



ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΩΝ

ΑΤΕΙ ΠΑΤΡΩΝ – ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΑΙΓΙΟΥ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΟΠΤΙΚΗΣ ΚΑΙ ΟΠΤΟΜΕΤΡΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΚΑΚΟΗΘΕΙΕΣ ΤΟΥ ΟΦΘΑΛΜΟΥ: ΕΠΠΤΩΣΗ, ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΜΦΑΝΙΣΗ, ΔΙΑΓΝΩΣΗ, ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ: ΛΑΤΣΗ ΠΑΡΑΣΚΕΥΗ

ΕΠΟΠΤΕΥΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ: ΒΛΑΧΑ ΒΑΣΙΛΙΚΗ

ΑΙΓΙΟ, ΔΕΚΕΜΒΡΙΟΣ 2011

ΠΡΟΛΟΓΟΣ - ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Στο πλαίσιο της φοίτησης μου στο ΑΤΕΙ Πατρών - Παράρτημα Αιγίου, στο τμήμα Οπτικής και Οπτομετρίας εκπονήθηκε η παρούσα πτυχιακή μελέτη, κατά το ακαδημαϊκό έτος 2010-2011 με θέμα: **Κακοήθειες του οφθαλμού: Επίπτωση, Κλινική εμφάνιση, διάγνωση, αντιμετώπιση.**

Η εργασία αναφέρεται στους κακοήθεις όγκους του οφθαλμού και περιλαμβάνει μια ανάλυση της επίπτωσης, της κλινικής εμφάνισης, της διάγνωσης και της αντιμετώπισης τους. Η ικανοποίηση μου θα ήταν μεγάλη εάν η εργασία μου αυτή αποτελέσει στο μέλλον ένα σημείο αναφοράς των σπουδαστών του τμήματος Οπτικής και Οπτομετρίας του ΑΤΕΙ Πατρών - Παράρτημα Αιγίου όσον αφορά τους κακοήθεις όγκους του οφθαλμού.

Θέλω να ευχαριστήσω την επιβλέπουσα καθηγήτριά μου κ Βλάχα Βασιλική η οποία με βοήθησε στην εκπόνηση αυτής της εργασίας. Την ευχαριστώ πολύ για όλα όσα μου δίδαξε, για το επιστημονικό υλικό που μου προσέφερε, τις συμβουλές της, την αμέριστη συμπαράστασή της και τις ώρες που μου αφιέρωσε. Θα ήταν παράλειψη αν δεν συμπεριελάμβανα όλους τους καθηγητές μου σε όλα τα έτη της φοίτησης μου για τις γνώσεις που τόσο απλόχερα μου μεταλαμπάδευσαν.

Ιδιαίτερες ευχαριστίες και σεβασμό οφείλω στον εργοδότη μου κ. Μαμωνά Γεώργιο, για την απεριόριστη κατανόηση και διευκόλυνση σε όλη την διάρκεια της εκπόνησης της πτυχιακής μου, καθώς και για την εισαγωγή στην πρακτική εφαρμογή όλων όσα διδάχθηκα στη σχολή. Επίσης θα ήθελα να ευχαριστήσω τον Χειρουργό Οφθαλμίατρο κ. Καραμούτζο Κωνσταντίνο ο οποίος με βοήθησε πάρα πολύ ώστε να ολοκληρωθεί αυτή η εργασία.

Ένα μεγάλο ευχαριστώ στους φίλους μου, οι οποίοι μου συμπαραστάθηκαν όλα αυτά τα χρόνια.

Τέλος, το πιο μεγάλο ευχαριστώ πρέπει να αποδοθεί στην οικογένειά μου για την ηθική και οικονομική συμπαράσταση, όχι μόνο κατά τη διάρκεια της εκπόνησης της πτυχιακής μου εργασίας, αλλά και καθ' όλη τη διάρκεια των σπουδών μου.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το θέμα της εργασίας είναι οι κακοήθεις όγκοι του οφθαλμού και η μελέτη της επίπτωσης, της κλινικής τους εμφάνισης, ο τρόπος με τον οποίο διαγιγνώσκονται και η αντιμετώπιση τους. Στόχος της πτυχιακής αυτής εργασίας είναι η ανατομική ταξινόμηση και μελέτη των κακοηθών όγκων του οφθαλμού.

Ξεκινώντας λοιπόν με τις κακοήθειες των βλεφάρων γίνεται αναφορά στο βασικοκυτταρικό καρκίνωμα, το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα, το αδενοκαρκίνωμα ταρσιαίων αδένων, το καρκίνωμα σμηγματογόνου αδένου, το κακόηθες μελάνωμα, το σάρκωμα Karosi και το καρκίνωμα κυττάρων του Merkel.

Ακολουθούν οι όγκοι του δακρυϊκού αδένου όπως το πλειόμορφο αδενοκαρκίνωμα, το αδενοειδές κυστικό καρκίνωμα ή κυλίνδρωμα, τα εκπλακώδους επιθηλίου καρκινώματα, τα βλεννοεπιδερμοειδικά καρκινώματα και οι κακοήθεις όγκοι του δακρυϊκού αδένου από μικτά κύτταρα.

Η συνέχεια περιλαμβάνει τους όγκους του επιπεφυκότα και πιο εξειδικευμένα το λέμφωμα επιπεφυκότος, το καρκίνωμα από πλακώδη κύτταρα, το σάρκωμα Karosi, το κακόηθες μελάνωμα του επιπεφυκότος και το σμηγματογόνο καρκίνωμα.

Το επόμενο κεφάλαιο αφορά τα μελανώματα του ραγοειδούς χιτώνα, δηλαδή το μελάνωμα της ίριδας, το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος και το μελάνωμα του χοριοειδούς.

