

Mały czerniak naczyniówki – problemy diagnostyczne

Small choroidal melanoma – a diagnostic problems

Bożena Romanowska-Dixon, Agnieszka Kubicka-Trzaska

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

Summary: The aim of this paper is to present the most common diagnostic problem associated with a small choroidal melanoma. In some cases other lesions such as a choroidal naevus, an exudative type of age related macular degeneration (AMD) with the presence of subretinal haemorrhage, retinal pigment hypertrophy, choroidal haemangioma and choroidal metastatic tumours may mimic small choroidal melanomas. Based on the literature and on our own experience we present the basic clinical features of these lesions, their characteristic fluorescein angiography, indocyanine green angiography and ultrasonography pictures that can be helpful in differential diagnosis.

Słowa kluczowe: mały czerniak naczyniówki, diagnostyka różnicowa.

Key words: small choroidal melanoma, differential diagnosis.

Rozpoznanie czerniaka błony naczyniowej i rozpoczęcie leczenia mają istotne znaczenie dla zwiększenia szans przeżycia chorych, zachowania gałki ocznej i funkcji oka. Dlatego tak ważne jest, aby najwcześniej jak to możliwe czerniak został rozpoznany i leczony.

Małe czerniaki naczyniówki to zmiany o średnicy podstawy od 5 mm do 10 mm i grubości powyżej 2 mm do 3 mm (wg COMS – Collaborative Ocular Melanoma Study) (1). Guzy o wymiarach 3 mm średnicy podstawy i grubości 1,5 mm już mogą być przyczyną odległych przerzutów (1). Shields przedstawił czynniki zapowiadające możliwość powstania odległych przerzutów w przypadkach małych czerniaków naczyniówki – należą do nich: grubość guza powyżej 1 mm, pojawienie się objawów subiektywnych, przyleganie brzegu guza do tarczy nerwu wzrokowego. Pięcioletnie przeżycie chorych z małymi guzami wynosi 84%, ze średnimi guzami – 68%, a z dużymi guzami – tylko 47% (2).

Trudność stanowi odróżnienie małych czerniaków naczyniówki od wyglądających podobnie znamion naczyniówki. Znamiona naczyniówki występują u ponad 9% Australijczyków (6,5-8,6% w Australian Blue Mountains Eye Study), u przedstawicieli rasy kaukaskiej – w około 6% (3,4). Są to zmiany zwykle płaskie o średnicy podstawy nieprzekraczającej 5 mm, często szare, ale stopień ubarwienia może być różny. Na ich powierzchni widoczne są często druzy świadczące o długotrwałym procesie (4). W obszarze znamion naczyniówki w angiografii fluoresceinowej i indocyjaninowej (ICGA) nie widać własnego unaczynienia zmiany (5,6). W badaniu ultrasonograficznym znamiona występują jako zmiany płaskie lub nieznacznie uniesione o regularnej strukturze wewnętrznej i cechują się obecnością wysokich wewnętrznych ech (ryc. 1 a, 1 b) (7). Znamiona umiejscowione w tylnym biegunie (w okolicy plamki) mogą powodować zabu-

żenia widzenia, obniżenie ostrości wzroku i/ lub prowadzić do powstania ubytku w polu widzenia. Wskazane jest wykonanie kolorowej fotografii znamienia, co w całym okresie obserwacji daje możliwość obiektywnej porównawczej oceny zmiany (8).

Małe czerniaki naczyniówki wyglądają podobnie, ale mogą wykazywać cechy aktywności. W celu ułatwienia zapamiętania klinicznych czynników ryzyka wzrostu małych czerniaków naczyniówki Shields zaproponował mnemotechniczny skrót: TFSOM (To Find Small Ocular Melanoma), gdzie: T (Thickness) oznacza grubość >2 mm, F (subretinal Fluid) – płyn podsiatkówkowy, S (Symptoms) – objawy (pojawienie się zaburzeń widzenia), O (Orange pigment) – pomarańczowy barwnik, M (Margin touching or within 3 mm of the optic disc) – odległość do 3 mm lub przyleganie brzegu guza do tarczy nerwu wzrokowego (9). Zmiany, które cechują się występowaniem dwóch czynników ryzyka lub ich większej liczby, mają szansę wzrostu w ciągu 5 lat w ponad 50% przypadków. Większość takich zmian to prawdopodobnie małe czerniaki, które należy leczyć (9).

