

(67) **Czerniak okrężny błony naczyniowej gałki ocznej****Ring melanoma****Iwona Szuścik¹, Bożena Romanowska-Dixon¹, Barbara Jakubowska¹, Jolanta Orłowska-Heitzman²**¹ Z Kliniki Okulistyki i Onkologii Okulistycznej Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

Kierownik: dr hab. n. med. Bożena Romanowska-Dixon

² Z Katedry Patomorfologii Klinicznej i Doświadczalnej Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Jerzy Stachura

Summary: Purpose: To describe five cases of ring melanoma.
Material and methods: There were 5 patients diagnosed with ring melanoma in Department of Ophthalmology and Ocular Oncology in Krakow between 2001-2007. The preliminary diagnosis was based on a clinical examination and ultrasound biomicroscopy and in 3 cases open biopsy was performed.
Results: Ring melanoma in 5 patients at the age between 48-73 were recognized. Four patients were using glaucoma medications. All patients were qualified for enucleation.
Conclusion: Ring melanoma is rare variant of uveal melanoma. It often masquerades as unilateral glaucoma, and can be difficult to recognize.

Słowa kluczowe: okrężny czerniak błony naczyniowej, usunięcie gałki ocznej.
Key words: ring melanoma, enucleatio.

Czerniak błony naczyniowej, najczęstszy pierwotny złośliwy nowotwór wewnątrzgałkowy występujący u ludzi dorosłych, w większości przypadków ma postać ograniczonego, kopulastego lub grzybiastego guza (1,2). Rzadko, w 3-5% przypadków, czerniak rośnie w postaci mało widocznego nacieku, objawiającego się jedynie pogrubieniem błony naczyniowej, bez wyraźnych granic, zajmując niekiedy znaczną część dna oka. Ta postać jest określana jako rozlany czerniak (3). Jedną z jego form, charakteryzującą się okrężnym wzrostem w obszarze naczyniówki, ciała rzęskowego, kąta przesączania i/lub tęczęwki, opisał po raz pierwszy w 1898 roku Ewetsky (4).

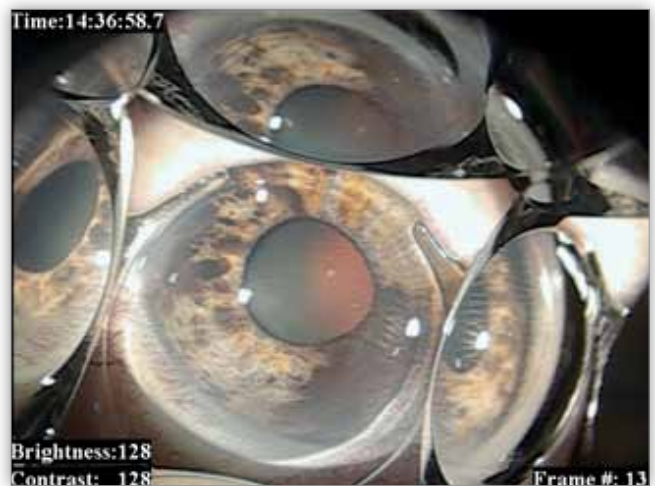
Materiał

W krakowskiej klinice okulistyki w latach 2001-2007 rozpoznano czerniaka okrężnego błony naczyniowej gałki ocznej u 6 chorych.

Przypadek 1.

Chory, lat 48, zgłosił się do kliniki okulistyki w Krakowie z podejrzeniem guza tęczęwki, zaciemną wklajającą oraz jaskrą następczą oka prawego. W wywiadzie podawał dolegliwości bólowe oka prawego, był leczony lekami miejscowymi od 3 miesięcy. Sześć lat wcześniej zauważył, że prawa źrenica jest szersza. W badaniu okulistycznym stwierdzono ostrość wzroku w dal obojga oczu bez korekcji 0,9 na tablicach Snellena, ostrość wzroku do bliży z korekcją 0,5 na tablicach Snellena. Ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosiło odpowiednio: oka prawego 50 mmHg i oka lewego 17 mmHg. W badaniu przedniego odcinka oka prawego stwierdzono poszerzone naczynia nadtwardówki i rozproszony barwnik na powierzchni tęczęwki oraz zniekształconą źrenicę, a w gonioskopii szarobrązową masę zamykającą

