytomas. *Arch Ophthalmol.* 1967;77(1):61-66.
4. Balestrazzi E. Melanocytoma of the optic disk. *Ophthalmologica.* 1973;166(4):289-292.
5. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Shields CL. Melanocytoma of optic disc in 115 cases: the 2004 Samuel Johnson Memorial Lecture, part 1. *Ophthalmology.* 2004;111(9):1739-1746.
6. Shields, J.A., Shields, C.L. Melanocytoma. in: J.A. Shields, C.L. Shields (Eds.) *Intraocular Tumors. A Text and Atlas.* WB Saunders Co, Philadelphia; 1992: 101-115.
7. Shields, J.A., Shields, C.L. Melanocytoma. in: J.A. Shields, C.L. Shields (Eds.) *Atlas of Intraocular Tumors.* Lippincott Williams and Williams, Philadelphia; 1999: 324-325
8. Cogan, D.G. Discussion; pigmented ocular tumors in: M. Boniuk (Ed.) *Ocular and Adnexal Tumors. New and Controversial Aspects.* CV Mosby Co, St. Louis; 1964: 385
9. Reidy JJ, Apple DJ, Steinmetz RL, et al. Melanocytoma: nomenclature, pathogenesis, natural history and treatment. *Surv Ophthalmol.* 1985;29(5):319-327.
10. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle RC Jr, Shields CL. Melanocytoma of the optic disk: A review. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67(12):1949-1958.
11. De Potter P, Shields CL, Eagle RC Jr, Shields JA, Lipkowitz JL. Malignant melanoma of the optic nerve. *Arch Ophthalmol.* 1996;114(5):608-612.
12. Shields JA, Shields CL, Gündüz K, Eagle RC Jr. Neoplasms of the retinal pigment epithelium: the 1998 Albert Ruedemann, Sr, memorial lecture, Part 2. *Arch Ophthalmol.* 1999;117(5):601-608.
13. Osher RH, Shields JA, Layman PR. Pupillary and visual field evaluation in patients with melanocytoma of the optic disc. *Arch Ophthalmol.* 1979;97(6):1096-1099
14. Shields JA. Melanocytoma of the optic nerve head: a review. *Int Ophthalmol.* 1978;1(1):31-37.
15. Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, Singh AD, Berrocal MH, Berrocal JA. Central retinal vascular obstruction secondary to melanocytoma of the optic disc. *Arch Ophthalmol.* 2001;119(1):129-133.

16. Shuey TF, Blacharski PA. Pigmented tumor and acute visual loss. *Surv Ophthalmol.* 1988;33(2):121-126.
17. Usui T, Shirakashi M, Kurosawa A, Abe H, Iwata K. Visual disturbance in patients with melanocytoma of the optic disk. *Ophthalmologica.* 1990;201(2):92-98.
18. Joffe L, Shields JA, Osher RH, Gass JD. Clinical and follow-up studies of melanocytomas of the optic disc. *Ophthalmology.* 1979;86(6):1067-1083.
19. Ahmad SS, ^{Lad} L, and Ghani SA. A case of choroidal melanocytoma mimicking a choroidal melanoma *Saudi J Ophthalmol.* 2015 Jul-Sep; 29(3): 242–245.
20. Raval V, Reddy R, Kaliki S, Das T, Singh A. Optic nerve head melanocytoma: Optical coherence tomography/angiography features. *Indian Journal of Ophthalmology.* 2021;69(2):332-336.
21. Raichand M, Peyman GA, Juarez CP, Seetner AA, Sugar J, Goldberg MF. Resection of uveal melanocytoma: clinicopathological correlation. *Br J Ophthalmol.* 1983;67(4):236-243.
22. Goto H, Yamakawa N, Komatsu H. Histopathology and immunohistochemistry of choroidal melanocytoma demonstrated by local resection: A case report. *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2021;23:101147
23. De Potter P, Shields CL, Eagle RC Jr, Shields JA, Lipkowitz JL. Malignant melanoma of the optic nerve. *Arch Ophthalmol.* 1996;114(5):608-612.
24. Fischer P, Müller-Jensen K, Frenzel H. Peripapilläres Melanom. 10-Jahres-Beobachtung [Peripapillary melanoma; 10-year follow-up]. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2000;217(6):363-366.
25. Al-Halafi AM. Successful treatment of melanocytoma associated choroidal neovascular membrane with intravitreal bevacizumab. *Saudi J Ophthalmol.* 2013;27(2):117-119.

**Doç. Dr. Semra ACER**

Lisans eğitimimi Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesinde 2002 yılında tamamladım. Uzmanlık eğitimi S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniğinde 2008 yılında tamamladım. Halen Süleyman Demirel Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim dalında öğretim üyesi olarak çalışmaktayım.