

# Orbital İnvazyonla Kontralateral Amoroze Neden Olan Koroid Melanomu

## *Choroidal Melanoma Causing Contralateral Amaurosis via Orbital Invasion*

Melis Palamar Onay, Ayşe Yağcı, Taner Akalın\*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

\*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

### Özet

İpsilateral orbita, optik kiazma ve karşı optik sinire yayılım gösteren olguyu sunmak. On yıl önce dış merkezde sol gözünün tümör nedeniyle alındığını belirten 51 yaşındaki erkek olgu sol göz kapaklarında şişlik ve ağrı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Olgu oftalmolojik ve radyolojik olarak değerlendirildi. Sol göz kapakları ödemli ve hiperemik olan olgunun soket konjonktivasında hiperpigmente kitle saptandı. Sağ göz ön ve arka segmenti normal olup görme keskinliği 10/10 idi. Orbita bilgisayarlı tomografide sol orbital boşluğun kitle ile dolu olduğu izlendi. Kitlenin intrakraniyal uzanımı olmadığı belirlendi. Sistemik metastaz saptanmayan olguya total ekzanterasyon uygulandı. Histopatolojik incelemede malign melanom izlendi. On ay sonra sağ gözde ani görme kaybı ile geldi. Sağ gözde ışık hissi yoktu. Gözdibi bakısında optik sinir başı soluktu. Görsel uyaranlı potansiyel tetkiki ile sağ gözden p100 dalgası elde edilemedi. Orbita bilgisayarlı tomografide optik kiazma ve sağ optik siniri tutan kitle belirlendi. Göz dışı yayılımı saptanmayan koroid malign melanomu doğru yöntemlerle tedavi edildiğinde prognozu oldukça iyi bir tümördür. İntraoküler tümör şüphesi olan olgularda enükleasyon yapılırken göz dışı yayılıma neden olabilecek gereksiz manevralardan kaçınmaya özen gösterilmelidir. Ekstraoküler yayılım mevcudiyetinde ekzanterasyon uygulanmalıdır. (*Turk J Ophthalmol 2011; 41: 194-6*)

**Anahtar Kelimeler:** Amoroze, ekzanterasyon, enükleasyon, koroid, malign melanom, nüks, orbit

### Summary

To report a case of tumor invasion into the ipsilateral orbit/optic chiasm and into the contralateral optic nerve. A 51-year-old male who declared removal of his left eye ten years ago elsewhere, attended to our clinic for swelling of the left eyelids and pain. He was ophthalmologically and radiologically evaluated. A hyperpigmented mass was detected at the socket conjunctiva of the patient whose eyelids were swollen and hyperemic. Anterior and posterior segments of the right eye were normal, and the best corrected visual acuity was 10/10. On orbital computed tomography, the left orbit was found to be filled with mass. No intracranial invasion was detected. Exenteration was performed to the patient who had no systemic metastasis. Histopathological examination revealed malignant melanoma. Ten months later, the patient presented with sudden visual loss. Light perception was absent in the right eye. Optic nerve head was pale at fundus examination. No p100 wave was obtained from the right eye with visual evoked potentials. On orbital magnetic resonance imaging, a mass invading the optic chiasm and the right optic nerve was evident. When treated with appropriate methods, choroidal malignant melanoma with no extraocular extension has pretty good prognosis. When performing enucleation in patients with intraocular tumor suspicion, extra care should be spent not to make any unnecessary maneuver leading to extraocular spread. In the presence of extraocular dissemination, exenteration should be performed. (*Turk J Ophthalmol 2011; 41: 194-6*)

**Key Words:** Amaurosis, exenteration, enucleation, choroid, malignant melanoma, recurrence, orbit

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Melis Palamar Onay, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları, Anabilim Dalı, 35040 İzmir, Türkiye  
Gsm: +90 530 408 50 51 E-posta: melispalamar@hotmail.com

**Geliş Tarihi/Received:** 15.10.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 21.01.2011

## Giriş

Uvea melanomunun en sık metastaz yaptığı organlar sırasıyla karaciğer, akciğer ve kemiktir.<sup>1</sup> Orbita ve eklerinin tutulumu doğrudan ekstraskleral yayılım veya iatrojenik olarak evisserasyon uygulanması ile ortaya çıkar.<sup>2-6</sup> Kafaiçine ve karşı optik sinire yayılım göstermiş uvea malign melanomu çok az sayıda bildirilmiştir.