kąt przesączania na całym obwodzie (ryc. 1). W mikroskopii ultrasonograficznej uwidoczniiono zmianę guzowatą o niejednorodnej strukturze z przewagą struktur echoujemnych w obszarze ciała rzęskowego, które było pogrubiałe do 1,5 mm, tęczęwka cienka, zanikowa, o wzmożonym echu. Przedni odcinek lewego oka był bez patologicznych zmian. W dniu obojga oczu stwierdzono niewielkie zmiany stwardnieniowe naczyń. Choremu usunięto gałkę oczną prawą. Wynik badania histopatologicznego potwierdził rozpoznanie okrężnego czerniaka złośliwego tęczęwki, ciała rzęskowego i naczyniówki typu nabłonkowatokomórkowego (według Callendera). Nowotwór ogniskowo powierzchow-



Ryc. 1. Przypadek 1. W gonioskopii duża ilość barwnika w kącie przesączania.

Fig. 1. Case 1. Darkly pigmented angle on gonioscopy.

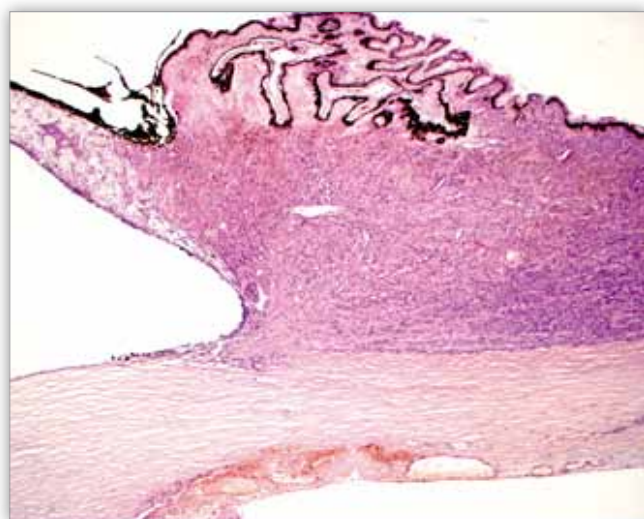


Ryc. 2. Przypadek 2. W badaniu UBM widoczny guz zajmujący ciało rzęskowe.
Fig. 2. Case 2. UBM showing tumor situated in the ciliary body.

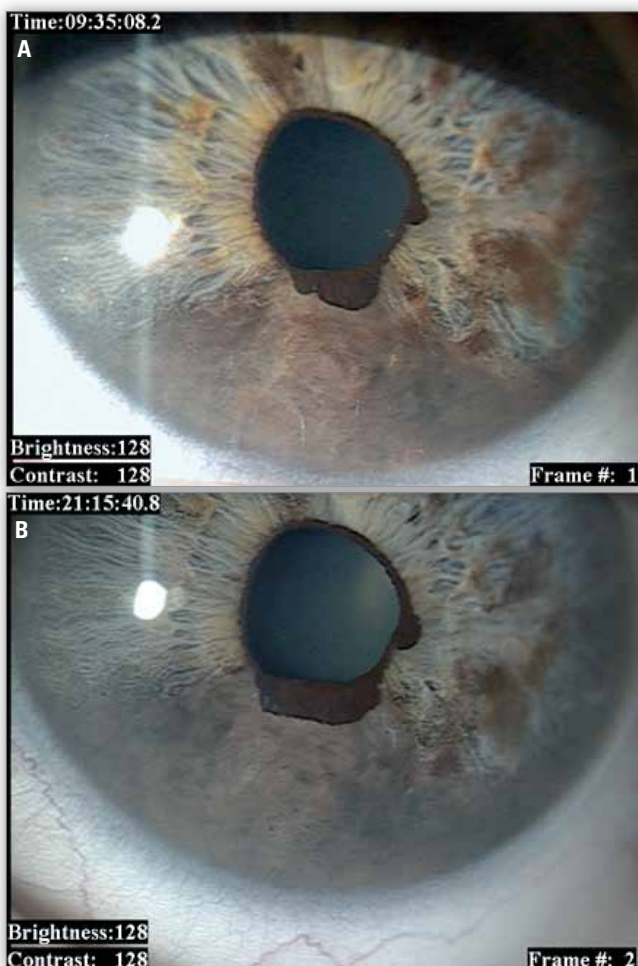
nie naciekał twardówkę. Tarcza nerwu wzrokowego była wolna od nacieku czerniaka. Pacjent był konsultowany po upływie 16 miesięcy od zabiegu, nie stwierdzono zmian o charakterze przerzutów w wątrobie ani w płucach.

