

(87)

Melanocytoma tarczy nerwu wzrokowego

Optic disc melanocytoma

Arkadiusz Pogrzebielski, Bożena Romanowska-Dixon, Barbara Jakubowska, Iwona Szuścik, Anna Markiewicz

Z Katedry i Kliniki Okulistyki Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie
Kierownik: dr hab. n. med. Bożena Romanowska-Dixon

Summary: Purpose: Presentation of the cases of melanocytoma observed in the latest time in our clinic.
Material and methods: We present 2 cases - one in a 41 years old women S.M. and in a 77 years old women P.J.
Conclusions: In case of melanocytoma there should be performed specialistic ancillary tests and the patients should be observed with photographic documentation.

Słowa kluczowe: melanocytoma, guzy tarczy nerwu wzrokowego, guzy naczyniówki.
Key words: melanocytoma, optic disc tumors, choroidal tumors.

Melanocytoma tarczy nerwu II (*magnocellular naevus*, znaną olbrzymiokomórkowe) jest ciemno ubarwionym guzem o postrzępionych brzegach rozpościerającym się w kierunku sąsiedniej siatkówki (1,2). Łagodny charakter guza stwierdzili na podstawie swych badań w 1962 r. Zimmerman i Garron (3). *Melanocytoma* najczęściej występuje na tarczy nerwu II, przesłaniając jej część lub nawet całość (2). W przypadku typowego umiejscowienia rozpoznanie kliniczne nie nastręcza wielu trudności. Uważa się, że *melanocytoma* tarczy nerwu II rozwija się z obecnych w blaszce sitowej pluripotencyjnych, dendrytycznych melanocytów pochodzących z grzebienia nerwowego (4,5). Guzy o podobnej budowie histologicznej rozpoznano również w tęczówce, ciele rzęskowym i naczyniówce (6). Klinika Okulistyki CM UJ w Krakowie od ponad 35 lat zajmuje się leczeniem nowotworów wewnątrzgałkowych.

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie obserwowanych w ostatnim czasie w naszej klinice przypadków podejrzanych o *melanocytoma*.

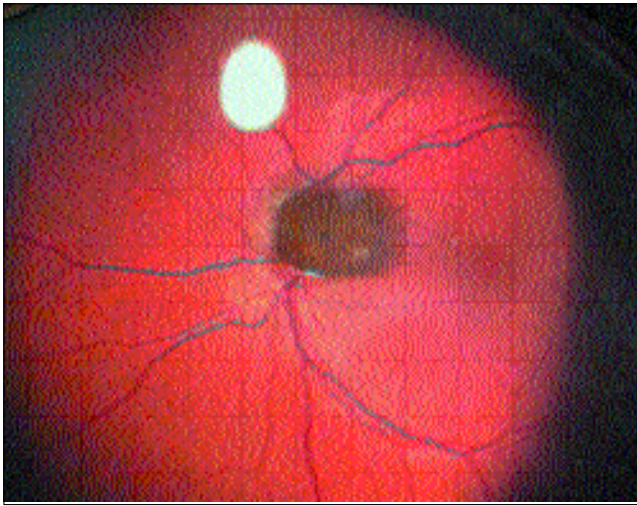
Przypadek 1.

Chora S. M., lat 41, zgłosiła się na badanie 12.08.2003 r. W maju 2003 r. u chorej bez objawów subiektywnych, w trakcie badań okresowych stwierdzono obecność zmiany na tarczy nerwu II OP. Wywiad ogólny i rodzinny były nieistotne. Ostrość wzroku do dali: OP 1,0 s. c., OL 1,0 c. sph. +0,75 D. Prawidłowe wartości ciśnienia wewnątrzgałkowego w OPL. Struktury przedniego odcinka PLO w normie. W dniu OP: tarcza n. II od dołu do połowy wysokości przesłonięta w południku 5.30-8.00 przez uniesioną, kopulastą, ciemno ubarwioną zmianę wielkości około 1,5 x 2 dd o dość wyraźnych granicach od góry, nosa i dołu oraz nieco pierzastej granicy skroniowej. Górą widoczna była tarcza n. II o prawidłowych granicach. Naczynia tętnicze i żyłne prawidłowe, siatkówka – różo-