Charakterystyczne dla małego czerniaka jest pojawienie się własnego unaczynienia, które można zaobserwować w angiografii indocyjaninowej (ICGA) (ryc. 2 a, 2 b), natomiast w angiografii fluoresceinowej (AF) (ryc. 3 a-c) w niektórych przypadkach może pojawiać się przeciek (plamista hyperfluorescencja), ale podobny obraz może wystąpić w przypadku znamienia naczyniówki (5,6,10). W ultrasonografii istnieje kilka charakterystycznych cech czerniaka naczyniówki. W prezentacji B typowa jest obecność guza najczęściej kształtu kopulastego, rzadziej płaskiego lub grzybiastego, ponadto obserwuje się zagłębienie naczyniówkowe, poszerzenie przestrzeni Tenona oraz występowanie cech świadczących o własnym unaczynieniu guza. W prezentacji A obserwuje się echa równej wysokości, stanowiące od 10-60% wysokości echa twardówkowego oraz,

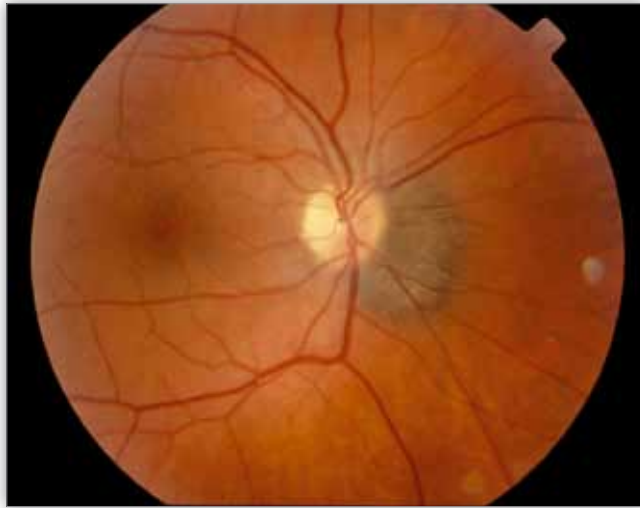
podobnie jak w prezentacji B, cechy patologicznego unaczynienia w postaci tzw. „migoczących” ech (ryc. 3 d) (7).

W diagnostyce różnicowej małego czerniaka naczyńki poza znamionami naczyńki powinniśmy także brać pod uwagę wysiękową postać zwyrodnienia plamki związanego z wiekiem (AMD), zwłaszcza z obecnością wylewu podsiatkówkowego, przerost nabłonka barwnikowego siatkówki, naczyńki naczyńki i w końcu – najczęstszy spośród występujących w populacji ludzi dorosłych guz wewnątrzgałkowy, tj. przerzut raka (8,11,12).

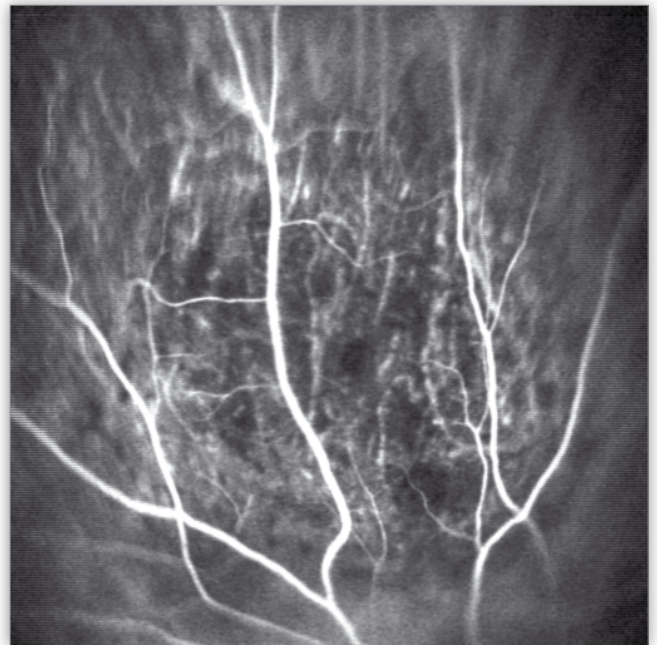
W przypadku wysiękowej postaci AMD obecne krwotoki podsiatkówkowe pochodzące z naczyńki naczyńki mogą imitować czerniaka złośliwego okolicy plamkowej (ryc. 4 a). W sąsiadującej siatkówce często widoczne są twarde wysięki. Cechą charakterystyczną tych zmian jest wysoka reflektywność wewnętrzną w badaniu USG (prezentacja A) (ryc. 4 b) (7).