Przypadek 2.

Chora 65-letnia, konsultowana w klinice okulistyki w Krakowie z podejrzeniem zmiany barwnikowej kąta przesączania oka prawego. Trzy miesiące wcześniej zgłosiła się do okulisty z powodu nagłego zaniewidzenia i bólu tego oka, zalecono stosowanie kropli 2% Trusopt 2 razy dziennie. Pacjentka pozostawała pod opieką internistyczną z powodu niewydolności zastawki



Ryc. 3. Przypadek 4. Oko lewe. Czerniak tęczęwki i ciała rzęskowego w badaniu histopatologicznym (powiększenie x 5).
Fig. 3. Case 4. Left Eye. Histopathologic study showing iris and ciliary body melanoma, (magnification x 5).

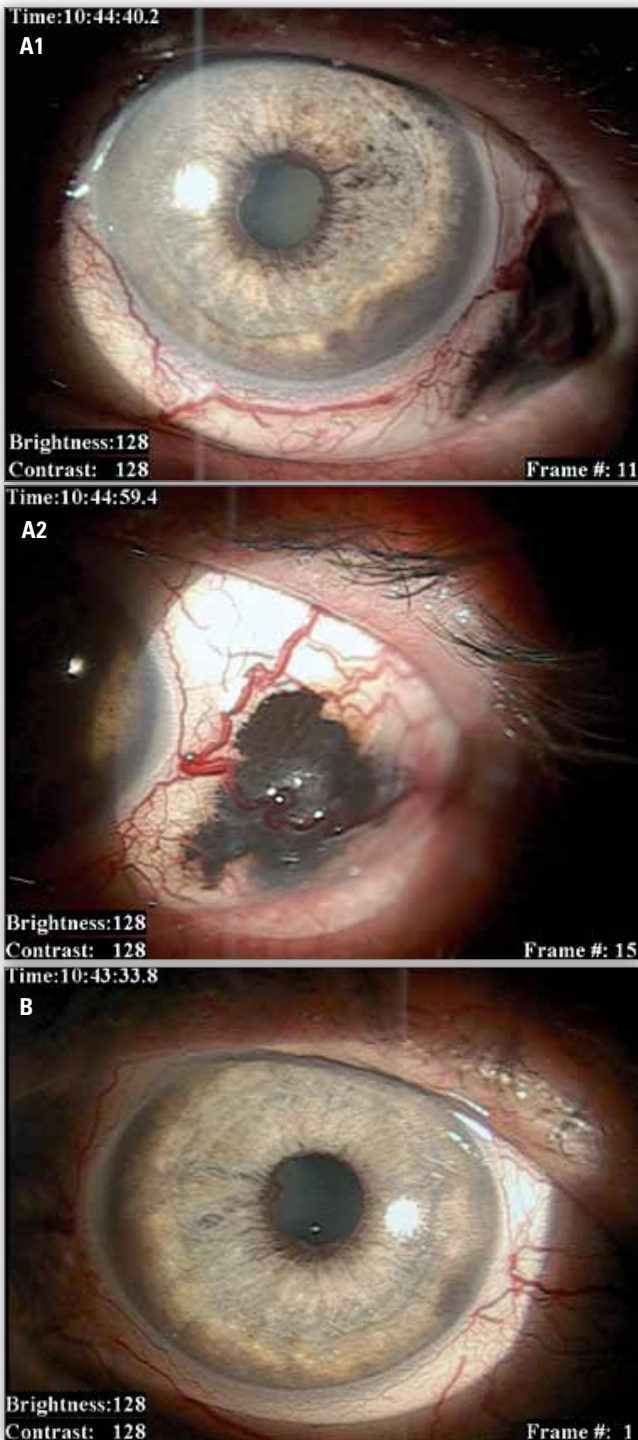


Ryc. 4. Przypadek 3. Przedni odcinek lewego oka: A – w 2001 roku, B – w 2006 roku.
Fig. 4. Case 3. Anterior segment of the left eye: A – in 2001 year, B – in 2006 year.

aortalnej, hipercholesterolemii, nadciśnienia tętniczego i nadczynności tarczycy, wywiad rodzinny w kierunku chorób nowotworowych był ujemny. W badaniu okulistycznym stwierdzono ostrość wzroku do dali oka prawego ruchy ręki przed okiem, oka lewego bez korekcji 0,9 na tablicach Snellena, ostrość wzroku do bliży oka prawego – nie czyta, oka lewego – z korekcją 0,5 na tablicach Snellena. Ciśnienie wewnątrzgałkowe oka prawego wynosiło 47 mmHg, oka lewego – 13 mmHg. W badaniu przedniego odcinka oka prawego stwierdzono