

Az irismelanoma klinikai tünetei és differenciáldiagnosztikája

Tóth Jenő

Fejér Megyei Szent György Kórház, Szemészeti Osztály, Székesfehérvár

Az uveális melanomák közül az iris melanomája a legritkább. Az uveális melanomák csupán 4–5%-a fordul elő az irisen. Annak ellenére, hogy a szivárványhártya helyzeténél fogva jól vizsgálható, a melanocytás elváltozások, mint naevus és melanoma elkülönítése nehéz feladatot jelent a klinikus számára. Rones és Zimmermann közleményéből az derült ki, hogy az általuk enucleált szemek szövettani feldolgozása szerint csak 22%-ban biztosan malignus, míg 78%-ban benignus volt a tumor (21). Ezzel a terápiás lehetőségek között egyre inkább az iridektomia és az iridocyclectomia kezdett teret hódítani, az enucleációval szemben. A pigmentált iris daganatok diagnózisában a klinikai kép folyamatos követése, transilluminatio, ultrahang-biomikroszkópia, iris-fluorescein-angiographia, és a klinikai kép fotodokumentációja nyújt nagy segítséget. A daganat növekedése, a másodlagos glaucoma, a hyphaema, a daganat kifejezett erezettsége, a fokozódó pigmentáció a malignus viselkedés jelei lehetnek. *Magyar Onkológia* 49:153–159, 2005

Iris melanoma is the rarest type of uveal melanomas. Only 4–5% of uveal melanomas occur on the iris. Although the iris can be easily examined due to its location, differentiation of melanocytic malformations such as naevi or melanomas is difficult for the examiner. According to publications by Rones and Zimmermann, histological examinations showed 22% of tumors to be malignant and 78% to be benign. This leads to iridectomy and iridocyclectomy as therapeutic solutions to gain ground over enucleation. Follow-up of the clinical signs, transillumination, ultrasonic biomicroscopy, iris fluorescein angiography and photo-documentation of the clinical signs can be of great help in diagnosis of pigmented iris tumours. Growth of the tumour, secondary glaucoma, hyphaema, significant vascularisation of the tumour and increasing extent of pigmentation can be signs of malignant behaviour. *Tóth J. Clinical signs and differential diagnosis of iris melanoma. Hungarian Oncology* 49:153–159, 2005



Az irismelanoma prognózisa elsősorban a korai diagnózis függvénye. A daganat időben történő észlelése teszi lehetővé a lokális tumornövekedés szakaszában a radikális sebészi eltávolítást (iridektomia, iridocyclectomia), és csak elhanyagolt esetben jelenti a szemgolyó elvesztését (1, 16, 21). Stallard (29) elsőként állapította meg, hogy a kizárólag irisre terjedő melanoma esetében az enucleatio nem indokolt, és azt is, hogy ezek a daganatok kevésbé malignusak a hátsó uveális melanomákhoz viszonyítva.

Szövettanilag a melanoma orsósejtes (A és B típusú), epitheloid-, kevert-, illetve ballonsejtes

formában jelenhet meg. Az orsósejtes forma csak ritkán és helyi áttétet ad, míg az epitheloid vagy kevert sejt formák ritkán, de távoli áttétet is adhatnak (30). A távoli metastasis gyakorisága abban az esetben, ha a daganat a csarnokzugot, illetve a sugártestet infiltrálta, magasabb (25).

Az irismelanoma klinikai diagnózisa kisméretű daganat esetében nehéz, ekkor még az elvégzett biopsia sem minden esetben pozitív (6). A nagyobb kiterjedés, a csarnokzug és sugártest involválása esetén már nem okoz problémát a diagnózis felállítása (25). Természetesen olyan kísérőtünet, mint másodlagos glaucoma (24, 27), vagy a csarnokvérzés (23) okozta látásromlás csak megerősíti a diagnózist.

Differenciáldiagnosztikailag az irismelanoma naevustól történő elkülönítése nem mindig egyszerű feladat, de szoros követéssel, fotodokumentációval, iris-fluorescein-angiographia segítségével lehetséges.

Közlésre érkezett: 2005. április 6.

