

MELANOMA CONGIUNTIVALE: CASO CLINICO

Attilio SPALLONE, Laura SPALLONE

Casa di cura "Blue Eye"

ABSTRACT

We report a case of a 68-years-old man affected by conjunctival melanoma, who was operated with no-touch surgery technics.

Conjunctival melanoma is a potentially fatal tumor and eventually develops metastasis, principally in facial lymph nodes, lung, brain and liver.

The American Ophthalmological Society identified the following factors related to worse prognosis: young age and localization in the

caruncle, fornix or palpebral conjunctiva.

Our case showed a brown, bilobated, large and elevated mass on the bulbar conjunctiva with prominent feeder vessels, non originated from preexisting conjunctival nevus.

No signs of metastasis were showed in other parts of the eye nor in the body.

Ottica fisiopat 2011; XVI: 179-182

179

INTRODUZIONE

Il melanoma è un tumore che prende origine dai melanociti generalmente a livello cutaneo; meno comunemente il melanoma può però originare da melanociti presenti a livello uveale o della mucosa rettale, vulvare, respiratoria, congiuntivale.

Il melanoma congiuntivale è estremamente raro, con un'incidenza compresa tra 0.024 e 0.052 nuovi casi ogni 100.000 abitanti, pari a circa 1/40 di quella dei melanomi uveali.

La patogenesi di questo tumore è stata sempre fonte di controversie; attualmente si considera che esso origini nel 75% dei casi da una melanosi acquisita primitiva (MAP), mentre nel restante 25% da un nevo congiuntivale pre-esistente o de novo¹.

I fattori considerati prognosticamente sfavorevoli, riportati da vari autori, sono l'istotipo a cellule miste l'elevato spessore della lesione, il coinvolgimento della palpebra, della caruncola o del fornice, l'invasione linfatica e

l'incremento dell'attività mitotica³.

Nel nostro lavoro presentiamo il caso di un melanoma congiuntivale giunzionale con aspetto bilobato.

CASO CLINICO

Riportiamo il caso di un paziente di 68 anni che presentava, alla nostra prima osservazione, una lesione congiuntivale pigmentata che si era sviluppata notevolmente in grandezza negli ultimi 7 mesi.

Prima di questo periodo, a detta del paziente stesso, non erano visibili "macchie" congiuntivali preesistenti.

Non si evidenziava melanosi oculare.

Negli ultimi mesi il paziente aveva notato un ingrandirsi sia in larghezza che in spessore della "piccola macchia" che era originata a suo dire nella congiuntiva adiacente il margine corneale.

Il visus in tale occhio era di 8/10 con correzione, pressione oculare normale, lieve cataratta corticonucleare, presenza di lesione pigmentata nel

Gli autori non hanno alcun interesse economico nel pubblicare questo articolo.

AUTORE CORRISPONDENTE:

Attilio Spallone
Via C. Battisti 12
20035 Lissone (MI)

PAROLE CHIAVE:

Melanoma congiuntivale, incidenza, melanoma bilobato.

KEY WORDS:

Conjunctival melanoma, incidence, bilobal melanoma.

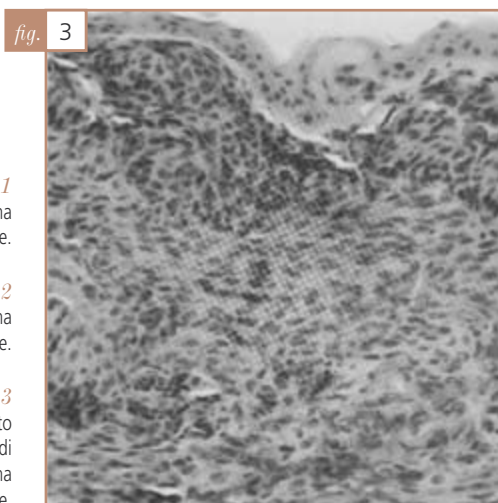
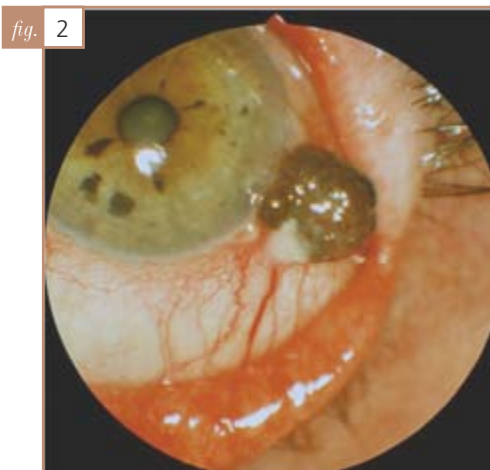
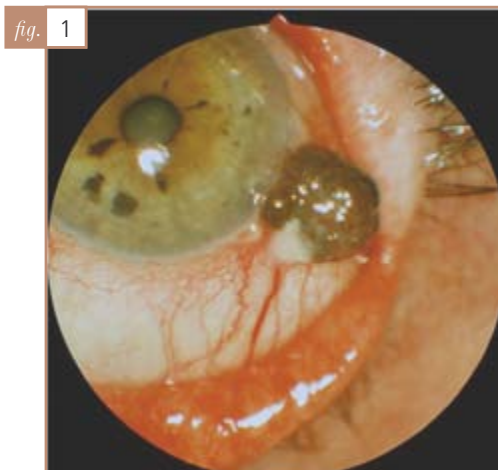