poszerzone naczynia nadtwardówki u dołu, rozproszony barwnik na powierzchni tęczęwki, ze szczególnym nagromadzeniem barwnika od godziny 4-9 i nieco zniekształconą źrenicę. W gonioskopii uwidoczniło nagromadzenie barwnika w obrębie kąta przesączania, przesłaniające struktury kąta w południku 3-9. W badaniu UBM guz tęczęwki obejmował także część płaską ciała rzęskowego (ryc. 2). Przedni odcinek i dno lewego oka nie wykazywały istotnych odchyleń od stanu prawidłowego. Chorą zakwalifikowano do usunięcia gałki ocznej w razie stwierdzenia progresji zmiany w kolejnym badaniu UBM. Pacjentka nie zgłosiła się do proponowanego zabiegu, dalsze jej losy nie są znane.

Przypadek 3.

Chora, lat 58, konsultowana w klinice okulistyki w Krakowie z podejrzeniem guza tęczęwki oka lewego. W wywiadzie uży-



Ryc. 5. Przypadek 4. Obuoczny czerniak błony naczyniowej.

A1: Przedni odcinek oka lewego przedstawia brązową tkankę na tęczówce.

A2: Guzki podspojówkowe nacieku przetwardówkowego czerniaka w oku lewym.

B: Przedni odcinek oka prawego przedstawia brązowa tkankę na tęczówce.

Fig. 5. Case 4: Bilateral ring melanoma.

A1: Anterior segment of the left eye showing melanotic iris lesions.

A2: Conjunctival nodule of extrascleral extension of ring melanoma of the left eye.

B: Anterior segment of the right eye showing melanotic iris lesion.