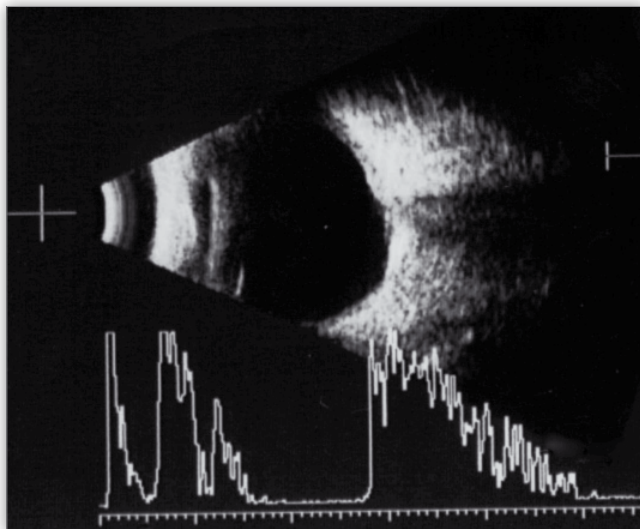
Ryc. 2 a. Czerniak naczyńki okolicy plamkowej.
Fig. 2 a. Choroidal melanoma in macula.



Ryc. 1 a. Znamię naczyńki zlokalizowane w okolicy tarczy.
Fig. 1 a. Peripapillary choroidal naevus



Ryc. 2 b. Angiografia indocyjaninowa przedstawiająca wewnętrzną patologiczne unaczynienie czerniaka naczyńki.
Fig. 2 b. Indocyanine green angiography showing the presence of intrinsic vasculature of choroidal melanoma.



Ryc. 1 b. USG znamienia naczyńki – regularna wewnętrzna struktura oraz wysoka reflektywność.
Fig. 1 b. Ultrasonography of choroidal naevus – regular inner structure and high reflectivity.

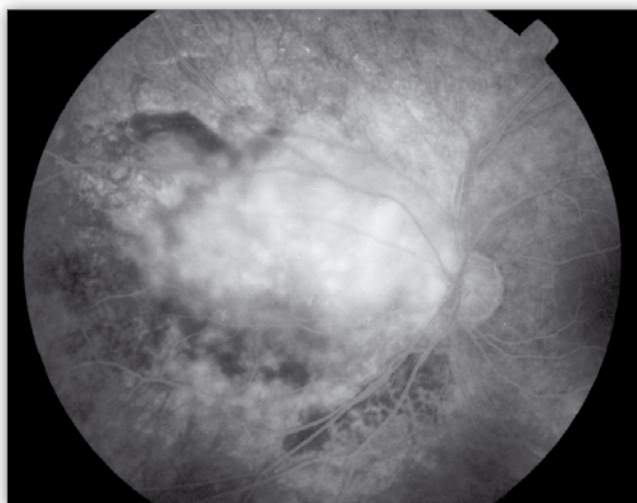
Podczas obserwacji widoczne jest zmniejszenie się masy „guza”, ponieważ następuje powolne wchłanianie się krwotoku. Cennym badaniem diagnostycznym w różnicowaniu wylewu podsiatkówkowego z małym czerniakiem naczyńki okolicy plamkowej są angiografia fluoresceinowa i indocyjaninowa. W angiografii fluoresceinowej stwierdza się obecność ogniska hypofluorescencji, które odpowiada krwotokowi, w angiografii indocyjaninowej występuje mniej wyraźne ognisko hypofluorescencji z obecnością ogniska hyperfluorescencji w postaci „płytki” (plaque) lub „gorącej plamy” (hot spot), które odpowiadają ukrytej błonie neowaskularnej (5,6,10).

Przerost nabłonka barwnikowego siatkówki (congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium – CHRPE) wygląda charakterystycznie; jest to płaska czarna lub ciemnoszara zmiana o wyraźnych granicach, średnicy 1-3 wielkości tarczy



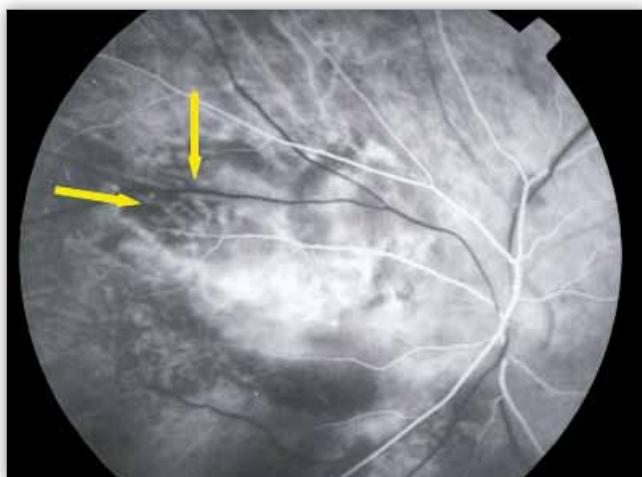
Ryc. 3 a. Zdjęcie w świetle beczwernym przedstawiające czerniaka naczyniówki okolicy plamkowej.