Μεγάλη βαρύτητα δόθηκε στο ρετινοβλάστωμα, τον κυριότερο εκπρόσωπο των όγκων του αμφιβληστροειδούς της παιδικής ηλικίας.

Τα δυο επόμενα κεφάλαια πραγματεύονται τους μεταστατικούς όγκους, τους λεμφογενείς όγκους και τις λευχαιμίες.

Στα επόμενα κεφάλαια γίνεται αναφορά σε σπανιότερες μορφές όγκων του οφθαλμού.

Η εργασία είναι ανασκοπικού χαρακτήρα και ως εκ τούτου δεν προέκυψαν κάποια νέα στοιχεία που να αφορούν στους όγκους του οφθαλμού. Η μελλοντική χρήση της ως εγχειριδίου μελέτης από φοιτητές του τμήματος Οπτικής και Οπτομετρίας θα αποτελέσει τη χρησιμότητά της.

ABSTRACT

The issue of this work is the malignant tumors of the eye and the study of the impact, of their clinical appearance, the way they are diagnosed and dealing with them. The aim of this diploma thesis is the classification and anatomical study of malignant tumors of the eye.

Starting with the malignancies of the eyelid we refer to Basal cell carcinoma, squamous cell carcinoma, adenocarcinoma of tarsal glands, sebaceous glands carcinoma, malignant melanoma, Kaposi's Sarcoma and Merkel Cells Carcinoma.

We continue with lacrimal gland tumors such as pleomorphic adenocarcinoma, the lymphoid cystic carcinoma, the squamous cell carcinomas, mucoepidermoidal carcinomas and malignant tumors of the lacrimal gland from mixed cells.

The sequel includes tumors of the conjunctiva and more specifically the conjunctival lymphoma, the squamous cells carcinoma, Kaposi sarcoma, malignant melanoma of the conjunctiva and sebaceous cell carcinoma.

The next chapter deals with melanoma of the uvea, iris melanoma, melanoma of the ciliary body and choroidal melanoma.

Great attention was given to retinoblastoma, the main representative of retinal tumors of childhood.

The next two chapters deal with the metastatic tumors and linfatic tumors and leukemia.

The following chapters refer to rarer forms of tumors of the eye. Work is retrospectively data and therefore does not reveal any new evidence concerning the tumors of the eye. Its use should be as a study guide for students of the department of Optics and Optometry.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ - ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	i
ΠΕΡΙΛΙΨΗ.....	ii
ABSTRACT.....	iii
ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ.....	iv
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	1
1. ΟΓΚΟΙ ΒΛΕΦΑΡΩΝ.....	3
1.1 ΒΑΣΙΚΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ.....	3
1.2 ΑΚΑΝΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ.....	7
1.3 ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΣΜΗΓΜΑΤΟΓΟΝΩΝ ΑΔΕΝΑ.....	10
1.4 ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΜΕΛΑΝΩΜΑ.....	13
1.5 ΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΡΟΣΙ.....	17
1.6 ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΚΥΤΤΑΡΩΝ ΤΟΥ ΜΕΡΚΕΛ.....	19
2. ΕΠΙΘΗΛΙΑΚΟΙ ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΑΚΡΥΪΚΟΥ ΑΔΕΝΑ.....	20
2.1 ΠΛΕΙΟΜΟΡΦΟ ΑΔΕΝΟΚΑΡΚΙΝΩΜΑ.....	21
2.2 ΑΔΕΝΟΕΙΔΕΣ ΚΥΣΤΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ Η ΚΥΛΙΝΔΡΩΜΑ...21	
2.3 ΚΑΚΟΗΘΕΙΣ ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΑΚΡΥΪΚΟΥ ΑΔΕΝΑ ΑΠΟ ΜΙΚΤΑ ΚΥΤΤΑΡΑ.....	23
3. ΟΓΚΟΙ ΕΠΠΕΦΥΚΟΤΑ.....	23
3.1 ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΑΠΟ ΠΛΑΚΩΔΗ ΚΥΤΤΑΡΑ.....	24
3.2 ΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΡΟΣΙ.....	24
3.3 ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΕΠΠΕΦΥΚΟΤΑ.....	24
4. ΜΕΛΑΝΩΜΑΤΑ.....	26
4.1 ΜΕΛΑΝΩΜΑΤΑ ΡΑΓΟΕΙΔΟΥΣ.....	26
4.2 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΙΡΙΔΟΣ.....	27
4.3 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΑΚΤΙΝΩΤΟΥ ΣΩΜΑΤΟΣ.....	29
4.4 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΧΟΡΙΟΕΙΔΟΥΣ.....	33