Elfogadva: 2005. április 20.

Levelezési cím: Dr. Tóth Jenő,
Fejér Megyei Szent György Kórház, Szemészeti Osztály,
8000 Székesfehérvár, Seregélyesi út 3., Telefon: 22-535-607,
Fax: 22-535-717, E-mail: szemeszet@fmkorkorhaz.hu

Az irisnaevus olyan melanocytás elváltozás, mely nem mutat progresszív növekedési hajlamot, és a pigmentációjának függvényében a biomikroszkópos vizsgálattal az iris erei takarásban maradhatnak. A naevus többnyire lapos, kerek, szabályos elváltozás, de lehet irreguláris formájú, mely az iris alsó felében gyakrabban fordul elő. A pupilla mentén lévő naevus okozhat szabálytalan, elhúzott pupillát (1a. ábra), és ectropium iridist, ritkán körülírt lencsehomály is előfordulhat. A pigmentált területnek megfelelően az angiographiával „masking effect”, azaz angiographiás csend ábrázolódik (1b. ábra).

Lassú növekedést a naevus is mutathat, Van Klink anyagában 21,6%-ban suspect naevus, míg 76%-ban melanoma fordult elő (31).

Az irismelanoma diagnózisa jól vizsgálható helyzete ellenére nem egyszerű feladat. Méret szempontjából minden olyan pigmentált elváltozás, mely eléri, vagy meghaladja a 3 mm átmérőt és az 1 mm magasságot, mindenképpen fel kell, hogy vessen a malignus folyamat lehetőségét (2a., 3a. ábra).

Klinikai szempontból az alábbiak esetében kell irismelanomára gondolni: 1. fotodokumentációval igazolt növekvő terime, 2. a daganat területében kifejezett ereződés 3. elhúzott pupilla, ectropium uveae, 4. a daganatnak megfelelően partialis cataracta, 5. kifejezett pigmentáció körülírtan vagy diffúzan az iriszen, 6. hyphaema (spontán, vagy kis trauma esetén), 7. szemnyomás-emelkedés, 8. fájdalom.

A primer iris daganatok közül a leggyakoribb előfordulása a melanoma, de előfordulhat leiomyoma, neurofibroma, xanthoma, juvenilis xanthogranuloma, haemangioma, naevus, iriscysta, és a pigmentepithel tumora. Az iris és a sugártest daganata egymásra terjedhetnek, nemritkán a felfedezésük közös érintettség észlelhető, a méret és a kísérő klinikai tünetek (pl. secunder glaucoma) határozza meg a kezelési lehetőségeket, így az enucleatiót vagy az iridocyclectomiát (15, 18, 19, 22, 28).

Az iris metastaticus daganatai ritkák, a diagnózisban az anamnesis mellett a szövettan szerepe a döntő. A biomikroszkópos vizsgálat a mela-

1. ábra.

A. VI óránál a pupillát kissé elhúzó, erősen pigmentált, növekedést nem mutató naevus.

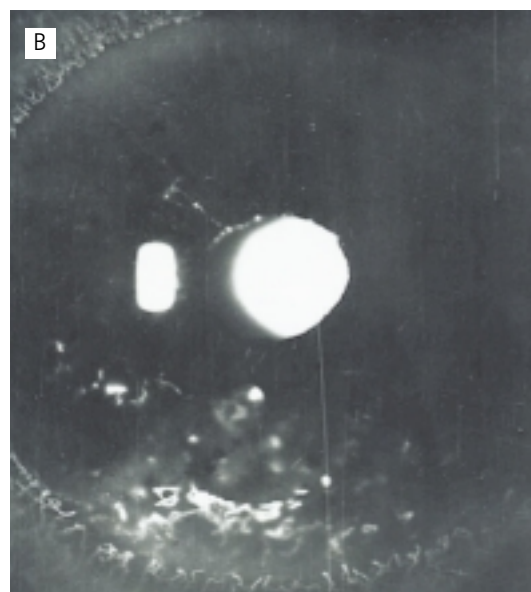
B. IFA – VI óránál teljes angiographiás csend látható



2. ábra.