skano informację, że zmiana na tęczówce oka lewego była rozpoznana we wczesnym dzieciństwie, co potwierdziły okazane fotografie oraz fakt, że chora pozostawała pod opieką okulistyczną

od wielu lat z powodu nadwzroczności obojga oczu. W badaniu okulistycznym stwierdzono ostrość wzroku do dali obojga oczu z korekcją 1,0 na tablicach Snellena, ostrość wzroku do bliży obojga oczu z korekcją 0,5 na tablicach Snellena. Ciśnienie wewnątrzgałkowe oka prawego wynosiło 11 mmHg, oka lewego -12 mmHg. W badaniu przedniego odcinka oka lewego stwierdzono lity obszar brązowego barwnika na powierzchni tęczówki w godzinach 4-8, z częścią puchatą nieco bardziej wyniosłą przy brzegu źrenicznym w południku godziny 5-7, wywinęty listek barwnikowy w tym obszarze, ponadto na powierzchni tęczówki liczne ogniska skupisk barwnika. W gonioskopii uwidoczniło nagromadzenie barwnika w obrębie kąta przesączania w południkach 2-9. Badanie UBM sugerowało objęcie procesem nowotworowym także części płaskiej ciała rzęskowego. W dniu oka lewego skroniowo u góry na obwodzie stwierdzono płaskie znamię barwnikowe naczyńówki, poza tym bez zmian patologicznych. Przedni odcinek i dno prawego oka nie wykazywały istotnych odchyleń od stanu prawidłowego. Chora nie wyraziła zgody na leczenie chirurgiczne, w związku z tym pozostawała w stałej obserwacji. W kolejnych badaniach stwierdzono progresję zmiany zarówno na tęczówce, jak i w obszarze kąta przesączania. W związku z wątpliwościami pacjentki co do zabiegu radykalnego, podjęto decyzję o pobraniu wycinka z guza do badania histopatologicznego, którego wynik jednoznacznie potwierdził rozpoznanie czerniaka. Chorej usunięto lewą gałkę oczną, a wynik badania histopatologicznego potwierdził wcześniejsze rozpoznanie czerniaka złośliwego tęczówki i ciała rzęskowego, według Callendera typu mieszanego (ryc. 3). Nowotwór naciekał twardówkę u nasady ciała rzęskowego do około $\frac{3}{4}$ grubości od strony wewnętrznej, a w świetle pojedynczych naczyń stwierdzono zatępy z komórek czerniaka. Tarcza nerwu wzrokowego była wolna od nacieku czerniaka. Naciek czerniaka obejmował również ogniskowo powierzchownie od strony wewnętrznej rogówkę, naciekiem był objęty także kąt przesączania. Naciek spełniał histopatologiczne kryteria okrężnego czerniaka błony naczyniowej. Pacjentka pozostaje w obserwacji kliniki. Przez 6 lat nie stwierdzono zmian o charakterze przerzutowym.

Przypadek 4.

Chory, lat 74, zgłosił się do kliniki okulistyki w Krakowie z podejrzeniem guza wewnątrzgałkowego obojga oczu. Pacjent choruje na rozdemę płuc i jest po zabiegu wszczepienia implantu Y z powodu tętniaka aorty. W wywiadzie pacjent podaje, że przed 2 laty w trakcie kontroli okulistycznej stwierdzono zaćmę obojga oczu. Przed miesiącem pojawiły się silne dolegliwości bólowe i pogorszenie widzenia. Po przeprowadzonym badaniu okulistycznym rozpoznano jaskrę obojga oczu i skierowano go do kliniki. W badaniu okulistycznym stwierdzono ostrość wzroku do dali oka prawego – liczy palce do 0,5 metra, oka lewego – poczucie światła, a do bliży obojga oczu nie czyta. Ciśnienie wewnątrzgałkowe w obojgu oczach było podwyższone i wynosiło odpowiednio w oku prawym 25 mmHg, w lewym 32 mmHg. W badaniu przedniego odcinka obojga oczu stwierdzono poszerzone naczynia nadtwardówki praktycznie w całym obszarze przedniego odcinka, ponadto w oku lewym, w południku godziny 1 i 2-4 dwa wyniosłe guzy wychodzące z twardówki. U nasady tęczówki w oku prawym uwidoczniło patologiczną brązową tkankę w południku 3,30-11 oraz wywinęty listek barwnikowy w południkach 5-7, ponadto na powierzchni obu tę-