Fig. 3 a. Red free picture of choroidal melanoma in macular area.



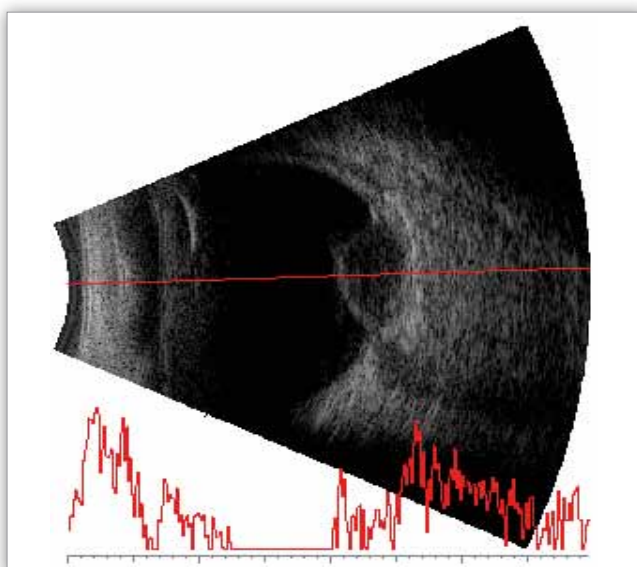
Ryc. 3 c. Późna faza angiografii fluoresceinowej – zastój barwnika w patologicznej tkance (staining).

Fig. 3 c. Late phase of fluorescein angiography – hyperfluorescence of the lesion is observed (staining).



Ryc. 3 b. Wczesna faza angiografii fluoresceinowej – widoczne plamista hyperfluorescencja oraz patologiczne naczynia guza (strzałki).

Fig. 3 b. Early phase of fluorescein angiography – patchy hyperfluorescence and the pathological intrinsic vessels are present (arrows).



Ryc. 3 d. USG czerniaka naczyniówki.

Fig. 3 d. Ultrasonography of the choroidal melanoma.

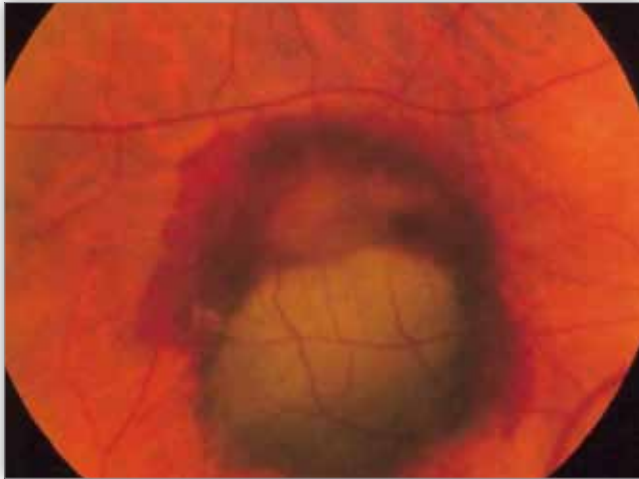
nerwu wzrokowego (ryc. 5). W niektórych przypadkach może towarzyszyć poważnym zmianom narządowym, takim jak: gruczolakowata polipowatość rodzinna, zespół Gardnera czy zespół Turkota (13).

Ograniczone naczyniaki naczyniówki najczęściej są bezobjawowe, rozpoznawane w 20. roku życia do 40. roku życia. Objawy pojawiają się w przypadku guzów umiejscowionych w pobliżu plamki lub w okolicy plamkowej, jeśli płyn podsiatkówkowy podminowuje siatkówkę (8,13). Klinicznie naczyniaki naczyniówki są trudne do rozpoznania, ponieważ mają barwę podobną do barwy otaczającej naczyniówki. W angiografii fluoresceinowej są widoczne wczesna i narastająca hyperfluorescencja (ryc. 6 a-c) (10). W angiografii indocyjaninowej po około 1 minucie po podaniu barwnika występuje charakterystyczna hyperfluorescencja o kształcie przypominającym owoc morwy, po kilku minutach barwnik opuszcza naczyniaka, a w fazach późnych pojawia się hypofluorescencja zmiany (ryc. 6 d, 6 e) (5,6). Ultrasonografia w prezentacji A wykazuje wysoką refleksywność (ryc. 6 f) (7). Pomimo że są to guzy naczyniowe, zwykle przepływ