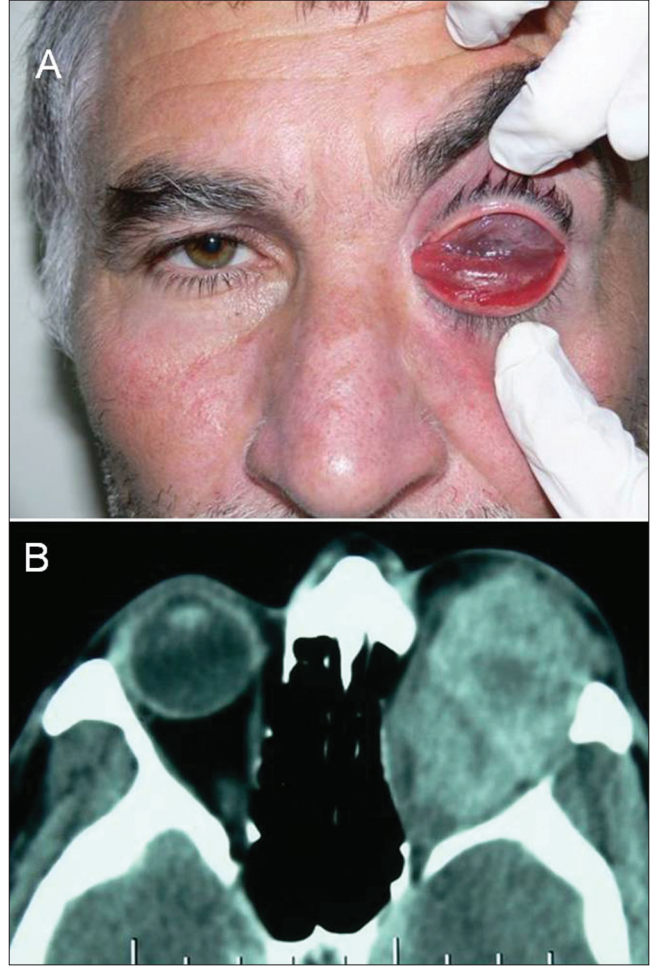
Bu yazıda intraoküler tümör nedeni ile başka bir merkezde ameliyat edilen anoftalmik orbitada malign melanom nüksü ile başvuran ve ekzanterasyona rağmen melanomun kafaiçine ve optik kiazmaya yayıldığı bir olgu sunulmaktadır.

## Olgu Sunumu

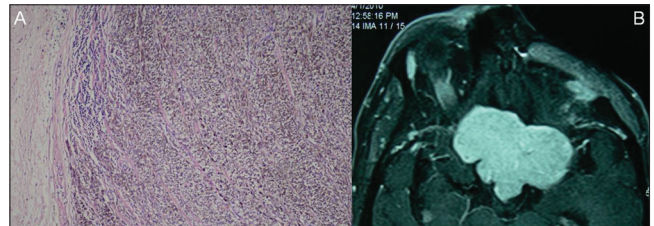
Elli bir yaşındaki erkek hasta sol göz kapaklarında şişlik ve ağrı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünden on yıl önce sol gözünün tümör nedeniyle alındığı ve ameliyat sonrası ilk aydan sonra kontrollere gitmediği öğrenildi. Oftalmolojik bakıda sol göz kapakları ödemli ve hiperemik olup anoftalmik soket konjonktivasında hiperpigmentasyon ve palpasyonla ele gelen kitle saptandı (Resim 1A). Sağ göz ön ve arka segmenti normal olup görme keskinliği tashihsiz olarak 1,0 düzeyindeydi. Orbita bilgisayarlı tomografide sol orbita boşluğunun kitle ile dolu olduğu izlenirken kitlenin intrakraniyal uzanımı olmadığı belirlendi (Resim 1B). Pozitron emisyon tomografide sistemik metastaz bulunmayan olguya total orbita ekzanterasyonu uygulandı. Histopatolojik incelemede yoğun melanin pigmenti içeren nükleolusları belirgin iğsi hücreler yanı sıra fokal alanlarda daha epiteloit görünümlü hücreler ile karakterli mikst hücre tipli melanom görüldü. Olgu mikst tip (tip B iğsi + epiteloit) olarak kabul edildi. Hastanın daha önce evisserasyon geçirdiğini doğrulayacak sklera dokusuna rastlanmadı (Resim 2A). Ekzanterasyon sırasında derin orbitadan alınan patolojik materyallerde tümör hücresine rastlanmadı. Fakat yine de olası bir rezidüyü öngörerek radyoterapi önerilen hasta bu tedaviyi kabul etmedi. Hasta bu bulgularla nüks ya da sistemik metastaz açısından 3 aylık aralarla çağrılmak üzere oküler onkoloji ve medikal onkoloji birimlerince takibe alındı.

