

## BÖLÜM 4

### ÇOCUKLARDA SKLERAL MELANOSİTOZ

Merthan TUNAY<sup>1</sup>

#### GİRİŞ

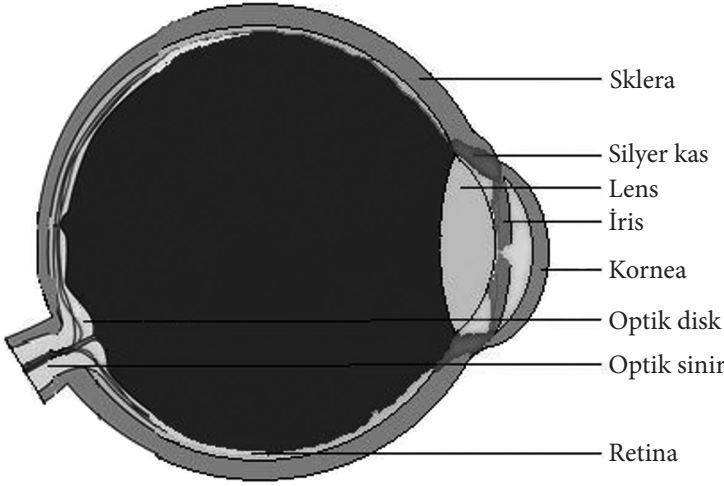
Bebeklerin rutin göz muayeneleri; şaşılık, ambliyopi, kırma kusuru, katarakt, glokom, retinoblastom ve prematür retinopatisi açısından değerlendirilmelerini içerir. Ülkemizde ulusal görme taraması programı ile 0-3 ay, 36-48 ay ve 6-7 yaş içinde tüm çocuklara pediatrik ve aile hekimlerince göz muayenesi uygulanmaktadır. Pek çok hekim çocuk göz muayenesinde, inspeksiyonda alarm bulgularını ararken asimetri, göz kapağının durumu, pupiller ve refleksleri, kırmızı refle varlığı, sklerada ikter, sklerit, mavi sklera, hemoraji veya görme kusurları yönünden hızlıca inceleme yapmakta ve varsa diğer bulgular göz hekimlerine havale edilmektedir. Asya toplumlarında daha yaygın bir bulgu olan skleral pigmentasyon çoğunlukla muayenede dikkat çeken bir bulgu olmaktan uzaktır. Skleranın konjenital melanositik hiperpigmentasyonu olarak tanımlanan skleral melanositozun Asyalı bireylerin ırksal bir özelliği olduğu öne sürülmekte, ancak Türkiye'deki ve dünyadaki prevalansı tam olarak bilinmemektedir. Yanı sıra bu durumun, skleranın ve konjonktivanın diğer pigment lezyonları ile olan ayrımı konusunda literatürde yeterince bilgi yer almamaktadır. Bu yazıda bizim toplumumuzda, özellikle çocukluk çağında sıklığının yüksek olduğu düşünülen skleral melanositozun genel özelliklerine ve skleranın diğer pigment lezyonlarına değinilmek istenmiştir.

#### SKLERA ANATOMİSİ

Embriyolojik olarak, mezoderm ve nöral krestten köken alan sklera, göz küresinin 5/6'lık arka kısmını oluşturan, gözün görünebilir, beyaz, fibröz dış katmanıdır ve gözün şeklini oluştururken gözü iç ve dış kuvvetten korur (1,2) (Şekil 1). Önde sulkus sklera denilen bölgeden korneayla birleşir. Arkada ise optik sinir liflerin göz küresini terk ettiği yerde lamina kribrosa sklera denen farklı bir yapıya dönüşür (2-5). Sklera tenon kapsülü, episklera, stroma ve lumina fуска katmanla-

<sup>1</sup> Başasistan, Uzm. Dr. Merthan Tunay, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, mtunay@yahoo.com

rından oluşur (2). Tenon kapsülü kolajen liflerden oluşan, sklerayı dıştan saran yapıdır ve belirgin vasküler yapılar içerir (2,3). Episklere, spatium episklere ile tenon kapsülünden ayrılır ve buranın da yoğun vasküler yapılanması vardır (4). Skreal stroma kolajen demetlerinden oluşur. Lamina fusca ise en iç tabakadır, kolajen ve elastik liflerden oluşur (2,4). Sklerada lenfatik drenaj olmamakla birlikte damar ağı gelişmiştir; ön ve arka silyer arterlerden beslenir (2-5). Baskın olan tip 1 olmak üzere sklerada tip III, V ve VI kolajen de bulunur.