czówek liczne ogniska skupisk barwnika. W oku lewym obszar brązowego barwnika obejmował nasadę tęczówki w południkach 1-9, z bardziej wyniosłą częścią w obszarze 4-6 (ryc. 4). W badaniu dna oka poza licznymi, płaskimi obszarami intensywnego wysycenia barwnikiem bez odchyleń od stanu prawidłowego. Choremu usunięto gałkę oczną lewą, a także pobrano fragment nasady tęczówki oka prawego. Wynik badania histopatologicznego w obojgu oczach potwierdził rozpoznanie czerniaka złośliwego. W oku lewym obejmował on okrężnie tęczówkę, ciało rzęskowe i naczyniówkę. Był to (według Callendera) typ mieszany guza, w części bardzo silnie ubarwiony. Nowotwór naciekał twardówkę miejscami na całej grubości, dochodząc do błony podstawnej nabłonka spojówkowego przy rąbku rogówki. Ponadto naciekiem były objęte powierzchnie od strony wewnętrznej rogówka i kąt przesączania. W świetle licznych naczyń stwierdzono zatopy z komórek czerniaka. Chory nie wyraził zgody na proponowane usunięcie prawej gałki ocznej i pozostaje w obserwacji.

Przypadek 5.

Chora, lat 75, zgłosiła się do kliniki okulistyki w Krakowie z podejrzeniem guza tęczówki oka lewego. Z wywiadu uzyskano informację o rozpoznanej przed 3 miesiącami jaskrze tego oka, a także o różnym kolorze tęczówek, stwierdzanym już we wczesnym dzieciństwie. Badaniem okulistycznym wykazano na tablicach Snellena ostrość wzroku w dal bez korekcji oka prawego 0,9, oka lewego 0,7, do bliży obojga oczu z korekcją 0,5. Ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosiło odpowiednio oka prawego 16 mmHg i oka lewego 39 mmHg. W przednim odcinku lewego oka stwierdzono obecność rozproszonego na śródłonku rogówki barwnika, licznych skupisk barwnika na powierzchni tęczówki i brązowego guzka w okolicy brzegu żrenicznego w południku godz. 3-6. Żrenica była nieregularna (ryc. 5). W przednim odcinku prawego oka i na dnie obojga oczu nie wykazano patologii. W badaniu gonioskopowym stwierdzono lite utkanie guza skroniowo u dołu, a na pozostałym obszarze kąt intensywnie ubarwiony. U chorej wstępnie pobrano fragment tęczówki do badania histopatologicznego, które potwierdziło rozpoznanie czerniaka, a następnie wyluszczone lewą gałkę oczną. W ocenie histopatologicznej usuniętej gałki ocznej rozpoznano okrężny czerniak złośliwy tęczówki i ciała rzęskowego, według Callendera typu mieszanego, silnie ubarwiony. Nowotwór naciekał twardówkę u nasady ciała rzęskowego do $\frac{1}{2}$ od strony wewnętrznej. Naciek obejmował rogówkę od strony wewnętrznej miejscami do $\frac{1}{3}$ grubości oraz kąt przesączania. W świetle pojedynczych naczyń były zatopy z komórek czerniaka. Chora pozostaje w obserwacji kliniki od 16 miesięcy, bez stwierdzanych zmian przerzutowych.

Dyskusja

Czeriak okrężny błony naczyniowej gałki ocznej charakteryzuje się pierścieniowatym wzrostem, obejmującym co najmniej 180° obwodu, w obrębie naczyniówki, ciała rzęskowego, tęczówki i/ lub struktur kąta przesączania (4,5,6). Z danych z piśmiennictwa wynika, że stanowi on 0,1-0,3% wszystkich czerniaków błony naczyniowej (5,7). Przyczyna takiego rozrostu guza nie jest znana. Niektórzy autorzy uważają, że w przypadku czerniaka ciała rzęskowego okrężny wzrost może być spowodowany łatwym naciekaniem komórek nowotworowych wzdłuż kanału Schlemma, siateczki trabekulum, a także specyficznym unaczynieniem tego obszaru przez koło większe tęczówki (8,9).