4.5 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΚΟΓΧΟΥ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΟ ΑΠΟ ΚΥΑΝΟ ΣΠΛΑΟ.....	37
4.6 DE NOVO ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΟΦΘΑΛΜΙΚΟΥ ΚΟΓΧΟΥ.....	38
4.7 ΜΕΛΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΑΜΑΡΤΩΜΑ ΤΟΥ ΚΟΓΧΟΥ.....	38
4.8 ΜΕΛΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΣ ΝΕΥΡΟΕΞΩΔΕΡΜΑΤΙΚΟΣ ΟΓΚΟΣ.....	39
5. ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΑΜΦΙΒΛΗΣΤΡΟΕΙΔΗ.....	39
5.1 ΡΕΤΙΝΟΒΛΑΣΤΩΜΑ.....	39
6. ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ.....	48
6.1 ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ ΣΤΟΝ ΟΦΘΑΛΜΙΚΟ ΚΟΓΧΟ.....	50
6.2 ΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ.....	51
6.3 ΔΙΚΤΥΟΣΑΡΚΩΜΑ.....	51
6.4 ΠΑΡΑΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ.....	51
6.5 ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΣΤΟΝ ΡΑΓΟΕΙΔΗ ΧΙΤΩΝΑ.....	52
7. ΛΕΜΦΟΓΕΝΕΙΣ ΟΓΚΟΙ ΚΑΙ ΛΕΥΧΑΙΜΙΕΣ.....	53
7.1 ΛΕΜΦΩΜΑ ΕΠΙΠΕΦΥΚΟΤΟΣ.....	54
7.2 NON-HODGKIN'S B-CELL ΛΕΜΦΩΜΑ.....	55
7.3 ΑΤΥΠΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΤΟΥ ΚΟΓΧΟΥ.....	56
7.4 ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΩΜΑΤΑ.....	56
7.5 ΠΟΛΛΑΠΛΟ ΜΥΕΛΩΜΑ.....	57
7.6 ΛΕΜΦΩΜΑ BURKITT'S.....	58
7.7 ΚΟΚΚΙΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΑΡΚΩΜΑ (ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ).....	59
7.8 ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΕΝΔΟΦΘΑΛΜΙΟ ΛΕΜΦΩΜΑ.....	59
7.9 ΕΝΔΟΦΘΑΛΜΙΑ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ.....	60
7.10 ΜΥΕΛΟΕΠΙΘΗΛΙΩΜΑ.....	61
8. ΜΥΟΓΕΝΕΙΣ ΟΓΚΟΙ.....	62
8.1 ΡΑΒΔΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ.....	62
8.2 ΚΑΚΟΗΘΗΣ ΡΑΒΔΟΕΙΔΗΣ ΟΓΚΟΣ.....	65

8.3 ΛΕΙΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ.....	65
9. ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ.....	66
9.1 ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΠΕΡΙΚΥΤΤΩΜΑ.....	66
9.2 ΑΓΓΕΙΟΣΑΡΚΩΜΑ Ή ΑΙΜΑΓΓΕΙΩΝΔΟΘΗΛΙΩΜΑ.....	67
10. ΟΓΚΟΙ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ.....	68
10.1 ΚΥΨΕΛΟΕΙΔΕΣ Ή ΦΑΤΝΙΩΔΕΣ ΣΑΡΚΩΜΑ.....	68
10.2 ΚΑΚΟΗΘΗΣ ΟΓΚΟΣ ΤΟΥ ΕΛΥΤΡΟΥ ΤΩΝ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ (ΝΕΥΡΟΪΝΟΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΙ ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΣΒΑΝΩΜΑ).....	69
11. ΟΓΚΟΙ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ.....	69
11.1 ΙΝΩΔΕΣ ΙΣΤΙΟΚΥΤΤΩΜΑ.....	69
11.2 ΙΝΟΣΑΡΚΩΜΑ.....	71
12. ΟΓΚΟΙ ΟΣΤΙΚΟΥ, ΙΝΟΟΣΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΧΟΝΔΡΙΝΟΥ ΙΣΤΟΥ.....	71
12.1 ΟΣΤΕΟΣΑΡΚΩΜΑ Ή ΟΣΤΕΟΓΕΝΕΣ ΣΑΡΚΩΜΑ.....	71
12.2 ΧΟΝΔΡΟΣΑΡΚΩΜΑ.....	72
13. ΜΥΞΟΜΑΤΩΔΕΙΣ ΟΓΚΟΙ.....	73
13.1 ΛΙΠΟΣΑΡΚΩΜΑ.....	73
14. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΟΓΚΩΝ.....	76
14.1 ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ.....	76
14.2 ΑΚΤΙΝΟΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	81
14.3 ΚΡΥΟΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	83
14.4 ΦΩΤΟΔΥΝΑΜΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	85
14.5 ΔΙΑΘΕΡΜΙΑ.....	87
14.6 ΦΩΤΟΠΗΞΙΑ ΜΕ LASER.....	87
14.7 ΑΝΟΣΟΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	88
14.8 ΧΗΜΕΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	90
15. ΕΠΙΛΟΓΟΣ - ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	92
16. ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	93

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο όρος όγκος χρησιμοποιήθηκε αρχικώς για να προσδιορίσει μια φλεγμονώδη αιτιολογία διόγκωσης. Εν τούτοις, στη σύγχρονη ιατρική, η λέξη «όγκος» αναφέρεται σε μια μάζα μη φυσιολογικού ιστού προκύπτουσα από έναν αυτόνομο και ανώμαλο πολλαπλασιασμό κυττάρων, ο οποίος εμμένει και μετά την απομάκρυνση του εναρκτηρίου ερεθίσματος. Ο όρος νεόπλασμα είναι συνώνυμος του «όγκου» και προτιμάται, επειδή αφενός είναι σαφέστερος και αφετέρου ηχεί λιγότερο ανησυχητικά στους ασθενείς.

Ο όρος «καρκίνος» καθιερώθηκε από την εποχή του Γαληνού, ο οποίος παρομοίασε την κεντρική μάζα ενός όγκου προς το σώμα του ζώου καρκίνου.

Ο όρος καρκίνος χρησιμοποιείται σήμερα ως γενικόλογος προσδιορισμός ενός κακοήθους νεοπλάσματος. Η επιστήμη η οποία μελετά τους όγκους καλείται «Ογκολογία». Τα κύτταρα των όγκων μπορούν να προκύψουν από οποιοδήποτε εμπύρηνο κύτταρο του οργανισμού μέσω μιας σειράς γενετικών αλλαγών, οι οποίες καταργώντας τους φυσιολογικούς ρυθμιστικούς μηχανισμούς κυτταρικής αυξήσεως οδηγούν σε υψηλό και αυτόνομο κυτταρικό πολλαπλασιασμό.