wa, przylega (ryc. 1). W prezentacjach A i B USG (12.08.2003 r.): hiperechogeniczna zmiana na tarczy n. II o wysokiej refleksyjności wewnętrznej, regularnej strukturze wewnętrznej, średnicy podstawy 3,8-4,1 mm i grubości 1,5-1,7 mm (ryc. 2). USG Doppler (16.10.2003 r.): w badaniach Power Doppler i Color Doppler nie stwierdzono cech unaczynienia własnego zmiany (ryc. 3). W angiografii indocyjaninowej (15.10.2003 r.) przez cały czas badania widoczna hipofluorescencja zmiany (ryc. 4a, 4b). MRI gałek ocznych (24.07.2003 r.): na wykonanych zdjęciach nie spostrzeżono ewidentnych zmian ogniskowych w obrębie gałek ocznych ani w obrębie oczodołów. USG jamy brzusznej i przestrzeni zaotrzewnowej oraz rentgen klatki piersiowej w normie. W badaniu kontrolnym z dnia 1.10.2004 r. ostrość wzroku do dali, do bliży oraz obrazy kliniczny i ultrasonograficzny – stacjonarne. W USG OP (1.10.2004 r.) hiperechogeniczna zmiana na tarczy n. II o wysokiej refleksyjności wewnętrznej i grubości 1,6 mm.

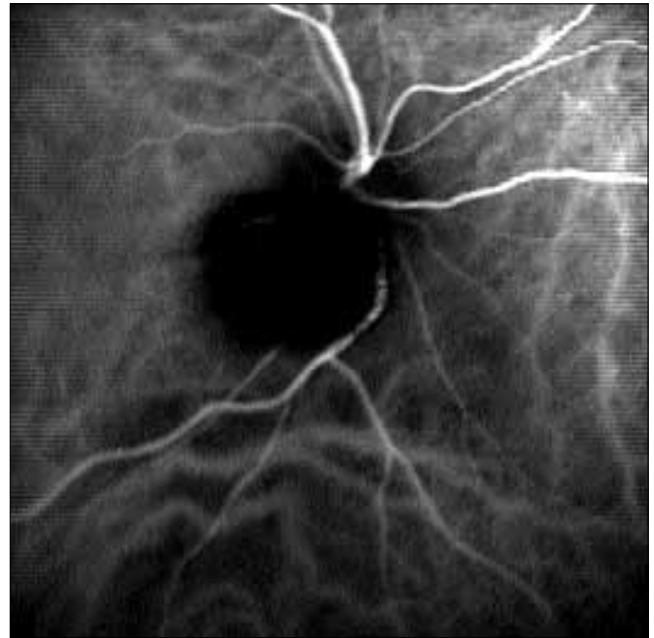
Przypadek 2.

Chora P. J., lat 77, została skierowana do kliniki w maju 2004 r. z powodu obserwowanego od 1997 r. guza melanocytnego tarczy nerwu II OP. W wywiadzie ogólnym stwierdzono cukrzycę typu 2. od 1998 r. i migotanie przedsionków. Ostrość wzroku do dali – OP liczenie palców z 30 cm, OL – 0,6 c. sph. +1,0 D. W OPL prawidłowe wartości ciśnienia wewnątrzgałkowego. Początkowe zaćmienia korowe PLO, poza tym struktury przedniego odcinka PLO w normie. W dniu OP czarny uniesiony guz przesłaniający całkowicie tarczę nerwu II, zaniki okotarczowe naczyniówki oraz sucha postać zwyrodnienia plamki związanego z wiekiem (ryc. 5). USG OP (18.05.2004 r.) – hiperechogeniczna zmiana na tarczy nerwu II o grubości 1,7 mm (ryc. 6). W badaniu kontrolnym dnia 10.11.2004 r. subiektywnie bez zmian. Ostrość wzroku do dali i do bliży bez zmian. Stan kliniczny stabilny.