Şekil 1. Göz Anatomisi

### Gözün melanositik lezyonları

Konjonktiva veya skleranın pigmentle lezyonları, melanositik olan veya melanositik olmayan olarak sınıflandırılabilir. Gözün ön segmentindeki melanositik olmayan pigmentasyonların yaygın nedenleri arasında, sklera incilmesi, mavi sklera gibi skleral hastalıklar; okronozis, Gaucher hastalığı, sarılık gibi metabolik bozukluklar veya demir, hemosiderin gibi pigment birikimi ile ilişkili durumlar yer alır (6).

Melanositik lezyonlar, melanozomlar içinde melanin pigment granüllerini üretebilen melanositlerden oluşur. Skleral melanositoz ise, genellikle siyah veya gri-mavi renkte olan, skleranın konjenital melanositik hiperpigmentasyonudur (Şekil 2) ve Asyalı ve siyahi bireylerin ortak bir ırksal özelliği olarak kabul edilir (7,8). Siyahi bireylerde, melanin granülleri özellikle büyük ve yoğun şekilde melaninleşmiş; Asyalı ve Kafkasyalılarda, melanozomlar daha küçük ve daha az homojen olarak melaninleşmiştir (9,10).

Melanositik lezyonlar, dendritik, nevüs veya fusiform olmak üzere üç tip melanositin birinden oluşur. Dendritik intraepitelyal melanositler, bazal membranın üzerindeki bazal epidermal veya epitel hücreleri arasında yer alır. Nevüs hücreleri ovaldir ve epidermal-dermal veya epitelial-subepitelyal bileşkede nevüslere yol açar. Fusiform melanositler daha derin mezenkimal veya subepitelyal dokuda yer alır (6).

Konjonktivadaki dendritik melanositler, benign epitelial melanositoz ile primer ve sekonder edinilmiş melanositozdan sorumludur. Nevüs hücreleri kümeleşmiş yuvalarda yer alır ve zamanla büyür; bu hücrelerin bazıları bağ dokusuna iner. Nevüslerin birleşme aktivitesi gençlerde yaygındır, ancak yaşlanmayla birlikte nevüs hücre yuvalarının çoğu subepidermal veya subepitelyal dokulara iner. Yaygın olarak görülen deri molleri (nevüs/nevi) ve daha az yaygın olan konjonktival nevüs bu hücrelerden oluşur. Fusiform mezenkimal melanositler de sıklıkla kümeler halindedir. Klinik olarak deride moğol lekesi ve oküler olarak da konjenital okülodermal melanositoz, melanositoz okuli, mavi nevüs ve pigmente episkleral lekelerde belirgindir (Tablo 1) (6,10).

**Tablo 1. Melanosit tipleri ve ilgili lezyonları (6)**

Dendritik	Konjonktivanın benign epitelial melanositozu Konjonktivanın primer edinilmiş melanositozu* Konjonktivanın sekonder edinilmiş melanositozu
Nevüs	Junctional konjonktival nevüs* Subepitelyal konjonktival nevüs Bileşik konjonktival nevüs*
Fuziform	Ota Nevüs* (cilt, konjonktiva, episklere ve sklerayı içerir) Melanositoz okuli* (konjonktiva, episklere ve sklerayı içerir) Skleranın mavi nevüsü Skleranın hücresel mavi nevüsü Pigmentli episkleral noktalar

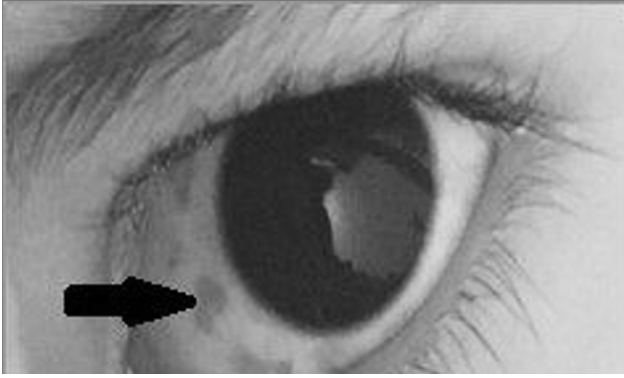
\**Malignite potansiyeli*

## SKLERANIN PİGMENTE LEZYONLARININ AYIRICI TANISI

### Skleral melanositoz

Asya toplumlarında sık olarak görülen, sklerada siyah, gri-mavi pigmente görünümde, konjenital melanositik hiperpigmentasyondur (10). Skleral melanositosisin, Çin'de yapılan bir çalışmada, 6 yaşında her iki cinsiyet çocuklarda pik yaptığı, erkeklerin %44,6, kızların da %46,6'sını etkilediği, çoğunlukla bilateral olduğu, çocukların çoğunda doğumdan bir yıl geçtikten sonra ortaya çıktığı, bazıları belli bir yaştan sonra kaybolduğu ve lezyonların özellikle 15 yaşından