Rozpoznanie okrężnego czerniaka błony naczyniowej, podobnie jak w przypadkach innych postaci tego nowotworu, opiera się na badaniu klinicznym oraz ultrasonograficznym. Tylko w nielicznych, wybranych przypadkach, w których nieinwazyjne metody nie pozwoliły potwierdzić rozpoznania, wykonuje się biopsję aspiracyjną cienkoigłową (5,7). W badaniach Chara i wsp. biopsja aspiracyjna cienkoigłowa potwierdziła rozpoznanie okrężnego czerniaka błony naczyniowej u 69% badanych, ale w 31% wynik biopsji był fałszywie negatywny (10). Autorzy uważają, że w takich przypadkach można wykonać irydocyklectomię, jeżeli jest to guz ograniczony, lub wyciąć fragment tęczówki w oczach z heterochromią. U wszystkich naszych chorych, u których pobrano fragment tęczówki do badania, uzyskano potwierdzenie histopatologiczne czerniaka i 2 z 3 gałek ocznych usunięto.

Charakterystyczny okrężny, płaski wzrost guza, a także prawdopodobnie długi okres jego rozwoju są w wielu przypadkach przyczynami późnego, czasami błędnego rozpoznania i leczenia (4,7,8). W materiale Demirciego i wsp. dotyczącym okrężnych czerniaków ciała rzęskowego aż w 30% przypadków wstępne rozpoznanie to jaskra, zaćma, odłączenie ciała rzęskowego, zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej. Czas opóźnienia rozpoznania wahał się od 1 do 24 miesięcy (7). Lee i wsp. opisują cztery przypadki okrężnego czerniaka, wcześniej zdiagnozowane jako zespół rogówkowo-tęczówkowo-śródbłonkowy, recesja kąta po urazie i melanocytoza ciała rzęskowego.

U 2 chorych zastosowano cyklofotoablację ciała rzęskowego, a u pozostałych trabekulektomię z implantem Molteno (4). Omulecki i wsp. przedstawili przypadek okrężnego czerniaka tęczówki i ciała rzęskowego początkowo leczonego z powodu jaskry barwnikowej (8). W naszym materiale u 4 chorych także pierwotnie rozpoznano jaskrę, którą leczono lekami miejscowymi.

W nielicznym piśmiennictwie dotyczącym tej postaci czerniaka, podobnie jak w opisywanych w pracy przypadkach, pacjenci najczęściej zgłaszali się do badania okulistycznego z powodu bólu gałek ocznych, spowodowanego wysokimi wartościami ciśnienia wewnątrzgałkowego (4,10,11,12). Większość autorów uważa, że mechanizm jaskry następczej jest związany z rozproszeniem barwnika w obrębie kąta, jego naciekiem przez komórki czerniaka, nowotwórstwem naczyń w kącie i na tęczęwce, a także jego zamknięciem przez rosnący guz. W związku z tym istotnym badaniem w diagnostyce okrężnego czerniaka błony naczyniowej jest gonioskopia (4,5,6).

Obraz zmian klinicznych towarzyszących okrężnemu czerniakowi błony naczyniowej zależy od lokalizacji guza. W materiale Demirciego i wsp., dotyczącym okrężnych czerniaków ciała rzęskowego, główne objawy to poszerzenie naczyń nadtwardówki (74%), jednostronne zaćmienia w soczewce (65%), a rzadziej płytka komora przednia i naciek pozagałkowy (7). U części pacjentów, także u naszych chorych, w trakcie wzrostu czerniaka dochodzi do zmiany koloru tęczówki zajętego przez proces nowotworowy oka, spowodowanej wzrostem ilości barwnika. Komórki nowotworowe naciekają miąższ i mięśnie tęczówki, co objawia się zmianą kształtu żrenicy i zaburzeniem jej reakcji na światło (4,6,10,11,12). W pojedynczych przypadkach rozpoznano okrężny czerniak błony naczyniowej w chwili, gdy doszło do rozrostu przetwardówkowego (4,6,8,10).