Ryc. 1. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej S. M. – fotografia w obrazie odwróconym (wziernikowanie pośrednie soczewką Volka).

Fig. 1. Optic disc melanocytoma in the RE of S. M. – photography of the tumor in the Volk lens.



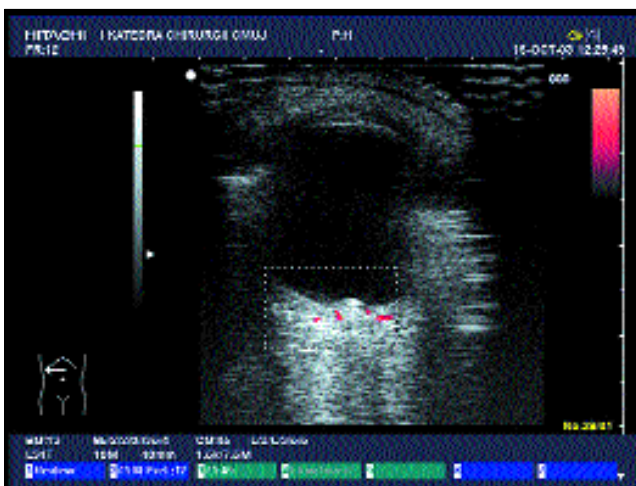
Ryc. 4a. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej S. M. – wczesna faza ICGA wykazująca hipofluorescencję zmiany.

Fig. 4a. Optic disc melanocytoma in the RE of S. M. – hypofluorescence in the early phase of ICGA.



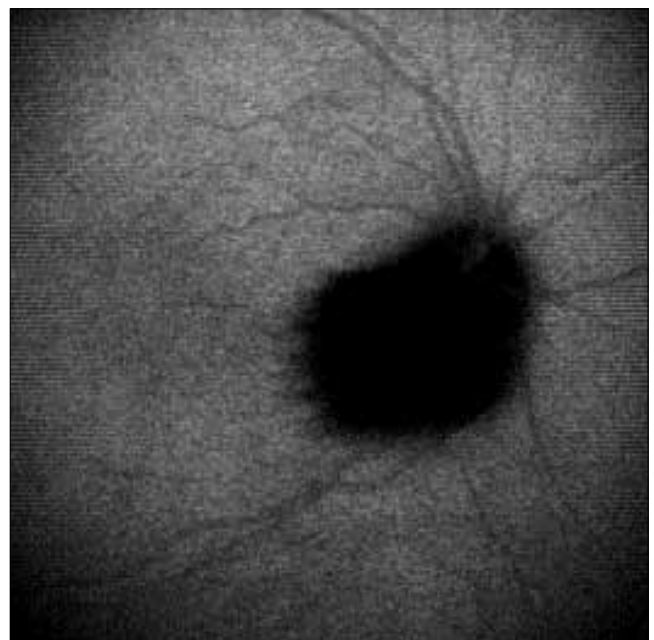
Ryc. 2. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej S. M. – prezentacja B USG.

Fig. 2. Optic disc melanocytoma in the RE of S. M. – USG presentation B.