krwi w konwencjonalnym badaniu ultrasonograficznym nie jest widoczny. Kolorowa ultrasonografia dopplerowska doskonale pozwala na ocenę przepływu krwi, gdzie zwraca uwagę wolny przepływ laminarny w jamach poszerzonych naczyń krwionośnych, co jest typowym objawem dla naczyniaków (ryc. 6 g) (14).

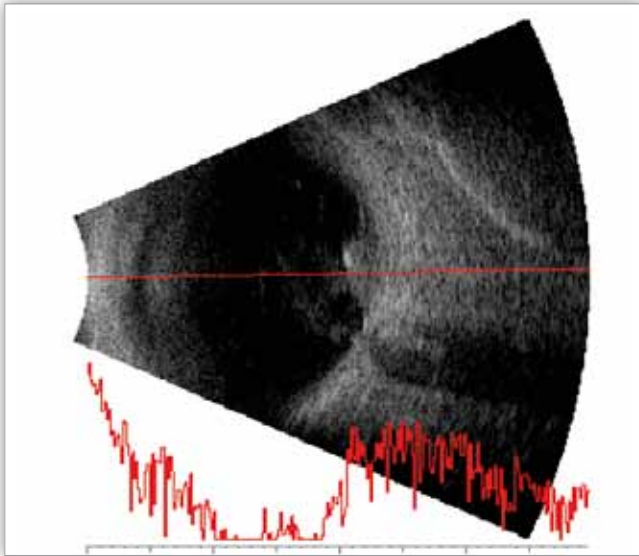
Leczenie jest wskazane w przypadku naczyniaków naczyniówki dających objawy (13,15). Można stosować radioterapię (brachyterapię w przypadku zmian ograniczonych lub napromienianie z zewnętrznego źródła w rozlanych naczyniakach), przezrenniczną termoterapię, fotokoagulację, krioterapię lub terapię fotodynamiczną. Ta ostatnia metoda leczenia jest zalecana szczególnie w przypadku guzów umiejscowionych w okolicy plamki, ponieważ umożliwia zniszczenie naczyniaka i zaoszczędzenie siatkówki (15).

Przerzuty raka to najczęściej zmiany płaskie lub kopolaste, jasne (kremowe, białe, pomarańczowe), czasem nakrapiane barwnikiem,



Ryc. 4 a. Wylew podsiatkówkowy w przebiegu wysiękowej postaci AMD.

Fig. 4 a. Subretinal haemorrhage in a course of exudative AMD.



Ryc. 4 b. USG wysiękowej postaci AMD – wysoka refleksyjność wewnętrzna w prezentacji A.

Fig. 4 b. Ultrasonography of the exudative AMD – high inner reflectivity in A-scan is present.

o nieostrych obrysach. Mogą występować w obojgu oczach, a w jednym oku może być więcej guzów niż jeden (ryc. 7 a). Cechuje je szybki wzrost (16,17). Obraz angiograficzny jest niecharakterystyczny, natomiast istotne są różnice obrazu ultrasonograficznego przerzutów naczyniówkowych i czerniaka naczyniówki, w prezentacji A w przypadku guzów przerzutowych refleksyjność jest wysoka i może przybierać kształt litery „V” (ryc. 7 b) (7).

Różnicowanie czerniaka naczyniówki z innymi zmianami w dnie oka, w szczególności tymi o nietypowym obrazie klinicznym, może stanowić poważny problem diagnostyczny. Podstawowe badanie okulistyczne uzupełnione o dodatkowe metody diagnostyczne – angiografię fluoresceinową, indocyjaninową, ultrasonografię w prezentacjach A i B oraz ultrasonografię dopplerowską w połączeniu z doświadczeniem klinicznym – pozwalają na uniknięcie pomyłek w znacznej większości przypadków.