sonra sıklığının belirgin azaldığı saptanmıştır (11). Bazı araştırmalara göre skleral melanositoz sıklıkla bilateraldir, doğumda veya çocukluk çağında ortaya çıkar ve yaşam boyu sürer; ayrıca Asya ırkına ait bir özelliktir (7). Histopatolojik olarak, sklera ve episkleradaki melanositlerin sayısı ve boyutunda yaygın bir artış ile karakterizedir. Bu melanositlerin derinliğine bağlı olarak episklere rengi mavi, gri veya kahverengidir. Etkilenen hastalarda, özellikle Kafkasyalılarda olmak üzere, üveal melanom gelişme riski düşüktür (12).



Şekil 2. Skleral melanositozis

### Ota nevüs (okülodermal melanositoz)

Trigeminal sinirin birinci ve ikinci bölümlerinin innerve ettiği alanları içeren bir tür dermal melanositozdur ve mavi gri pigmentasyon artışıyla karakterize malign transformasyon gösterebilen, 1938'de Japon dermatolog Ota tarafından tanımlanmış bir hastalıktır. Melanositlerin nöral krest migrasyonundaki bozulma nedeniyle oluşur (13,14). Bu lezyonlar klinik olarak tek tip yerine alacalı pigmentasyonları ve histolojik olarak üst retiküler dermisteki daha yüksek melanosit yoğunluğu ve beraberinde dermal tutulumun da olması bakımından skleral melanositozdan farklıdır. Pigmentasyon, vakaların yarısından fazlasında doğumda veya yaşamın ilk yılında mevcuttur ve geri kalanında ergenlik döneminde belirginleşir; her iki durumda da lezyonlar hayat boyu sürer. Hastalar etkilenen dermatoma göre deri, konjonktiva, sklera, kulak zarı veya oral ve nazal mukozasını tutan benekli, grimsi-kahverengi ile mavi-siyah yamalar ile başvurur (15,16). Bilateral tutulum yaklaşık %10 civarındadır, Asyalı ve siyahi kadın bireylerde daha sık görülmektedir (17). Malign transformasyon riskinin yanında glokom ve ipsilateral sensörinöral işitme kaybı riskinde de artış vardır. Kriyoterapi, lazer, cerrahi rezeksiyon, dermabrazyon, kimyasal-medikal peeling kullanılan tedavi yöntemleridir. Özellikle lazer yöntemlerinin pek çok vaka serisi ile tedavide etkinliği saptanmıştır (18-21).

## Pigmentli episkleral noktalar

Axenfeld'in sinir halkası olarak da adlandırılan pigmentli episkleral nokta, ön siyer arter veya sinirin veya bazen her ikisinin normal bir dalını taşıyan, gözün duvarından delinmiş bir intraskleral sinir halkasını temsil eder. Gözün iç tabakasındaki normal koroit pigmenti sinirle birlikte göç eder ve episkleral boşlukta, genellikle limbustan 3 ila 4 mm uzakta pigment birikmesine neden olur. Bazen birkaç pigmentli nokta mevcuttur. Bu lezyon siyahilerde diğer ırklardan daha yaygındır ve dokunulduğunda hassasiyet oluşturabilir (6).

## Skleranın mavi nevüsü

Mavi nevüs esasen derinin melanositik tümörüdür ve mavi nevüslerin deri dışı prezentasyonu sık değildir ve nadiren oküler yüzeyde tanımlanmıştır (22). Mavi nevüs, fusiform melanositlerden köken alır ve konjonktival stroma içinde iyi sınırlı, kahverengi veya siyah bir konjenital lezyondur, ancak dermiste oluştuğunda mavi görünür (10). Histopatolojik olarak, iğ şeklindeki homojen pigmentli hücreler episklere veya derin konjonktiva içinde bulunur ve yoğun hücre süreçleri sergiler. Konjontivada olanlar genellikle konjonktiva ile hareketlidirler. Hücresel mavi nevüs, mavi nevüsün daha kompakt bir çeşididir (22). Malign melanoma dönüşümü oldukça nadirdir (23). Skleranın diğer pigment lezyonlarının aksine çocukluk çağından daha ileri yaşlarda hatta çoğunlukla yetişkin dönemde bulgu verir (22).