İlk iki kontrolünde kan biyokimyası, tüm batın ultrasonografi, akciğer grafisi normal bulunan olgu ekzanterasyondan 10 ay sonra sağ gözde ani görme kaybı ile tekrar başvurdu. Ekzanterasyon alanında inspeksiyon ya da palpasyonda herhangi bir anormal bulgu izlenmedi. Yapılan muayenede sağ gözde ışık hissi ve ışık reaksiyonu olmadığı saptandı. Göz dibinde bakısında sağ optik sinir başında hafif solukluk dışında ek patoloji izlenmedi. Flaş uyarınlı görsel uyandırılmış potansiyel tetkiki ile sağ gözden sağlıklı p100

dalgası elde edilemedi. Orbita manyetik rezonans görüntülemesinde optik kiazmayı tutan kitle belirlendi (Resim 2B). Kafaiçi ve kiazmal yayılım olarak değerlendirilen bu tutulum dışında olguda başka sistemik metastaz varlığı saptanmadı. Hasta uygulanılmak istenen radyoterapi dahil her tür tedaviyi reddetti. Şu an ekzanterasyondan sonra 17. ayda olan hastada beyinde izlenen lokal invazyon dışında ek metastaz odağı izlenmedi.



**Resim 1. A)** Anoftalmik sokette pigmente kitle izlenmekte. **B)** Orbita bilgisayarlı tomografide sol orbita boşluğunu dolduran kitle izlenmekte



**Resim 2. A)** Konjonktiva epiteline kadar uzanmış pigmentli iğsi hücreli malign melanom alanı. HEx40 **B)** Orbita T2 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesinde optik kiazma ve sağ optik siniri tutan kitle görülüyor

## Tartışma

Orbitada görülen melanomlar uvea melanomlarının ekstraskleral yayılımı, konjonktiva veya kapak melanomlarının lokal invazyonu, cilt melanomu metastazı, çok nadiren de primer olarak karşımıza çıkar.<sup>7</sup> İpsilateral orbita tutulumu ile kıyaslandığında kontralateral orbita yayılımı gösteren koroid melanomu çok daha sınırlı sayıda bildirilmiştir.<sup>2,4,5</sup> Bu olguların büyük bir kısmı da tümör mevcudiyetine rağmen enükleasyon yerine evisserasyon uygulanmış ya da ekstraoküler yayılımı gözden kaçırılmış enükleasyon olgularıdır.<sup>8</sup>

Bizim olgumuzda 10 yıl önce uygulanmış olan primer cerrahinin türünü - evisserasyon mu yoksa enükleasyon mu olduğunu - kesin olarak bilmememize ve o döneme ait patoloji preparatına ulaşamamıza rağmen, sekonder cerrahi ile alınan ekzanterasyon dokusunun histopatolojik incelemesinde sklera dokusunun saptanamaması, primer cerrahinin olasılıkla enükleasyon olduğunu düşündürmektedir. Fakat göziçi melanoma uygulanan evisserasyon sonrası orbita tutulumu izlenen bazı olgulardan elde edilen ekzanterasyon materyalinde sklera dokusunun ayırt edilemediği de rapor edilmiştir.<sup>6</sup>