Επακόλουθο είναι η δημιουργία ογκόμορφων σχηματισμών, εξαρτώμενων από τον ξενιστή όσον αφορά την θρέψη και την αιμάτωση. Τα νεοπλάσματα διαφέρουν ιστολογικώς από τους αντίστοιχους φυσιολογικούς ιστούς βάσει ποικίλων χαρακτηριστικών, τα οποία είναι χρήσιμα στην διάγνωση όπως: απώλεια του προσανατολισμού των κυττάρων, απώλεια της κυτταρικής συνοχής, μεγέθυνση του πυρήνα και αυξημένη μιτωτική δραστηριότητα.

Το αντικείμενο αυτού του πονήματος είναι οι κακοήθεις όγκοι του οφθαλμού, η επίπτωση τους, η κλινική τους εμφάνιση, ο τρόπος με τον οποίο διαγιγνώσκονται καθώς και οι τρόποι αντιμετώπισης τους είτε φαρμακευτικά είτε χειρουργικά, σύμφωνα με την διεθνή βιβλιογραφία, αλλά και με ερευνητικά πρωτόκολλα που βρίσκονται σε εξέλιξη αυτή την περίοδο. Η επιστήμη της ιατρικής είναι μια επιστήμη που βρίσκεται σε διαρκή και μάλιστα ταχύτατη στις μέρες μας εξέλιξη. Καμία θεραπεία δεν είναι πανάκεια· όλες υπόκεινται σε έλεγχο και πάντα αναζητείται μια θεραπεία με καλύτερα αποτελέσματα και λιγότερες ανεπιθύμητες ενέργειες.

Οι όγκοι του οφθαλμού μπορούν να ενταχθούν σε δύο επιστήμες: την οφθαλμολογία και την ογκολογία. Εξειδικευμένοι ιατροί των δύο ειδικοτήτων συνεργάζονται για την αντιμετώπιση τέτοιων περιστατικών. Πολλά νεοπλάσματα προσβάλλουν τον κόγχο και δημιουργούν σοβαρά προβλήματα στην όραση. Η χειρουργική αντιμετώπιση απαιτεί μεγάλη εμπειρία και σύγχρονο εξοπλισμό. Σε ορισμένες περιπτώσεις είναι αναγκαία η θεραπεία από εξειδικευμένη χειρουργική ομάδα που περιλαμβάνει Κρανιοπροσωπικό χειρουργό και Νευροχειρουργό.

Στην παρούσα εργασία ελήφθησαν υπόψη διεθνείς ταξινομήσεις, αποδεκτές από την πλειοψηφία των επιστημόνων που σχετίζονται με τους όγκους του οφθαλμού. Η πιο βασική αναφέρεται στην ανατομική τοποθεσία της βλάβης και την αρχική εντόπιση της κακοήθειας. Έτσι λοιπόν οι πρωτοπαθείς βλάβες μπορεί να ξεκινούν από τον οφθαλμικό κόγχο, τα βλέφαρα, τον επιπεφυκότα, τον ραγοειδή χιτώνα και τον αμφιβληστροειδή. Συστηματικές νεοπλασίες μπορούν να παρουσιάσουν και οφθαλμική εμφάνιση όπως το Σάρκωμα Karosi ή τα Non-Hodgkin's λεμφώματα. Πρωτοπαθείς όγκοι των πνευμόνων ή του μαστού μπορούν να δώσουν μετάσταση στον οφθαλμό.

Σε κάθε κεφάλαιο της εργασίας μελετώνται και αναλύονται τα ακόλουθα: Η επίπτωση είναι το ποσοστό του πληθυσμού που εμφανίζει κάποια νόσο ή νεοπλασία κατά την διάρκεια μιας ορισμένης χρονικής περιόδου.

- Η κλινική εμφάνιση. Ο τρόπος με τον οποίο παρουσιάζεται ο όγκος. Αυτή έχει μια πολύ μεγάλη ποικιλομορφία και ιδιαίτερα χαρακτηριστικά ανάλογα με την ιστολογία των καρκινικών κυττάρων αλλά και την ανατομική τους τοποθέτηση στον οφθαλμό.
- Η διάγνωση είναι η μεθοδολογία η οποία ακολουθείται προκειμένου να βρεθούν και να αναλυθούν τα αίτια της βλάβης. Μερικές φορές είναι δύσκολη και πολλές φορές τίθενται αμφιβολίες και ερωτηματικά μέχρι την τελική διάγνωση. Για μια ακριβή διάγνωση πολλές φορές χρειάζεται σειρά εξεταστικών μεθόδων, τόσο κλινικών, όσο αιματολογικών αναλύσεων και απεικονιστικών εξετάσεων.
- Αντιμετώπιση. Σήμερα υπάρχουν πολλά διαθέσιμα είδη αντιμετώπισης τέτοιων καταστάσεων. Δυστυχώς ο καρκίνος είναι μια ασθένεια η οποία δεν έχει καταπολεμηθεί πλήρως παρά την πρόοδο της επιστήμης και της τεχνολογίας και μερικές φορές δεν είμαστε σε θέση να τον ελέγξουμε. Τα διάφορα είδη αντιμετώπισης περιλαμβάνουν φαρμακευτικές θεραπείες όπως η χημειοθεραπεία, χειρουργικές τεχνικές αφαίρεσης του όγκου, όπου είναι δυνατόν, κρυοθεραπεία, ακτινοθεραπεία, αλλά πολύ συχνότερα είναι συνδυασμός των παραπάνω θεραπειών.

Ο σκοπός της εργασίας είναι μέσα από ένα κείμενο επιστημονικό αλλά και κατανοητό να προσεγγιστεί η παθολογία των όγκων του οφθαλμού από την ματιά όχι του οφθαλμιάτρου ή του ογκολόγου, αλλά από την μεριά του Οπτικού και Οπτομέτρη, ώστε να δοθεί σημασία στην κλινική συμπτωματολογία και να βοηθήσει σε μια πιο έγκαιρη διάγνωση, προκειμένου η θεραπεία που θα ακολουθήσει να είναι όσο τον δυνατόν αποτελεσματικότερη.