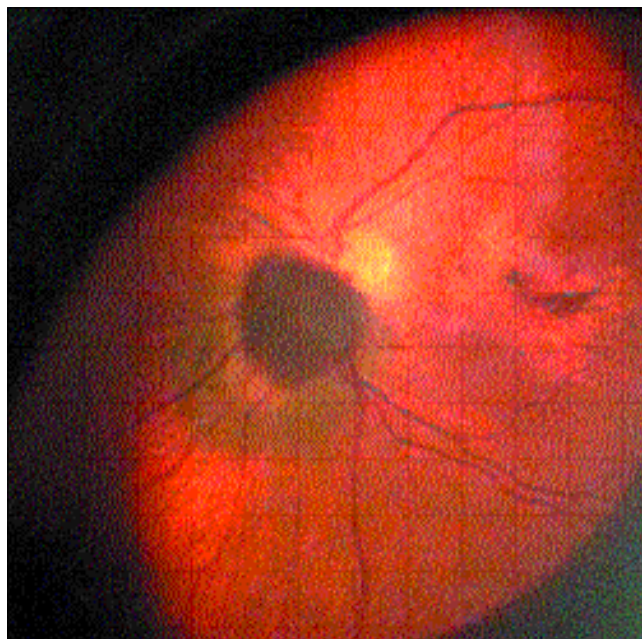
Ryc. 3. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej S. M. – badanie dopplerowskie.

Fig. 3. Optic disc melanocytoma in the RE of S. M. – USG Doppler.



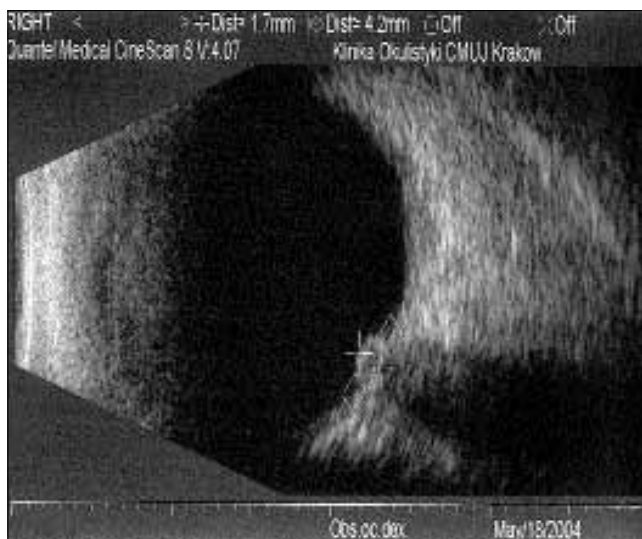
Ryc. 4b. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej S. M. – hipofluorescencja w fazie późnej ICGA.

Fig. 4b. Optic disc melanocytoma in the RE of S. M. – hypofluorescence in the late phase of ICGA.



Ryc. 5. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej P. J. – fotografia w obrazie odwróconym (wziernikowanie pośrednie soczewką Volka).

Fig. 5. Optic disc melanocytoma in the RE of P. J. – photograph of the tumor in the Volk lens.



Ryc. 6. *Melanocytoma* tarczy n. II OP u chorej P. J. – prezentacja B USG.

Fig. 6. Optic disc melanocytoma in the RE of P. J. – USG presentation B.

Omówienie

Diagnostyka różnicowa czerniaka złośliwego naczyńiówki umiejscowionego przy tarczy nerwu II nadal może stwarzać pewne trudności. Trafność rozpoznania czerniaka naczyńiówki w badaniach COMS wynosi 99,67% (2). W badaniu tym w 2 przypadkach guzów poddanych brachyterapii I-125, które następnie wyluszczo z powodu dalszego ich wzrostu, histopatologicznie stwierdzono *melanocytoma* (7).

Melanocytoma występuje rzadko u osób rasy kaukaskiej (8) i stosunkowo często u przedstawicieli ras o ciemnej karnacji (1,4,8). W badaniach Joffe'a i wsp. (9) 38% badanych stanowili Afroamerykanie. W grupie analizowanej przez Shieldsa i wsp. (6) w $\frac{2}{3}$ przypadków guz dotyczył osób rasy kaukaskiej. *Melanocytoma* rozpo-

znawany jest z reguły, podobnie jak w naszym przypadku, u chorych w średnim wieku. W materiale analizowanym przez Shieldsa i wsp. (6), obejmującym 115 przypadków, średnia wieku wynosiła 50 lat. Stwierdza się niewielką predyspozycję do występowania *melanocytoma* u kobiet (1,6).