fig. 1
Melanoma congiuntivale.

fig. 2
Melanoma congiuntivale.

fig. 3
Aspetto istologico di melanoma congiuntivale.

settore temporale dell'occhio sinistro con diametro di 6/7 mm e spessore di 3.5 mm, molto rilevata con aspetto bilobato, margini indistinti e invasione del limbus.

Attorno alla lesione erano presenti vasi congiuntivali notevolmente congesti e secrezione muco-purulenta (Fig. 1-2). L'aspetto clinico deponesse abbastanza chiaramente per melanoma congiuntivale.

Tutti gli esami ematochimici nonché la ricerca di una eventuale diffusione secondaria del tumore a distanza mediante ecografia e TAC epatica, scintigrafia ossea, PET total body hanno dato risultato negativo.

Inoltre l'esame del fundus oculi ed ecografia bulbare non mostravano altre

lesioni intraoculari, pertanto si decideva per l'asportazione chirurgica della massa.

L'escissione (con tecnica non-touch) della congiuntiva coinvolta, che era totale nella sua profondità e comprendeva anche un tratto di tessuto di circa 3/4 mm di congiuntiva sana ai margini, veniva completato con una criocoagulazione che si applicava sulla sclera nuda con spot della durata di un minuto, disposti in maniera contigua l'un l'altro, senza spazi intermedi e alcolizzazione del tessuto corneale adiacente.

L'esame istologico mostrava chiaramente che la neoplasia congiuntivale era formata da cellule anomale, con perdita di polarità e con aspetto di tipo misto.

Pertanto veniva confermata la diagnosi di melanoma congiuntivale con cellule di tipo misto (Fig. 3). Purtroppo non è stato possibile eseguire un follow up completo in quanto, dopo il primo controllo post-chirurgico, il paziente non si è più presentato alla nostra osservazione.

CONCLUSIONI

I tumori maligni congiuntivali sono rappresentati dai carcinomi a cellule squamose e sebaceo, dal melanoma,

dai tumori linfoidi, dal sarcoma di Kaposi. Tra questi, il melanoma, che origina dai melanociti congiuntivali, è estremamente raro (meno del 2% di tutti i tumori maligni oculari), con una incidenza compresa tra 0.024 e 0.052 nuovi casi ogni 100.000 abitanti, pari a circa 1/40 di quella dei melanomi uveali⁵. Il melanoma della congiuntiva nel 75% dei casi deriva da una degenerazione originata da melanosì acquisita, mentre nel rimanente 25% dei casi ha origine ex-novo.

È risaputo che il melanoma congiuntivale, come tutti i tipi di melanoma, sono più rari nella popolazione nera. Gli AA. sono ormai tutti concordi inoltre nel ritenere che il melanoma primario della cornea sia in realtà un melanoma congiuntivale che prende origine dalla regione limbare e che invade secondariamente il tessuto corneale. Non esiste una classificazione istologica specifica per i melanomi della congiuntiva, essendo essi analoghi istologicamente a quelli della pelle; pertanto viene utilizzato lo stesso tipo di classificazione.

