

Algorytm postępowania w czerniaku wewnątrzgałkowym

Algorithm for the management of intraocular melanoma

prof. dr hab. n. med. Bożena Romanowska-Dixon^{1,2}, dr n. med. Anna Markiewicz^{1,2}, dr n. med. Magdalena Dębicka-Kumela^{1,2}, dr n. med. Joanna Kowal^{1,2}, dr Barbara Jakubowska¹, dr Marta Tomalak¹, dr Agnieszka Nowak¹

¹Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej UJ Collegium Medicum, Kopernika 38, 31-501 Kraków,

²Katedra Okulistyki Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum

Zapadalność na czerniaka błony naczyniowej (*Uveal melanoma*, UM) jest największa wśród rasy kaukaskiej (98% wszystkich chorych) oraz na wyższych szerokościach geograficznych. W państwach śródziemnomorskich to 2 nowe przypadki na 1 mln mieszkańców na rok, w krajach skandynawskich to 8–11/1 mln. Rozpoznanie opiera się przede wszystkim na badaniu okulistycznym przedniego odcinka i dna oka (przy poszerzonej źrenicy), i badaniu ultrasonograficznym.

Miejscowe leczenie (guza pierwotnego) jest skuteczne w ponad 90% przypadków.

Przedstawiono algorytm postępowania terapeutycznego po rozpoznaniu czerniaka błony naczyniowej.

Rokowanie dotyczące przeżycia pacjenta zależy od wielu czynników: wielkości guza pierwotnego (zwiększenie wysokości guza o 1 mm powoduje wzrost ryzyka powstania przerzutów o 5% w ciągu 10 lat), zajęcia przez guza ciała rzęskowego (u 33% pacjentów pojawiają się przerzuty w 10-letnim okresie obserwacji, w przeciwieństwie do 7%, gdy nowotwór obejmuje tęczówkę, lub do 25% dla naczyniówki), cech histopatologicznych: typ nabłonkowatokomórkowy czerniaka, głębokie naciekanie ściany gałki ocznej (twardówki), obecność nacieków zewnątrzgałkowych, wysoki indeks mitotyczny, naciek nerwu wzrokowego, unaczynienie własne guza, naciek zapalny w masie guza (szczególnie limfocytów T i makrofagów) oraz zaburzeń genetycznych: monosomia chromosomu 3, liczne kopie 1q, 6p i 8q, utrata 1p, 6q i 8p oraz mutacje genów *BAP1*, *GNAQ* i *GNA11*. Wszystkie powyższe związane są z wysokim ryzykiem powstania przerzutów.

The incidence of uveal melanoma (UM) is highest among Caucasians (98% of all patients) and in higher latitudes. In Mediterranean countries it is 2 new cases per 1 million inhabitants per year, in Scandinavian countries it is 8-11 / 1 million. Diagnosis is based primarily on an ophthalmological examination of the anterior segment and fundus of the eye (with dilated pupil) and ultrasound examination. Local treatment (of the primary tumor) is successful in over 90% of cases.

The algorithm of therapeutic management after the diagnosis of uveal melanoma is presented.

The prognosis for survival depends on many factors: the size of the primary tumor (1 mm increase in tumor height increases the risk of metastases by 5% in 10 years), involvement of the ciliary body tumor (33% of patients develop metastases in a 10-year period). observation period, as opposed to 7% when the tumor covers the iris, or up to 25% for the choroid), histopathological features: melanoma epithelial type, deep infiltration of the eyeball (sclera) wall, presence of extraocular infiltrates, high mitotic index, optic nerve infiltration, intrinsic vascularization of the tumor, inflammatory infiltration in the tumor mass (especially T lymphocytes and macrophages) and genetic disorders: chromosome 3 monosomy, numerous copies of 1q, 6p and 8q, loss of 1p, 6q and 8p and mutations of *BAP1* genes, *GNAQ* and *GNA11*. All of the above are associated with a high risk of metastasis.