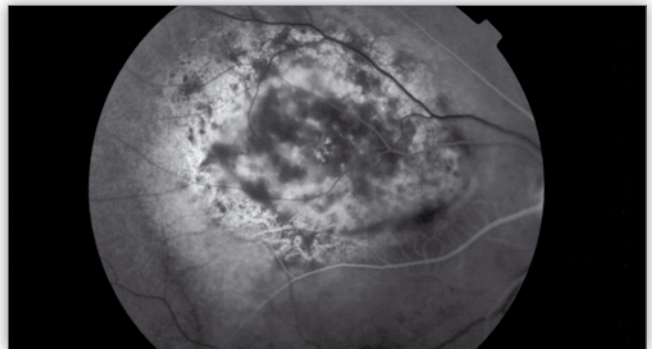
Ryc. 5. Przerost nabłonka barwnikowego siatkówki.

Fig. 5. Hypertrophy of retinal pigment epithelium.



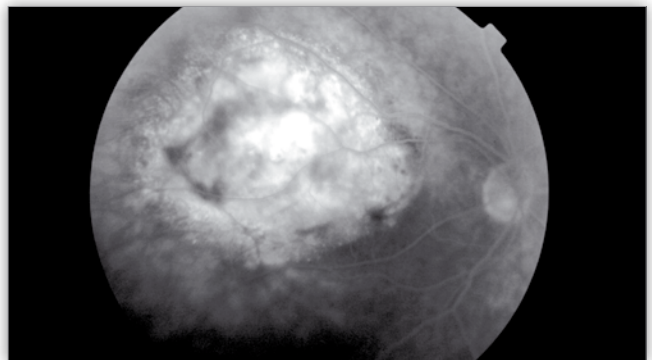
Ryc. 6 a. Naczyniak naczyniówki.

Fig. 6 a. Choroidal haemangioma.



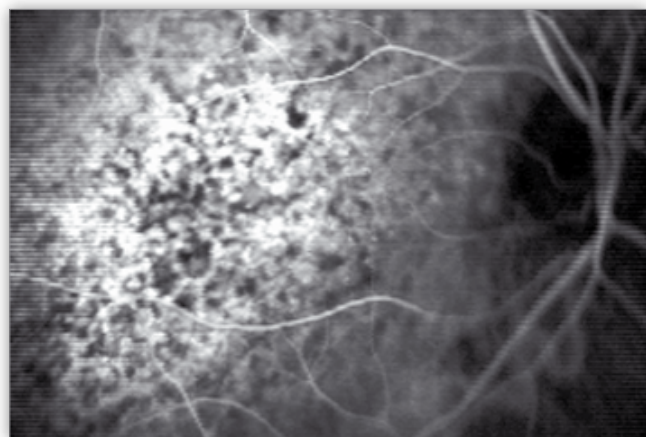
Ryc. 6 b. Wczesna faza angiografii fluoresceinowej – obecność plamistej hyperfluorescencji.

Fig. 6 b. Early phase of fluorescein angiography – the presence of spotted hyperfluorescence.



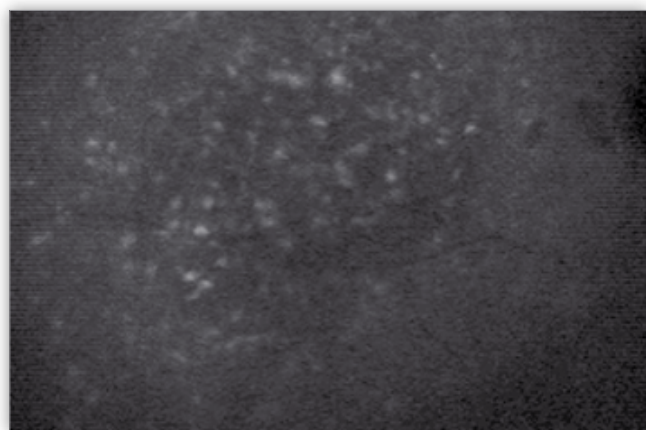
Ryc. 6 c. Późna faza angiografii fluoresceinowej – widoczny źle ograniczony obszar rozlanej hyperfluorescencji.

Fig. 6 c. Late phase of fluorescein angiography – poor defined area of diffuse hyperfluorescence.



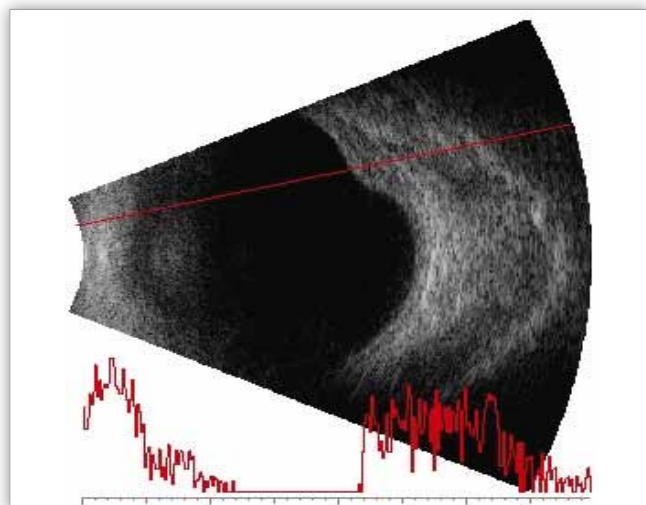
Ryc. 6 d. Wczesna faza angiografii indocyjaninowej – widoczna siateczka drobnych naczyń tworzących strukturę przypominającą wyglądem owoc morwy.