Obecnie bardzo pomocnymi badaniami w diagnostyce okrężnego czerniaka błony naczyniowej są ultrasonografia i mikrosko-

pia ultrasonograficzna, która u 3 naszych chorych potwierdziła rozpoznanie (5,7).

Obecnie jedyną metodą leczenia okrężnego czerniaka błony naczyniowej bez względu na jego umiejscowienie jest usunięcie gałki ocznej (5,6,7,10).

Większość autorów uważa, że śmiertelność chorych z rozlanym czerniakiem błony naczyniowej, do których należy także postać okrężna, jest większa w porównaniu z formą guzową (5,7,10). W materiale Chara i wsp. śmiertelność wynosiła 15% w okresie 5 lat (10). Przyczyną tego zjawiska może być obserwowana przewaga komponentu nabłonkowatokomórkowego w obrębie guza, naciekanie kanału Schlemma przez komórki czerniaka i możliwość rozsiewu drogą naczyń krwionośnych poprzez żyły nadtwardówki oraz późne rozpoznanie, czasem już w momencie przejścia procesu nowotworowego poza ścianę gałki ocznej (4,5,6,7).

Piśmiennictwo:

1. Bergman L, Seregard S, Nilsson B, Ringborg U, Lundell G, Ragnarsson-Olding B: *Incidence of uveal melanoma in Sweden from 1960-1998*. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002, 43 (8), 2579-2583.
2. Egan KM, Seddon JM, Glynn RJ: *Epidemiologic aspects of uveal melanoma*. Surv Ophthalmol 1988, 32, 239-251.
3. Shields CL, Shields JA, De Potter P, Cater J, Tardio D, Barrett J: *Diffuse choroidal melanoma*. Arch of Ophthalmol 1996, 114, 956-963.
4. Lee V, Cree IA, Hungerford JH: *Ring melanoma-rare cause of refractory glaucoma*. Br J Ophthalmol 1999, 83, 194-198.
5. Demirci H, Shields CL, Shields JA, Eagle RC, Honovar S: *Ring melanoma of the anterior chamber angle; a report of fourteen cases*. Am J Ophthalmol 2001, 132, 336-342.
6. Manschot WA: *Ring melanoma*. Arch of Ophthalmol, 1964, 71, 625-632.
7. Demirci H, Shields CL, Shields JA, Shields JA, Honovar S, Eagle RC: *Ring melanoma of the ciliary body. Report o twenty-three patients*. Retina 2002, 22, 698-706.
8. Omulecki W, Pruszczyński M, Borowski J: *Ring melanoma of the iris and ciliary body*. Br J Ophthalmol 1985, 69, 514-518.
9. Fitzpatrick M, Augsburg JJ, Koreishi FM, Eagle RC: *Complete ring melanoma of the choroid*. Retina 1996, 16, 228-231.
10. Char DH, Kemnitz AE, Miller T, Crawford JB: *Iris ring melanoma: fine needle biopsy*. Brit J Ophth, 2006, 90, 420-422.
11. Chaudhry IM, Moster MR, Augsburg JJ: *Iris ring melanoma masquerading as pigmentary glaucoma*. Arch of Ophthalmol, 1997, 115, 1480.
12. Żygulska-Mach H: *Melanoma annulare malignum iridis et corporis ciliaris*. Klinika Oczna 1966, 36, 605-607.

Praca przedstawiana w formie plakatu elektronicznego na Kongresie SOE/ AAO 2007 w Wiedniu.

Praca wpłynęła do Redakcji 10.12.2007 r. (1009)
Zakwalifikowano do druku 20.10.2008 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Iwona Szuścik
ul. Czwartaków 10
30-395 Kraków
iszuscik@mp.pl

Zapraszamy na naszą stronę internetową

www.okulistyka.com.pl