W 76% przypadków analizowanych przez Shieldsa chorzy nie mieli objawów ocznych (6). Według danych z piśmiennictwa większość chorych jest bezobjawowa, choć pogorszenie ostrości wzroku może nastąpić m. in. na skutek rozległej martwicy guza lub zmian towarzyszących (1,8,9). Podobnie u chorych obserwowanych w naszej klinice rozpoznanie postawiono po przypadkowych badaniach u bezobjawowych pacjentów, wyjątek stanowiła 77-letnia chora z AMD. *Melanocytoma* w 9-30% towarzyszyć może defekt dośrodkowej drogi odruchu źrenicznego (6,10). Wygląd *melanocytoma* tarczy nerwu II jest typowy i rozpoznanie można postawić już na podstawie wziernikowania (6). Guz może mieć kolor od ciemnobrązowego przez szary do atramentowoczarnego (1,8). Na jego powierzchni niekiedy stwierdzić można obecność pomarańczowego barwnika – lipofuscyny, (1) według badań Joffe'a i wsp. zdarza się to nawet w 25% przypadków (9).

Postrzępione brzegi wiążą się z naciekaniami przez guza siatkówki (1). Strzępiasty brzeg *melanocytoma* jest wprawdzie typowy dla niego (1), ale nie jest wyłącznie jego cechą, ponieważ taki obraz kliniczny opisywano także w przypadku umiejscowionych przytarczowo czerniaka złośliwego oraz gruczolaka nabłonka barwnikowego siatkówki (11). Brzegi guza mogą być również ostro odgraniczone (1). Według Joffe'a i wsp. (9) w większości przypadków *melanocytoma* zlokalizowany jest w dolnej części tarczy nerwu II, co stwierdziliśmy u młodszej chorej, u drugiej chorej guz przesłaniał całą tarczę nerwu II.

W angiografii fluoresceinowej (AF) i indocyjaninowej (ICGA) ze względu na silną pigmentację i brak własnego unaczynienia oczekuje się utrzymywania się przez cały czas badania hipofluorescencji (6,12). Jeśli jednak guzowi towarzyszy obrzęk tarczy nerwu II lub obecny jest płyn podsiatkówkowy, to możliwa jest hiperfluorescencja w obszarach gromadzenia się barwnika. Nie należy tego interpretować jako objawu transformacji guza w czerniaka złośliwego (6). Również zmiany włókniste towarzyszące guzowi mogą dawać w fazie żyłnej niewielką hiperfluorescencję, utrudniając interpretację (12).

W prezentacji B USG *melanocytoma* ma gładkie obrysy i kształt kopolasty (13). W prezentacji A guz typowo ma wysoką reflektywność wewnętrzną, regularną strukturę wewnętrzną i nie wykazuje obecności własnego unaczynienia (13). Jednak ze względu na małe rozmiary *melanocytoma* USG nie jest uważane za wystarczająco miarodajne dla rozpoznania (4,6). Podobnie rzecz się ma z tomografią komputerową (TK) (6). U naszych chorych w TK nie stwierdzono obecności żadnych zmian w obrębie gałek ocznych, mimo że klinicznie były one ewidentne. Ze względu na obecność melaniny o właściwościach paramagnetycznych zarówno *melanoma*, jak i *melanocytoma* mają w MRI te same cechy i dlatego nie można ich różnicować na podstawie tego badania (14). W rozpoznaniu pomóc może optyczna koherentna tomografia (OCT). Antcliff i wsp. (4) u 3 chorych przedstawili OCT *melanocytoma*, charakteryzujące się wysokim sygnałem reflektywności optycznej z cieniem optycznym umiejscowionym za zmianą. Wysoki sygnał reflektywności optycznej wykazuje ciągłość z warstwą włókien nerwowych sąsiadującej siatkówki, a nie z tylnym wysokim sygnałem reflektywności optycz-

nej pochodzącej z warstwy nabłonka barwnikowego siatkówki i choriokapilarów, jak ma to miejsce w przypadku czerniaka naczyń siatkówki.