1. ΟΓΚΟΙ ΒΛΕΦΑΡΩΝ

Οι κακοήθεις όγκοι των βλεφάρων είναι οι συχνότερες κακοήθειες στον άνθρωπο. Αντίθετα από άλλους κακοήθεις όγκους αυτοί των βλεφάρων μπορούν να διαγνωστούν σχετικά εύκολα από το ιστορικό τους και από μία καλή κλινική εξέταση. Η αιτιολογία τους είναι πολυπαραγοντική όμως σημαντικό ρόλο παίζει η ηλιακή ακτινοβολία και η ηλικία.

1.1 ΒΑΣΙΚΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ

Το Βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (ΒΚΚ) είναι ένας κακοήθης όγκος που προέρχεται από τα κύτταρα της βασικής στιβάδας της επιδερμίδας. Αποτελεί το 85% με 90% όλων των κακοηθών όγκων του επιθηλίου του βλεφάρου. Το 90% των περιπτώσεων μπορεί να εμφανιστεί στο σώμα αλλά πιο συχνά εμφανίζεται στις εκτεθειμένες περιοχές, όπως είναι το πρόσωπο, ενώ το 10% εμφανίζεται στα βλέφαρα.

Τα αίτια της εμφάνισης του βασικοκυτταρικού καρκινώματος είναι η υπερβολική έκθεση ανοιχτόχρωμου δέρματος στην υπεριώδη ακτινοβολία, που είναι ένας από τους πιο σημαντικότερους παράγοντες κινδύνου. Πάνω από 99% του βασικοκυτταρικού καρκινώματος συμβαίνει σε λευκούς και περίπου το 95% αυτών των βλαβών εμφανίζεται στην ηλικία μεταξύ 40 και 79 ετών, με μέσο όρο ηλικίας κατά τη διάγνωση των 60 ετών. Άλλοι προδιαθεσικοί παράγοντες είναι η ιονίζουσα ακτινοβολία και οι ουλές. Το 50 με 60% του βασικοκυτταρικού καρκινώματος επηρεάζει συνήθως το κάτω βλέφαρο, ενώ ο έσω κανθός επηρεάζεται κατά 25 με 30%. Το άνω βλέφαρο επηρεάζεται σχεδόν 15% και ο έξω κανθός σπάνια επηρεάζεται (5%) (Allali J, D'Hermies F and Renard G, 2005).

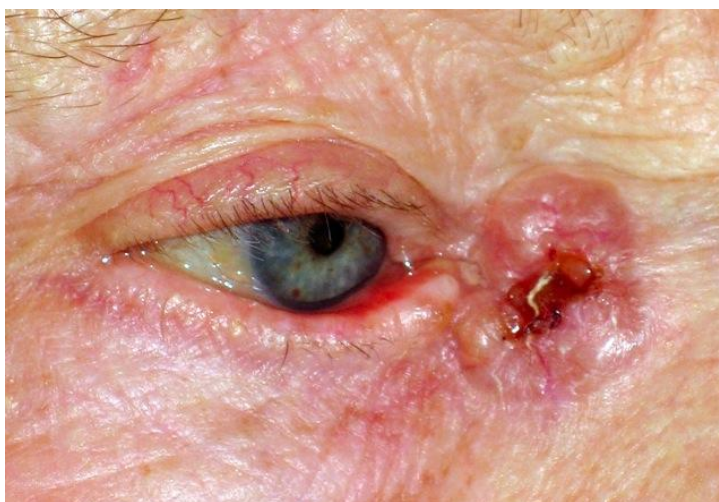
Το πιο πρώιμο σημάδι μπορεί να είναι μια κόκκινη επίπεδη επιφάνεια, ένα μικρό ογκίδιο, ένα μικρό σημείο που αιμορραγεί, ένα μικρό έλκος, ή μια κρούστα στο δέρμα η οποία επιμένει για μεγάλο χρονικό διάστημα και δεν επουλώνεται. Η φυσιολογική τάση κάθε δερματικού καρκίνου είναι να μεγαλώνει σε μέγεθος, είτε επιφανειακά, είτε σε βάθος.

Διακρίνονται τέσσερις κύριες μορφές βασικοκυτταρικού καρκινώματος :

1) Το οζώδες βασικοκυτταρικό καρκίνωμα το οποίο αποτελεί την πιο συνηθισμένη μορφή και χαρακτηρίζεται από λείο, ελαφρώς υπερυψωμένο όζο με διατεταγμένα αγγεία και απουσία βλεφαρίδων από την επιφάνεια του. Μπορεί να παρατηρηθεί κεντρική νέκρωση και εξέλκωση. Σύμφωνα με την εικόνα 1.1 παρατηρείται κεντρική εξέλκωση και απώλεια των βλεφαρίδων στον αριστερό οφθαλμό ενώ κατά την εικόνα 1.2 κεντρική εξέλκωση προκαλώντας μια στροφή από πώμα.



Εικόνα 1.1 Οζώδες βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (mrdavidcheung.com).



Εικόνα 1.2 Οζώδες βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (mrdavidcheung.com).

2) Το ελκώδες βασικοκυτταρικό καρκίνωμα αποτελεί την πιο προχωρημένη μορφή του όγκου με υπερυψωμένα χείλη και κεντρικό βοθρίο εξέλκωσης. Η αιμορραγία μπορεί να είναι συχνή και να υπάρχουν διατεταγμένα αγγεία όπως στην εικόνα 1.3 όπου παρατηρούμε διεσταλμένα αγγεία στον δεξιό έσω κανθό (Kokoszka A and Scheinfeld N, 2003).



Εικόνα 1.3 Ελκώδες βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (mrdavidcheung.com).