## SONUÇ

Skleranın pigment lezyonları çocukluk çağında sık görülmesine rağmen malign transformasyon nadirdir. Buna rağmen hekimlerin gözün melanositik lezyonları takibinde dikkatli davranması ile olası erken teşhis ve tedavi sonucu morbidite ve mortaliteyi azaltabileceği farkındalığının olması önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Irsch K., Guyton D.L. (2009) Anatomy of Eyes. In: Li S.Z., Jain A. (eds) Encyclopedia of Biometrics. Springer, Boston, MA. doi: 10.1007/978-0-387-73003-5\_253.
2. Foster C, De La Maza S, Maite Sainz. (ed.). *The sclera*. Springer Science & Business Media, 2013.
3. Watson PG, Young RD. Scleral structure, organisation and disease. A review *Experimental Eye Research*. 2004;78(3): 609-623. doi: 10.1016/s0014-4835(03)00212-4.
4. Toprak M, Akın SM. *Anatomi Ders Kitabı*. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi. İstanbul 1998; 608-40.
5. Malkoç, İ. Göz Küresinin Tabakaları: Anatomik ve Histolojik Bir Derleme. *Eurasian J Med*. 2006;38, 124-129.

6. Liesegang TJ. Pigmented conjunctival and scleral lesions. *Mayo Clinic Proceedings*. 1994 Feb;69(2):151-61.  
doi: 10.1016/s0025-6196(12)61042-8.
7. Henkind P, Friedman AH. External ocular pigmentation. *International Ophthalmology Clinics*. 1971 Fall;11(3):87-111.
8. Leung AK. Photo Quiz. A spot in the eye. *American Family Physician*. 1999 Jan 1;59(1):163-164.
9. Jakobiec FA. The ultrastructure of conjunctival melanocytic tumors. *Transactions of the American Ophthalmological Society*. 1984;82: 599-752.
10. Folberg R, Jakobiec FA, Bernardino VB, et al. Benign conjunctival melanocytic lesions. Clinicopathologic features. *Ophthalmology*. 1989;96(4): 436-461.  
doi: 10.1016/s0161-6420(89)32878-8.
11. Leung AKC, Kao CP, Cho HYH, et al. Scleral melanocytosis and oculodermal melanocytosis (nevus of Ota) in Chinese children. *The Journal of pediatrics*. 2000;137.4: 581-584.  
doi: 10.1067/mpd.2000.108208.
12. Kaliki S, Shields CL, Shields JA. Uveal melanoma: estimating prognosis. *Indian Journal Ophthalmology*. 2015;63(2): 93-102.  
doi: 10.4103/0301-4738.154367.
13. Hori Y, Takayama O. Circumscribed dermal melanoses. Classification and histologic features. *Dermatologic Clinics*. 1988 Apr;6(2):315-26.
14. Zimmerman AA, Becker SW Jr. Melanoblasts and melanocytes in fetal negro skin. *Monographs in Medical Science*. 1959;6: 1-59.
15. Hidano A, Kajima H, Ikeda S, et al. Natural History of Nevus of Ota. *Archives of Dermatology*. 1967;95(2):187-195.  
doi:10.1001/archderm.1967.01600320043006.
16. Kopf AW, Weidman AI. Nevus of Ota. *Archives of Dermatology*. 1962;85(2): 195-208.  
doi:10.1001/archderm.1962.01590020035005.
17. Van Raamsdonk CD, Griewank KG, Crosby MB, et al. Mutations in GNA11 in uveal melanoma. *New England Journal of Medicine*. 2010;363(23): 2191-2199.  
doi: 10.1056/NEJMoa1000584.
18. Yang H, Guo L, Jia G, et al. Treatment of nevus of Ota with 1064 nm picosecond Nd: YAG laser: A retrospective study. *Dermatologic Therapy*, 2021;34(6): e15152.  
doi: 10.1111/dth.15152.
19. Chan H, Lam L, Wong WSY, et al. Nevus of Ota: a new classification based on the response to laser treatment. *Lasers in Surgery and Medicine. Journal of the American Society for Laser Medicine and Surgery*. 2001;28: 267-272.  
doi: 10.1002/lsm.1049.
20. Shah VV, Bray FN, Aldahan AS, et al. Lasers and nevus of Ota: a comprehensive review. *Lasers in medical science*. 2016;31(1):179-185. doi: 10.1007/s10103-015-1834-2.
21. Alster TS, Williams CM. Treatment of nevus of Ota by the Q-switched alexandrite laser. *Dermatologic surgery*. 1995;21(7): 592-596.
22. Sayed-Ahmed I, Murillo JC, Monsalve P, et al. Blue Nevi of the Ocular Surface: Clinical Characteristics, Pathologic Features, and Clinical Course. *Ophthalmology*. 2018;125(8):1189-1198.  
doi: 10.1016/j.ophtha.2018.02.006.
23. Demirci H, Shields CL, Shields JA, Eagle RC Jr. Malignant melanoma arising from unusual conjunctival blue nevus. *Archives of Ophthalmology*. 2000;118(11): 1581-1584.  
doi: 10.1001/archophth.118.11.1581.