Shields i wsp. (6) w grupie 115 chorych stwierdzili liczne nieprawidłowości towarzyszące *melanocytoma*: melanozę oczną (8%), związaną z rasą melanozę nabłonkową spojówki (7%), hipoplazję nerwu II (2%), *retinitis pigmentosa* (1%). Rozpoznali oni również inne stany towarzyszące obecności *melanocytoma*: obecność składowej naczyniówkowej guza (54%), składowej siatkówkowej (30%), obrzęk tarczy nerwu II (25%), obrzęk siatkówki (16%), obecność zlokalizowanego płynu podsiatkówkowego (14%), wysięków siatkówkowych (12%), wybroczyn siatkówkowych (5%), odpryski w ciele szklistym (4%), niedrożność żyły środkowej siatkówki (3%) (6). U naszych chorych w przypadku chorej S. M. w oku z *melanocytoma* nie stwierdziliśmy innych nieprawidłowości, natomiast w drugim oku obecne jest płaskie znamię barwnikowe naczyń siatkówki.

Melanocytoma może wiązać się z zakrzepem żyły środkowej siatkówki, który może być skutkiem zapalenia, martwicy i ucisku nerwu II (6,15). Guz może ulec martwicy, prowadząc do neuropatii niedokrwiennej i utraty wzroku (1,6). W jednym z badań w przypadku 10. z 23 *melanocytoma* stwierdzono cechy martwicy (1). Istnieje powszechne przekonanie, że *melanocytoma* tarczy nerwu II jest guzem stacjonarnym (6). Stosując krzywą Kaplana-Meiera, Shields i wsp. (6) w analizie 115 chorych nie stwierdzili powiększenia się zmiany u żadnego z badanych po roku, zaobserwowali natomiast niewielki wzrost zmiany u 11% badanych w ciągu 5 lat obserwacji oraz u 32% w ciągu 10 lat. Joffe i wsp. (9) w grupie 40 chorych udokumentowali wzrost *melanocytoma* u 14% badanych. W analizie Shieldsa transformację w czerniaka złośliwego udokumentowano u 2 chorych (2%) (6). Istnieją jednak inne doniesienia na temat złośliwienia *melanocytoma* (5,16,17). Klinicznie znamienymi czynnikami ryzyka wzrostu w analizie jednoczynnikowej były grubość guza $\geq 1,5$ mm (RR = 4,3), obecność własnego unaczynienia widocznego w badaniu klinicznym lub AF (RR = 9,2) oraz konfiguracja modularna guza (R = 4,1), natomiast w analizie wieloczynnikowej – grubość guza $\geq 1,5$ mm (RR = 4,2) (6). Shields i wsp. (6) stwierdzili utratę 2 lub więcej linii na tablicach do badania ostrości wzroku Snellena u 4% chorych w ciągu roku, u 10% chorych w ciągu 5 lat oraz u 33% w ciągu 10 lat.

O trudnościach diagnostycznych świadczyć może przypadek opisany przez Robertsona i wsp. (2). Potwierdzony histopatologicznie *melanocytoma* miał kształt grzybiasty, który jest niemal patognomiczny dla czerniaka złośliwego. Na jego powierzchni obecna była lipofuscyna, w AF widoczna była nakrapiana hiperfluorescencja, a w USG – typowe zagłębienie naczyń siatkówki i niska refleksyjność wewnętrzna.

Chorzy z *melanocytoma* wymagają wykonania specjalistycznych badań dodatkowych, a następnie starannej obserwacji z dokumentacją fotograficzną.