La mortalità a 10 anni è del 20% quando un melanoma congiuntivale origina dalla degenerazione di un nevo congiuntivale, è del 30% quando origina da una preesistente melanosì⁴, mentre sale al 50% se origina ex-novo. Inoltre un parametro prognosticamente importante è rappresentato dallo spessore del melanoma che, se maggiore di 1,5 mm, rappresenta un fattore estremamente sfavorevole⁶. Per quanto riguarda la diagnosi è importante distinguere il melanoma congiuntivale da altre lesioni pigmentate benigne (nevo, melanosì, melanocitosi) o pre-cancerose (melanosì

acquisita primitiva); la diagnosi differenziale si basa essenzialmente su storia clinica, morfologia della lesione e reperto biotico. A livello clinico ad esempio si può ricordare che nel nervo congiuntivale esistono spesso spazi cistici intralesionali comunemente assenti nel melanoma. Inoltre l'incidenza del melanoma è maggiore con l'avanzare dell'età, mentre è raro nei primi anni di vita e nell'adolescenza in cui è frequente il riscontro dei nevi. Il melanoma pigmentato è anche facilmente differenziabile, mediante valutazione al biomicroscopio, da quelle lesioni a sede sclerale (melanocitosi oculare o oculodermica) che creano una pseudo pigmentazione congiuntivale.

Nelle lesioni con un aspetto morfologico francamente benigno l'approccio diagnostico si basa sulla valutazione clinica e sulla documentazione fotografica, ripetuta e confrontata nel tempo. Nelle lesioni dubbie di piccole dimensioni è consigliata l'escissione chirurgica in toto e la valutazione istologica. Nelle lesioni di maggiore dimensione è preferibile eseguire biopsie multiple di aree con diversa morfologia.

Il paziente affetto da melanoma congiuntivale deve essere sottoposto, prima del trattamento locale, ad indagini diagnostiche per escludere la presenza di metastasi⁷. Queste possono interessare, per diffusione linfatica, i linfonodi cervicali, sottomandibolari, preauricolari e addominali, nonché il tessuto sottocutaneo periorbitario, e, per via ematica, il fegato, lo scheletro, la parotide ed il sistema nervoso centrale².

Il nostro paziente probabilmente

ha sviluppato un melanoma congiuntivale senza che fossero presenti originariamente un nevo o melanosi, quindi si trattava del tipo ex-novo. Lo spessore del melanoma era di 3,5 mm ed aveva già invaso il limbus e la cornea.

Nonostante si trattasse già di una lesione estesa, con numerosi fattori prognostici sfavorevoli, gli esami ematochimici e strumentali non avevano per ora mostrato alcuna diffusione del tumore; più specificamente una ecografia del bulbo non mostrava alcuna diffusione del tumore nell'interno dell'occhio. Probabilmente quindi l'invasione del limbus e della cornea da parte del melanoma l'ha reso visibile più precocemente, prima di una maggiore diffusione.

Pertanto a conclusione del nostro lavoro possiamo affermare che una pronta diagnosi e intervento di escissione con la tecnica "no-touch" sia molto importante, tenendo conto inoltre che l'asportazione dovrà essere molto ampia, seguita da trattamento criocoagulativo e da alcoolizzazione del tessuto corneale adiacente per tumori come quello da noi presentato che mostravano invasione secondaria della cornea.

BIBLIOGRAFIA

1. Savar A, Esmaeli B, Ho H, Liu S. *Conjunctival melanoma: local-regional control rates, and impact of high-risk histopathologic features*. 2010 sep 23
2. Motomura H, Sakamoto M, Maruyama Y, Harada T, Ishii M. *Sentinel lymph node biopsy in conjunctival malignant melanoma at the lacrimal caruncle: a case report*. 2010 sep
3. Triay E, Bergman L, Nilsson B, All-Ericsson C, Seregard S. *Expression of MCSP and PRAME in conjunctival melanoma. Time trends in the incidence of conjunctival melanoma in Sweden*. St Eriks Eye Hospital, Karolinska Institutet, SE 112 82 Stockholm, Sweden. 2009 nov
4. Shields CL, Shields JA. *Conjunctival primary acquired melanosis and melanoma: tales, fairy tales, and facts*. Ocular Oncology Service, Wills Eye Institute, Thomas Jefferson University, Philadelphia, PA 19107, USA. Maggio 2009
5. Novais GA, Fernandes BF, Belfort RN, Castiglione E, Cheema DP, Burnier MN Jr. *Incidence of melanocytic lesions of the conjunctiva in a review of 10 675 ophthalmic specimens*. Department of Ophthalmology, The McGill University Health Center, Montreal, Quebec, Canada. maggio 2009
6. Charbel Issa P, Meyer-ter-Vehn T, Guthoff R, Klink T. *Malignant melanoma of the conjunctiva*. Holz FGUniversitäts-Augenklinik, Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn. Maggio 2008
7. Missotten GS, de Wolff-Rouendaal D, de Keizer RJ. *Screening for conjunctival melanoma metastasis: literature review*. Department of Ophthalmology, Leiden University Medical Center, Leiden University, The Netherlands. 2008