Fig. 6 d. Early phase of indocyanine green angiography demonstrating the presence of mulberry appearance lesion with dye filling of the vascular channels.



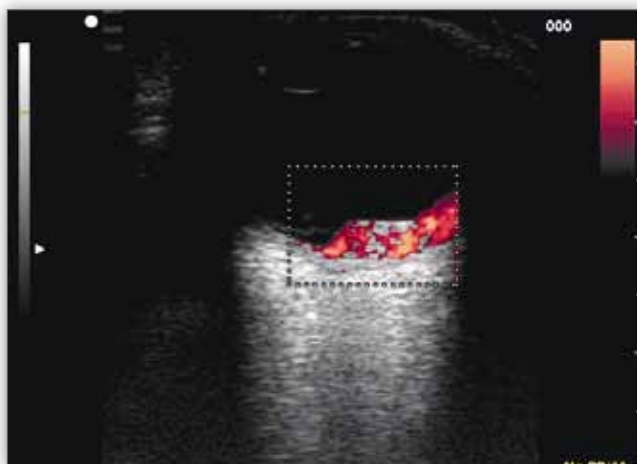
Ryc. 6 e. Późna faza angiografii indocyjaninowej – w obszarze odpowiadającym naczyniakowi obecne ognisko hypofluorescencji (wypłukanie barwnika z guza).

Fig. 6 e. Late phase of indocyanine green angiography – in area representing the choroidal haemangioma the hypofluorescence is observed (wash-out phenomenon).



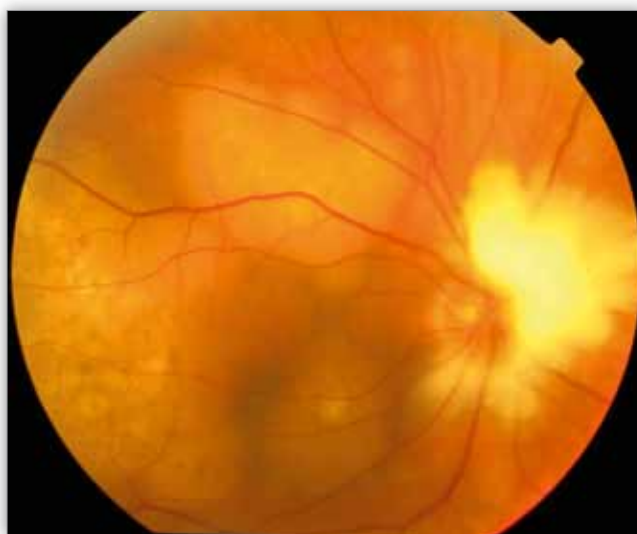
Ryc. 6 f. USG naczyniaka naczyniówki – struktura wewnętrzna guza niejednorodna, w prezentacji A wysoka refleksyjność.

Fig. 6 f. Ultrasonography of choroidal haemangioma – the inner tumour structure is irregular, a high reflectivity in A-scan is observed.



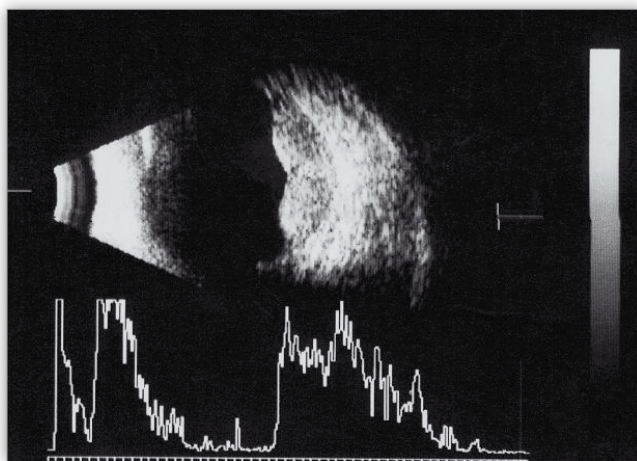
Ryc. 6 g. Kolorowa ultrasonografia dopplerowska naczyniaka naczyniówki – widoczny laminarny przepływ krwi w jamach poszerzonych naczyń krwionośnych.