A. V és VII óra között erősen promineáló, a sugártestet is involváló kevert sejtű irismelanoma

B. A korai IFA-felvétel a daganat területén dezorganizált ereket és festékeresztő területeket mutat



nomagyanús esetekben a mai napig nélkülözhetetlen, a fotodokumentáció, a növekedés követése a suspect naevus és melanoma esetében döntő lehet (8, 13). A szivárványhártya alsó felén a melanoma előfordulása gyakoribb, míg a csarnokzug érintettsége mindenképpen melanoma esetében gyakrabban észlelhető (8).

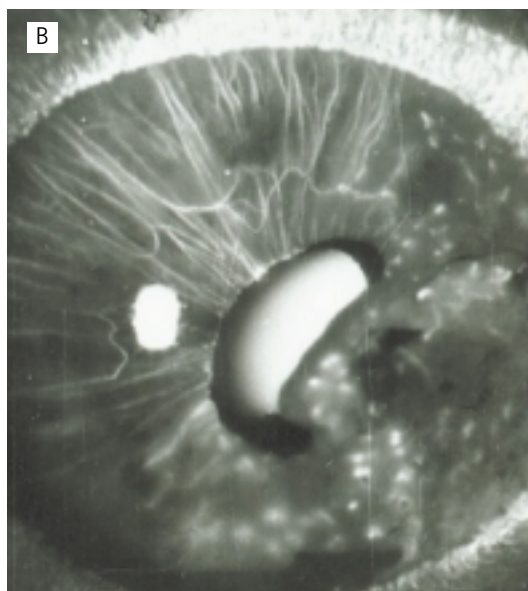
A transilluminatio segít a daganat határainak (sugártesti érintettség) megítélésében, mely a terápiás lehetőségeket is meghatározhatja. A hagyományos B-scan-ultrahang még előtét esetén sem alkalmas az első szegmens vizsgálatának megfelelő értékelésére, nem úgy, mint az ultrahang-biomikroszkópia, mely a daganatok kiterjedéséről és belső szerkezetéről is számos információt nyújt (9, 20). Az iris-fluorescein-angiographia (IFA) a daganat erezettségéről, határaitól és viselkedéséről adhat információt. Számos olyan IFA-jelet találhatunk, mely a jó- ill. a rosszindulatúság eldöntésében segítséget nyújthat (4, 10, 12, 14), az iris és sugártest átmeneti területében is.

Az angiographiás jellemzők a következők lehetnek: 1. teljes fedés (masking effect) (1b. ábra),

2. korai festékszívargás (3b. ábra), 3. késői festékszívargás (4b. ábra), 4. dezorganizált érrajzolat (2b. ábra), 5. organizált (szabályos, geometriai) érrajzolat (5. ábra).

A fenti jellemzők értékelése szempontjából az álláspont egységes abban, hogy a teljes takarás (masking effect) csak jóindulatú daganatoknál figyelhető meg (1b. ábra), és abban is, hogy benignus elváltozásokban nem fordul elő dezorganizált érrajzolat és késői festékszívargás sem (10, 17). Abban megoszlanak a vélemények, hogy a geometriai érrajzolat és a korai festékszívargás a benignus, az átmeneti, vagy a malignus daganat jelei közé tartozik-e. Az IFA szerepe az ismétléssel növekedhet, hiszen pl. az addig angiographiás csendet mutató naevus malignizálódására a festékszívargás, vagy kóros erezettség megjelenése hívhatja fel a figyelmet, de más tumoroknál is az ismétléssel a szerkezet és méret változása detektálható vele.