3) Το μελαγχρωματικό βασικοκυτταρικό καρκίνωμα είναι παρόμοιο με το οζώδες ή ελκώδες βασικοκυτταρικό καρκίνωμα στη μορφολογία αλλά με καφέ ή μαύρο χρώμα. Αυτές οι βλάβες αποτελούν την πιο συχνή κακοήθη χρώση στα βλέφαρα και μπορεί να μοιάζουν με κακώηθες μελάνωμα. Παρακάτω η εικόνα 1.4 παρουσιάζει ένα χρωματισμένο βασικοκυτταρικό καρκίνωμα το οποίο μπορεί να εμφανιστεί ως μελάνωμα.



Εικόνα 1.4 Μελαγχρωματικό βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (proprofs.com).

4) Το σκληρωτικό βασικοκυτταρικό καρκίνωμα αποτελεί την πιο ύπουλη και επιθετική μορφή του όγκου (εικόνα 1.6) αφού εμφανίζεται μόνον σαν πλατεία πλάκα σκλήρυνσης στην επιδερμίδα που δεν εμφανίζει διατεταγμένα αγγεία όπως παρατηρείται και στην εικόνα 1.5, ενώ υπάρχουν ακαθόριστες επιφανειακές εξελκώσεις. Ωστόσο, αυτή η μορφή βασικοκυτταρικού καρκινώματος είναι επιθετική και μπορεί να εισβάλλει βαθιά στο δέρμα. Αυτό

συμβαίνει χαρακτηριστικά στην περιοχή του έσω κανθού και μπορεί να εισβάλλει στους παραρρινίους κόλπους και στον κόγχο.



Εικόνα 1.5 Σκληρωτικό βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (proprofs.com).



Εικόνα 1.6 Σκληρωτικό βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (proprofs.com).

Η διάγνωση του βασικοκυτταρικού καρκινώματος γίνεται με ιστολογική εξέταση ή με εξέταση τμήματος της βλάβης στο μικροσκόπιο.

Το Βασικοκυτταρικό καρκίνωμα συνήθως δεν κάνει μετάσταση σε άλλα όργανα του σώματος και έτσι η τοπική αντιμετώπιση του προβλήματος αποτελεί και την τελική θεραπεία. Ο στόχος της θεραπείας είναι η πλήρης εξάλειψη των καρκινικών κυττάρων με τη διατήρηση των βλεφάρων και των περικογχικών ιστών ανεπηρέαστων.

Η Θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει:

α) Χειρουργική (Μικρογραφική χειρουργική τεχνική του Mohs).

β) Θεραπεία ακτινοβολίας.

γ) Κρυοθεραπεία. Η κρυοθεραπεία αντενδείκνυται σε βλάβες άνω του 1cm σε διάμετρο, βλάβες του έσω κανθού, καθώς και υποτροπιάζουσες βλάβες του βασικοκυτταρικού καρκινώματος.

δ) Η χημειοθεραπεία.

ε) Η φωτοδυναμική θεραπεία.

1.2 ΑΚΑΝΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ

Το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα ή αλλιώς πλακώδες καρκίνωμα (ΑΚΚ) είναι ένας σπάνιος κακοήθης όγκος από το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα αλλά αρκετά επιθετικός με μεταστάσεις μέσω των επιχωρίων λεμφαδένων σε ποσοστό 5% με 15% και πιθανή θνησιμότητα. Είναι ο δεύτερος συχνότερος κακοήθης όγκος με ποσοστό 10% με 20%. Κλινικά συγχέεται εύκολα με το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα επειδή εμφανίζεται ως επίπεδη βλάβη με εφελκίδες και εξελκώσεις.

Συνήθως, το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα παρατηρείται σε άτομα μεγαλύτερης ηλικίας, στις εκτεθειμένες περιοχές του δέρματος και σε άτομα με ανοιχτόχρωμο δέρμα. Εμφανίζεται συχνά σε περιοχές με προϋπάρχουσες προκαρκινικές βλάβες και η κλινική συμπεριφορά του εξαρτάται από τον βαθμό διαφοροποίησής του καθώς όσο πιο αδιαφοροποίητο είναι, τόσο πιο επιθετικό. Συνηθέστερα εντοπίζεται στο άνω βλέφαρο και στον έξω κανθό. Το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα είναι 40 φορές λιγότερο συνηθισμένο από το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα των βλεφάρων. Ο ακριβής μηχανισμός της παθογένειας του ακανθοκυτταρικού καρκινώματος δεν είναι γνωστός.

Οι περιβαλλοντικοί παράγοντες μπορούν να συμβάλλουν στην ανάπτυξη του ακανθοκυτταρικού καρκινώματος, συμπεριλαμβανομένων της υπεριώδους ακτινοβολίας, της ιονίζουσας ακτινοβολίας, καθώς και της υπεριώδους θεραπείας για την ψωρίαση και τον ιό των ανθρώπινων θηλωμάτων (papillomavirus). Εγγενείς παράγοντες που συμβάλλουν στην ανάπτυξη του καρκινώματος περιλαμβάνουν την μελαχρωματική ξηροδερμία και τον οφθαλμοδερματικό αλφισμό. Οι χρόνιες δερματοπάθειες, η εξέλκωση και η ουλοποίηση συνδέονται επίσης με την ανάπτυξη του όγκου. Στην πραγματικότητα, οι ουλές του δέρματος είναι οι πιο συχνοί ενδογενείς παράγοντες που οδηγούν σε ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα σε μαύρους ασθενείς.