PIŚMIENNICTWO:

- Char D. H.: *Clinical Ocular Oncology. Optic nerve head tumors*. Lippincott-Raven, Philadelphia, New York, 1997, 109, 259-263.
- Robertson D. M., Campbell R. J., Salomao D. R.: *Mushroom-shaped choroidal melanocytoma mimicking malignant melanoma*. Arch. Ophthalmol., 2002, 120, 82-85.
- Zimmerman L. E., Garron L. K.: *Melanocytoma of the optic disc*. Int. Ophthalmol. Clin., 1962, 2, 431-440.
- Antcliff R. J., Ffytche T. J., Shilling J. S., Marshall J.: *Optical coherence tomography of melanocytoma*. Am. J. Ophthalmol., 2000, 130, 845-847.
- Meyer D., Ge J., Blinder K. J., Sinard J., Xu S.: *Malignant transformation of an optic disc melanocytoma*. Am. J. Ophthalmol., 1999, 127, 710-714.
- Shields J. A., Demirci H., Mashayekhi A., Shields C. L.: *Melanocytoma of optic disc in 115 cases: the 2004 Samuel Johnson Memorial Lecture, part 1*. Ophthalmology, 2004, 111, 1739-1746.
- Albert D. M., Marcus D. M. for the Collaborative Ocular Melanoma Study Group: *Accuracy of diagnosis in the Collaborative Ocular Melanoma Study: COMS report 1*. Arch. Ophthalmol., 1990, 108, 1268-1273.
- Damato B.: *Ocular Tumours: Diagnosis and Treatment. Melanocytoma*. Butterworth Heinemann, Oxford, 2000, 53-56.
- Joffe L., Shields J. A., Osher R. H., Gass J. D.: *Clinical and follow-up studies of melanocytomas of the optic disc*. Ophthalmology, 1979, 86, 1067-1083.
- Osher R. H., Shields J. A., Layman P. R.: *Pupillary visual field evaluation in patients with melanocytoma of the optic disc*. Arch. Ophthalmol., 1979, 97, 1096-1099.
- Shields J. A., Eagle R. C. Jr, Shields C. L., De Potter P.: *Pigmented adenoma of the optic disc nerve head simulating a melanocytoma*. Ophthalmology, 1992, 99, 1705-1708.
- Lafaut B. A., Mietz H., Ortmann M., Bartz-Schmidt K. U.: *Melanocytoma of the choroid: angiographic and histopathologic findings*. Opht. Surg. Las., 2002, 33, 158-162.
- Byrne S. F., Green R. L.: *Ultrasound of the eye and orbit. Intraocular tumors*. Mosby, St. Louis, 2002, 151-152.
- De Potter P., Shields C. L., Eagle R. C., Shields J. A.: *Malignant melanoma of the optic nerve*. Arch. Ophthalmol., 1996, 114, 608-612.
- Shields J. A., Shields C. L., Eagle R. C. Jr, Singh A. D., Berrocal M. H., Berrocal J. A.: *Central retinal vascular obstruction secondary to melanocytoma of the optic disc*. Arch. Ophthalmol., 2001, 119, 129-133.
- Shetlar D. J., Folberg R., Gass J. D.: *Choroidal malignant melanoma associated with a melanocytoma*. Retina, 1999, 19, 346-349.
- Shields J. A., Shields C. L., Eagle R. C. Jr, Santos C., Singh A. D.: *Malignant melanoma arising from a large uveal melanocytoma in a patient with oculodermal melanocytosis*. Arch. Ophthalmol., 2000, 118, 990-993.

Praca wpłynęła do Redakcji 28.01.2005 r. (741).

Zakwalifikowano do druku 6.04.2005 r.

II Sympozjum Sekcji Okulistyki Wojskowej PTO, Kraków 19–21.05.2005 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Arkadiusz Pogrzebielski
Katedra i Klinika Okulistyki CM UJ
ul. Kopernika 38
31-501 Kraków