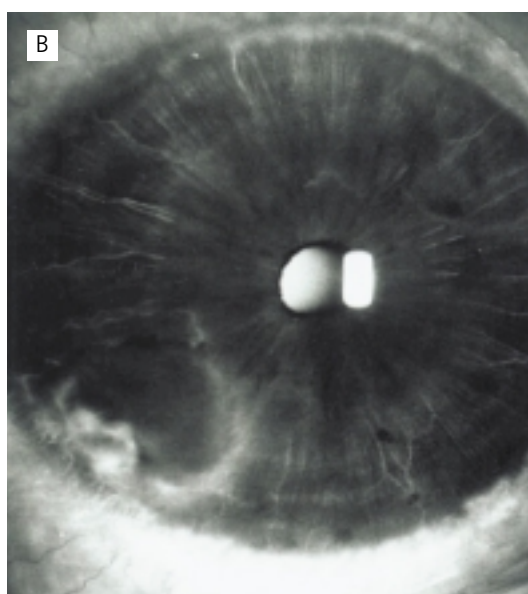
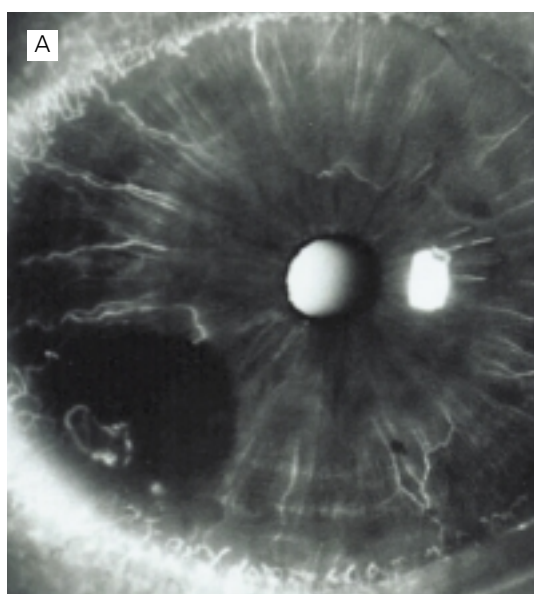
Az IFA-nak a műtéti megoldás előtt fontos szerepe van a pontos határok tisztázásában, a posztoperatív szakban pedig az épbén történő ki-



3. ábra.

A. II és VI óra között a sugártestet nem érintő ballonsejtes melanoma képe hyphaemával

B. A tumor területén a korai IFA számtalan foltos festékeresztést és kóros eret mutat



4. ábra.

A. Az irisgyököt el nem érő, VII és IX óra között elhelyezkedő pigmentált daganat korai IFA-felvételén kóros erezettség és festékszívargás látható epithelioid sejtes melanoma esetén

B. A késői IFA-felvételén a tumor felszínén a széli részén diffúz festékszívargás

metszés, illetve a recidíva kialakulásának igazolásában (6. ábra). Az iris daganatok terápiás lehetősége a múlt század első felében az enucleatio volt, majd a szövettani eredmények (21) ismerete után a mikrosebészeti eljárások (iridectomia, iridocyclectomia) szerepe is megerősödött. A sebészeti beavatkozások mellett a photodynamiás (11) és plaque radioterápiás kezelésre is bizonyos esetekben lehetőség nyílik (26).

Megbeszélés

Az iris melanocytás elváltozásainak diagnózisa és kezelése komoly és felelősségteljes feladat. A 3 mm-nél szélesebb és 1 mm-nél magasabb promentiájú pigmentált elváltozás esetén gondolni kell az irismelanomára. Számos szerző (13, 16) irismelanoma gyanúja esetében a fotodokumentációt és a tumor növekedésének szoros követését javasolja. Ez segítséget nyújthat főként a kis méretű elváltozások viselkedésének megítélésében. Az egyértelmű növekedés, a másodlagos zöldhályog kialakulása, a pigmentáció fokozódá-