Fig. 6 g. Colour Doppler ultrasonography of choroidal haemangioma – the presence of laminar blood flow in dilated choroidal vessels..



Ryc. 7 a. Mnogie przerzuty raka piersi widoczne w tylnym biegunie dna oka.

Fig. 7 a. Multiple metastases of breast carcinoma in posterior pole of the fundus.



Ryc. 7 b. USG guza przerzutowego – wysoka wewnętrzna refleksyjność, echa przybierają kształt litery „V”.

Fig. 7 b. Ultrasonography of the metastatic tumour – high reflectivity and characteristic “V” configuration of echoes are present.

Piśmiennictwo:

1. Collaborative Ocular Melanoma Study Group: *Accuracy of diagnosis of choroidal melanomas in the Collaborative Ocular Melanoma Study*. COMS Report No. 1. Arch Ophthalmol 1990, 108, 1268-1273.
2. Shields CL, Demirci H, Materin MA, Marr BP, Mashayekhi A, Shields JA: *Clinical factors in the identification of small choroidal melanoma*. Can J Ophthalmol 2004, 39, 351-357.
3. Sumich P, Mitchel P, Wang JJ: *Choroidal Nevi in a White Population. The Blue Mountains Eye Study*. Arch Ophthalmol 1998, 116, 645-650.
4. Toth-Molnar E, Olah J, Dobozy A, Hammer H: *Ocular pigmented findings in patients with dysplastic naevus syndrome*. Melanoma Research 2004, 14, 43-47.
5. Sallet G, Amoaku WM, Lafaut BA, Brabant P, De Laey JJ: *Indocyanine green angiography of choroidal tumors*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1995, 233(11), 677-689.
6. Kubicka-Trząska A: *Zastosowanie angiografii indocyjaninowej w diagnostyce różnicowej guzów wewnątrzgałkowych*. Klin Oczna 2001, 103(2-3), 133-139.
7. Byrne SF, Green RL: *Intraocular Tumors*. [w:] *Ultrasound of the Eye and Orbit*. Wyd: Mosby, St Louis, 2002, 125-134.
8. Kubicka-Trząska A: *Różnicowanie wysiękowej postaci zwyrodnienia plamki związanego z wiekiem z guzami tylnego bieguna gałki ocznej*. Klin Oczna 2005, 107(1-3), 147-155.
9. Shields CL, Shields JA: *Clinical features of small choroidal melanoma*. Cur Opin Ophthalmol 2002, 13, 135-141.
10. Kałużny J, Mierzejewski A, Milewski SA, Kałużny JJ: *Badania angiograficzne dna oka*. Wyd: Volumes, Wrocław, 1998, 125-134.
11. Gass JDM: *Differential diagnosis of intraocular tumours*. Wydawca: C.V. Mosby, St. Louis, 1974.
12. Shields JA, Augsburger JJ, Bron GC, Stephens RF: *The differential diagnosis of posterior uveal melanoma*. Ophthalmology 1980, 87, 518-522.
13. Kanski JJ: *Clinical Ophthalmology. A systematic approach*. Wydawca: Elsevier 2007, wyd. 6, rozdział 15, 560-561.
14. Byrne SF, Green RL: *Color Doppler Imaging of the Eye and Orbit*. [w:] *Ultrasound of the Eye and Orbit*. Wydawca: Mosby, St. Louis, 2002, 367-379.
15. Kubicka-Trząska A, Romanowska-Dixon B: *Zastosowanie terapii fotodynamicznej w leczeniu ograniczonych naczynek naczyniówki*. Klin Oczna 2006, 4-6(108), 209-213.
16. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE: *Survey of 520 Eyes with Uveal Metastases*. Ophthalmology 1997, 104, 1265-1276.
17. Bourgoignie K, De Laey JJ: *Diagnosis of choroidal metastasis*. Bull Soc Belge Ophthalmol 1993, 248, 37-45.

Praca wpłynęła do redakcji 04.04.2008 r. (1044)
Zakwalifikowano do druku 16.05.2008 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Agnieszka Kubicka-Trząska
ul. Lea 244/7
30-133 Kraków

**Redakcja kwartalnika medycznego OKULISTYKA
i czasopisma KONTAKTOLOGIA
i OPTYKA OKULISTYCZNA**

e-mail: ored@okulistyka.com.pl