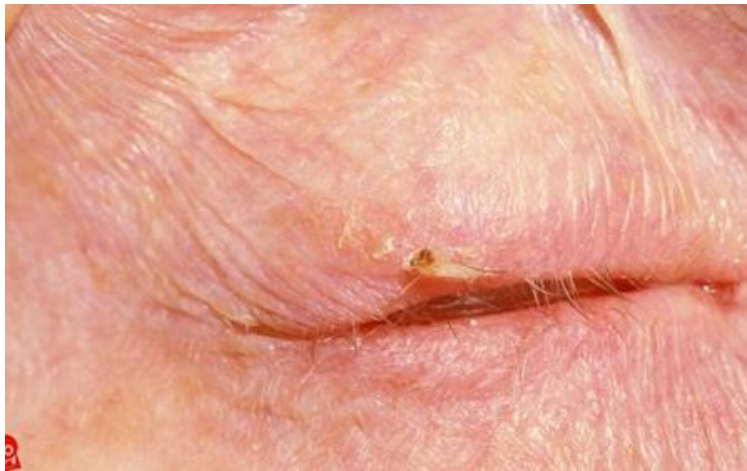
Οι περισσότερες από τις αρχές που αναφέρθηκαν για το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα ισχύουν και για το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα. Περίπου 20% των καρκίνων του δέρματος που δεν είναι μελάνωμα είναι ακανθοκυτταρικά καρκινώματα. Η διαφοροποίηση μεταξύ βασικοκυτταρικού καρκινώματος και ακανθοκυτταρικού καρκινώματος μπορεί συχνά να γίνει μονάχα με τη χρήση μικροσκοπίου, καθώς η εξωτερική τους εμφάνιση μπορεί να είναι ακριβώς η

ίδια. Το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα τείνει να μεγαλώνει πιο γρήγορα, εξελκώνεται πιο γρήγορα, όπως επίσης δημιουργεί γρήγορα κάποιο υπεργεγμένο ογκίδιο με ή χωρίς κρούστα (εφελκίδα). Μπορεί να εμφανιστεί οπουδήποτε στο σώμα αλλά πιο συνηθισμένη εντόπισή του είναι στο κάτω βλέφαρο και στο ελεύθερο βλεφαρικό χείλος. Συνήθως εμφανίζεται σε ηλικιωμένα άτομα με ανοιχτόχρωμο δέρμα και χρόνια έκθεση στον ήλιο (Boniuk M and Zimmerman LE, 1968).

Συνήθως, το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα παρουσιάζεται ως ερυθματώδης, σκληρυμένος, με πλάκα ή οζίδιο υπερκερατωμένο σε ακανόνιστο περιθώριο. Αυτές οι βλάβες έχουν υψηλή τάση εξέλκωσης και τείνουν να επηρεάσουν τα βλέφαρα και τον έσω κανθό.

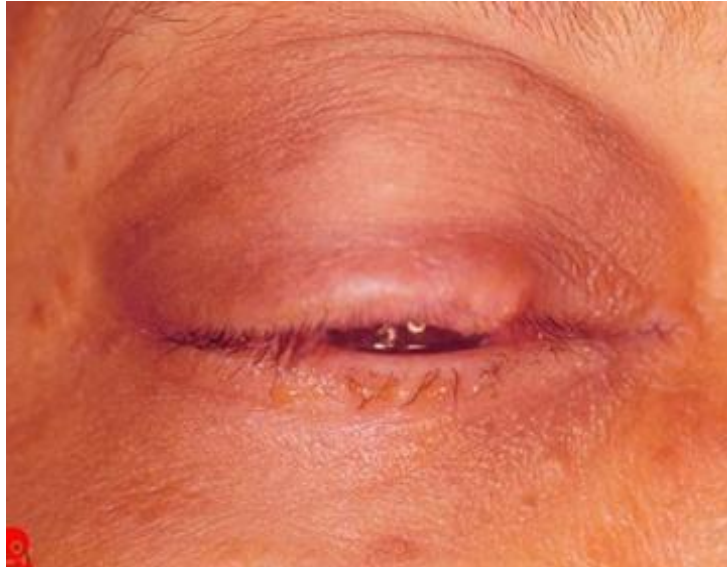
Διακρίνονται τρεις κλινικοί τύποι ακανθοκυτταρικού καρκινώματος (*Reifler DM and Hornbliss A, 1986*):

1) Ομοίος με πλάκα. Στα πρώτα στάδια μπορεί να μοιάζει με χρόνια έκζεμα. Αργότερα όμως ο όγκος συχνά απορρέει από ακτινική κεράτωση (εικόνα 1.7) η οποία είναι καλυμμένη με λέπια πλάκα.



Εικόνα 1.7 Ομοίος με πλάκα (propof.com).

2) Οζώδης. Χαρακτηρίζεται από ένα υπερκερατωμένο οζίδιο (εικόνα 1.8) το οποίο μπορεί να δημιουργήσει διαβρώσεις και σχισμές.



Εικόνα 1.8 Οζώδης μορφή (proprofs.com).

3) Ελκωτικός. Εμφανίζει μια εξέρυθρη μορφή, με σκληρυμμένα και υπεργεργμένα όρια όπως φαίνεται στην εικόνα 1.9 παρακάτω.



Εικόνα 1.9 Ελκωτική μορφή (proprofs.com).

Η διάγνωση του ακανθοκυτταρικού καρκινώματος απαιτεί βιοψία για ιστολογική επιβεβαίωση. Συχνά όμως οι υποψίες από την κλινική εικόνα μπορούν να φανερώσουν το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα. Ωστόσο, επειδή πολλές άλλες κακοήθεις και καλοήθεις διαδικασίες μπορεί να συγχέονται με το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα, η διάγνωση απαιτεί βιοψία για ιστολογική επιβεβαίωση (*Kwitko ML, Boniuk M and Zimmerman LE, 1963*).