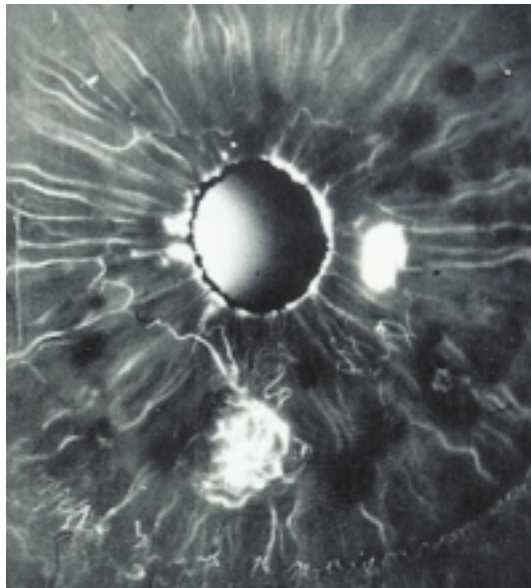
sa, a pupilla elhúzótsága, erezettség a daganat területében. a fájdalom és a csarnokvérzés kialakulása a malignus viselkedés jele lehet. A daganat csarnokzugi és sugártesti kiterjedése esetén szintén a rosszindulatúság merül fel. A kétes esetek szoros klinikai megfigyelése mellett fontos segítséget nyújt a diaphanoscopya, mellyel a sugártesti érintettség megítélhető. Az ultrahang-biomikroszkópia szerepe is vitathatatlan az elülső szegmens daganatainak vizsgálatában, szerepe főként a klinikailag nehezen vizsgálható irisgyök és sugártesti terület megítélésében fontos. Iris-fluorescein-angiographia segítségével a daganat erezettsége, a festékeresztés (korai vagy késői) meglete, vagy annak hiánya – „angiographiás csend” – alapján lehet következtetni a daganat viselkedésére. Tekintettel arra, hogy az IFA bármikor ismételhető vizsgálat, szerepe a folyamatos követés mellett a pre- és posztoperatív viszonyok megítélésében, de a helyi recidívák diagnózisában is jelentős.

Az irismelanoma korai felismerése – a fenti vizsgálati lehetőségekkel és a szoros klinikai követéssel – nemcsak a szem megtartását, de sok esetben recidívamentes jó visuseredményt is biztosíthat a korszerű mikrosebészeti és terápiás eljárásoknak köszönhetően.

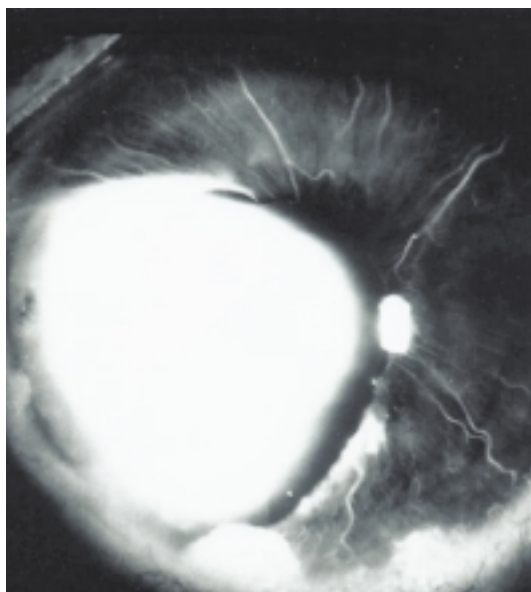
Irodalom

1. Alberth B, Berta A. Szemléletváltozások az intraocularis melanomák kezelésében. Szemészet 126:67-70, 1989
2. Arentsen JJ, Green WR. Melanoma of the iris: Report of 72 cases treated surgically. Br J Ophthalmol 62:23-37, 1975
3. Ashton N. Primary tumours of the iris. Br J Ophthalmol 48:650-668, 1964
4. Brovkina AF, Chichua AG. Value of fluorescein iridography in diagnosis of tumours of the iridociliary zone. Br J Ophthalmol 63:157-160, 1979
5. Char DH, Crawford JB, Gonsales J, Miller T. Iris melanoma with increased intraocular pressure. Differentiation of focal solitary tumors from diffuse or multiple tumors. Arch Ophthalmol 107:548-551, 1989
6. Char DH, Crawford JB, Kroll S. Iris melanomas. Br J Ophthalmol 103:251-255, 1996
7. Cohen EJ. Iris ring melanoma masquerading as pigmentary glaucoma. Arch Ophthalmol 115:1480, 1997
8. Conway RM, Chua WC-T, Qureshi C, Billson FA. Primary iris melanoma: diagnostic features and outcome of conservative surgical treatment. Br J Ophthalmol 85:848-854, 2001
9. Csákány B, Tóth J. Melanoma malignum iridis vizsgálata – ultrahang biomikroszkópia és szövettan. Szemészet 136:134-137, 1999
10. Dart JK, Marsh RJ, Garner A, Cooling RJ. Fluorescein angiography of anterior uveal melanocytic tumors. Br J Ophthalmol 72:326-337, 1988
11. Davidorf J, Davidorf F. Treatment of iris melanoma with photodynamic therapy. Ophthalmic Surg 23:522-526, 1992
12. Fries PD, Char DH. Fluorescein angiography in ciliary body melanomas. Ophthalmologica 201:57-65, 1990
13. Jakobiec FA, Silbert G. Are most iris "melanomas" really nevi? A clinicopathologic study of 189 lesions. Arch Ophthalmol 92:2117-2132, 1981
14. Kovács B, Takács I. Az iris fluorescein angiographiája. Szemészet 110:20-23, 1973
15. Küchle M, Holbach L, Schlötzer-Schrehardt U, Naumann GOH. Schwannoma of the ciliary body treated by block excision. Br J Ophthalmol 78:397-400, 1994
16. Lommattsch PK. Intraokulare Tumoren. Ferdinand Enke, Stuttgart, 1989, pp. 5-15