İntraoküler tümör saptanan ya da tümör şüphesi olan olgularda enükleasyon yapılırken olabildiğince nazik davranılmalı, künt diseksiyon kullanılmalı, sivri uçlu aletlerle globu perfore etmemeye azami dikkat gösterilmelidir. Melanom olgularında sklera dışına yayılım varlığında prognoz çok umut vaat etmez. Starr ve Zimmerman<sup>9</sup> sklera dışına yayılım mevcudiyetinde orbital nüksün 26 kat daha fazla olduğunu bildirmişlerdir. Buna rağmen uzak metastaz riskini kısmen de olsa azaltmak ve hastanın geri kalan yaşamını ağrısız bir şekilde geçirmesini sağlamak için ekzanterasyon ya da sınırlı göz dışı yayılım söz konusu ise brakiterapi uygulanmalıdır.<sup>9</sup> Ekzanterasyon uygulanması esnasında derin dokulardan ve cerrahi sınırlardan örnekler alınıp histopatolojik incelemeye gönderilmelidir.<sup>10</sup> Bizim olgumuzda olduğu üzere histopatolojik olarak gösterilemeyen lokal invazyon ve buna bağlı nüks olabileceği akılda tutulmalıdır. Hastanın yaşı, tümörün yayılımı ve patolojik tipi göz önünde bulundurularak eksternal radyoterapi gibi ek tedavi yöntemleri uygulanmalıdır.<sup>7</sup>

Malign melanom olgularında belli aralıklarla düzenli izlem çok değerli olup yeterli bilinç düzeyinde olmayan hastalarda önemi ayrıca vurgulanmalıdır. Çünkü primer tümör tanısı ve metastaz arasında geçen sürenin 40 seneye kadar uzayabileceği bilinmektedir.<sup>5</sup>

Metastatik melanomlu olgularda median sağkalım süresi bir yıldan az olmasına rağmen, göz dışı yayılımı olmayan koroid melanomlu olgularda doğru yöntemlerle tedavi ile prognozu oldukça iyidir.<sup>3</sup> Bu nedenle, göz koruyucu yöntemlerin yetersiz kalacağı ya da uygulanamayacağı, göz dışı yayılımı ya da sistemik metastazı olmayan olgularda enükleasyon ile tedavi oldukça yüz güldürücüdür. Enükleasyon cerrahisi sırasında da göz dışı yayılıma neden olmamaya özen göstermek şarttır. Göz dışı yayılım mevcudiyetinde ise ekzanterasyon uygulanmalı ve gereğinde radyoterapi gibi ek tedaviler kombine edilmelidir.

## Kaynaklar

1. Einhorn LH, Burgess MA, Gottlieb JA. Metastatic patterns of choroidal melanoma. *Cancer*. 1974;34:1001-4.
2. Shields JA, Shields CL, Shakin EP, Kobetz LE. Metastasis of choroidal melanoma to the contralateral choroid, orbit, and eyelid. *Br J Ophthalmol*. 1988;72:456-60.
3. Singh AD, Shields JA, Shields CL, Sato T. Choroidal melanoma metastatic to the contralateral choroid. *Am J Ophthalmol*. 2001;132:941-3.
4. Connolly G, Wladis E, Masselam K, Weinberg DA. Contralateral orbital melanoma 28 years following enucleation for choroidal melanoma. *Orbit*. 2007;26:291-4.
5. Coupland SE, Sidiki S, Clark BJ, McClaren K, Kyle P, Lee WR. Metastatic choroidal melanoma to the contralateral orbit 40 years after enucleation. *Arch Ophthalmol*. 1996;114:751-6.
6. Bembridge BA, McMillan J. Malignant melanoma occurring after evisceration. *Br J Ophthalmol*. 1953;37:109-13.
7. Coupland SE, Campbell I, Damato B. Routes of extraocular extension of uveal melanoma: risk factors and influence on survival probability. *Ophthalmology*. 2008;115:1778-85.
8. Gündüz K, Uysal Y. Uvea melanomlarında cerrahi tedavi. *TK Cerrahi Tıp Bilimleri* 2006;2:33-7.
9. Star HJ, Zimmerman LE. Extrascleral extension and orbital recurrence of malignant melanoma of the choroid and ciliary body. *Int Ophthalmol Clin*. 1962;2:369-85.
10. Günalp I, Gündüz K, Dürük K. Orbital exenteration: a review of 429 cases. *Int Ophthalmol*. 1995-1996;19:177-84.