5. ábra.
VI óránál az IFA geometriailag szabályos érszerkezetet mutató elváltozása, neurofibromás csomó



6. ábra.
Blockexcisio (VI és X óra között) után kialakult, IFA-val diffúz hiperfluoreszcenciát mutató helyi recidívák a csarnokzugban V, VI és fél IX óránál



17. McGalliard JN, Johnston PB. A study of iris melanoma in Northern Ireland. *Br J Ophthalmol* 73:591-595, 1989
18. Naumann GOH, Rummelt V. Block excision of tumors of the anterior uvea. *Br J Ophthalmol* 103:2017-2028, 1996
19. Naumann GOH, Rummelt V. Congenital nonpigmented epithelial iris cyst removed by block-excision. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 228:392-397, 1990
20. Pavlin CJ, McWhae JA, McGowan HD, Foster FS. Ultrasound biomicroscopy of anterior segment tumors. *Ophthalmology* 99:1220-1227, 1992
21. Rones B, Zimmerman LE. The prognosis of primary tumors of the iris treated by iridectomy. *Arch Ophthalmol* 60:193-205, 1958
22. Rosso R, Colombo R, Ricevuti G. Neurilemmoma of the ciliary body: report of a case. *Br J Ophthalmol* 67:585-587, 1983
23. Schmidbauer JM, Burk ROW, Daus W, Völcker HE. Melanom der Iris mit rezidivierenden Hyphamata-Verlauf über 32 Jahre. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 203:117-120, 1993
24. Shields CL, Materin MA, Shields JA, et al. Factors associated with elevated intraocular pressure in eyes with iris melanoma. *Br J Ophthalmol* 85:666-669, 2001
25. Shields CL, Materin M, Gershenbaum E, et al. Iris melanoma: risk factors for metastasis in 169 consecutive patients. *Surv Ophthalmol* 108:172-178, 2001
26. Shields CL, Shields JA, DePotter P. Treatment of non-resectable malignant iris tumors with custom designed plaque radiotherapy. *Br J Ophthalmol* 79:306-312, 1995
27. Shields MB, Klintworth GK. Anterior uveal melanomas and intraocular pressure. *Br J Ophthalmol* 87:503-517, 1980
28. Smith PA, Damato BE, Nyness RW. Anterior uveal neurilemmoma – a rare neoplasm simulating malignant melanoma. *Br J Ophthalmol* 71:34-40, 1987
29. Stallard HB. Surgery of malignant melanoma of the iris. *Br J Ophthalmol* 35:774-783, 1951
30. Starr OD, Patel DV, Allen JP, McGhee CN. Iris melanoma: pathology, prognosis and surgical intervention. *Clin Experiment Ophthalmol* 32:294-296, 2004
31. Van Klink F, De Keizer RJW, Jager MJ, Kakebeeke-Kemme HM. Iris nevi and melanomas: A clinical follow-up study. *Doc Ophthalmol* 82:49-55, 1992