Πριν από τον προγραμματισμό κάθε θεραπείας η κλινική διάγνωση του ακανθοκυτταρικού καρκινώματος θα πρέπει να επιβεβαιωθεί από την

χειρουργική βιοψία. Η θεραπεία του είναι η ίδια με το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα και πρέπει να γίνεται το συντομότερο δυνατό. Η μεγάλη διαφορά που έχει σε σχέση με το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα είναι ότι έχει την δυνατότητα να δίνει μεταστάσεις. Αυτό σημαίνει πως εξαπλώνεται σε άλλα μέρη του σώματος, είτε μέσω του αίματος, είτε μέσω της λεμφικής οδού σε απομακρυσμένες περιοχές, όπως οι πνεύμονες, ο εγκέφαλος ή το συκώτι. Όμως με την κατάλληλη θεραπεία και σε πρώιμα στάδια, ποσοστό μικρότερο του 3% δίνει μεταστάσεις σε άλλα τμήματα του σώματος.

Αυτές οι βλάβες μπορεί να αντιμετωπιστούν με χειρουργική εκτομή, ακτινοθεραπεία, χημειοθεραπεία, ή κρυοθεραπεία. Η προτιμώμενη πορεία για τις περισσότερες περιπτώσεις είναι η χειρουργική επέμβαση με μεγάλα περιθώρια για να εξασφαλίσει την πλήρη αφαίρεση. Τοπική ακτινοβολία ή και συστηματική χημειοθεραπεία μπορεί να χρησιμοποιηθεί στη διαχείριση του ακανθοκυτταρικού καρκινώματος, όταν η χειρουργική επέμβαση είναι αφόρητη ή όταν απορριφθεί από τον ασθενή. Η Κρυοθεραπεία έχει χρησιμοποιηθεί αποτελεσματικά για τους μικρότερους όγκους αλλά δεν εξασφαλίζει την πλήρη εξάλειψη του όγκου και κατά συνέπεια οδηγεί σε μια μεγάλη υποτροπή (*Cook BE and Bartley GB, 2001*).

1.3 ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΣΜΗΓΜΑΤΟΓΟΝΩΝ ΑΔΕΝΩΝ

Η επίπτωση του καρκινώματος των σμηγματογόνων αδένων ποικίλλει σε διαφορετικές πληθυσμιακές ομάδες. Στις Ηνωμένες Πολιτείες το καρκίνωμα σμηγματογόνων αδένων αντιπροσωπεύει μόλις το 5% του συνόλου των κακοηθών όγκων στα βλέφαρα, ενώ το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα αντιπροσωπεύει το 90% και το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα και άλλοι όγκοι συμπεριλαμβανομένου του μελανώματος, αντιπροσωπεύουν το υπόλοιπο 5% των περιπτώσεων. Η ετήσια επίπτωση του καρκινώματος των σμηγματογόνων αδένων του βλεφάρου στις Ηνωμένες Πολιτείες είναι περίπου 0,5 ανά εκατομμύριο στο λευκό πληθυσμό ηλικίας άνω των 20 ετών και μπορεί να αυξάνεται. Επιπλέον, το καρκίνωμα σμηγματογόνων αδένων είναι πιο συχνό σε Καυκάσιους από ότι σε Αφρο-αμερικάνους. Μια αυξημένη συχνότητα εμφάνισης του καρκινώματος των σμηγματογόνων αδένων έχει παρατηρηθεί στην Κίνα, την Ινδία και άλλες ασιατικές χώρες, όπου αποτελεί την δεύτερη πιο συχνή κακοήθεια του βλεφάρου, αλλά αντιπροσωπεύει περίπου το 1/3 όλων των κακοηθειών του βλεφάρου. Αν και το καρκίνωμα των σμηγματογόνων αδένων είναι μία από τις πιο κακοήθεις αλλοιώσεις των βλεφάρων, μπορεί να είναι δύσκολο να εντοπιστεί. Αυτό αποδεικνύεται από το γεγονός ότι ο μέσος χρόνος που χρειάζεται για να διαγνωστεί κυμαίνεται σε 1 με 3 χρόνια. Ο λόγος για τη δυσκολία στη διάγνωση οφείλεται στις διάφορες κλινικές εμφανίσεις τόσο κλινικά όσο και ιστοπαθολογικά (*Cook BE and Bartley GB, 1999*).

Το καρκίνωμα των σμηγματογόνων αδένων (SGC) είναι ένα εξαιρετικά κακόηθες νεόπλασμα που προκύπτει από τους μείβομιανούς αδένες, τους αδένες

του Zeiss, αδένες του επιπεφυκότα και σμηγματογόνους αδένες της εγκανθίδας. Είναι ένας επιθετικός όγκος με υψηλό ποσοστό υποτροπής καθώς και ένα αξιοσημείωτο ποσοστό θνησιμότητας. Το καρκίνωμα σμηγματογόνων αδένων μπορεί να βρεθεί οπουδήποτε στο σώμα, ωστόσο πιο συχνά συμβαίνει γύρω από τα μάτια, ειδικά τα βλέφαρα. Είναι πιο συχνό στις γυναίκες παρά στους άνδρες και εμφανίζεται κατά την 6^η με 7^η δεκαετία της ζωής.

Διακρίνονται τρεις τύποι καρκινώματος σμηγματογόνου αδένου (*Kass LG and Hornbliss A, 1989*):

- 1) Το οζώδες καρκίνωμα σμηγματογόνων αδένων το οποίο παρουσιάζεται σαν ένα ευδιάκριτο, σκληρό οζίδιο, συνήθως εντός του άνω ταρσαίου πετάλου. Με αυτά τα δεδομένα είναι δυνατόν να υποδυθεί το χαλάζιο. Επομένως κάθε χαλάζιο με ασυνήθιστη σύσταση πρέπει να υφίσταται εκτομή ολικού πάχους και ιστολογική εξέταση. Η εικόνα 1.10 παρουσιάζει το αριστερό άνω βλέφαρο στο οποίο προκύπτει ένα σταθερό, άμισχο υποδόριο στρογγυλό οζίδιο στερεωμένο στον ταρσό.



Εικόνα 1.10 Οζώδες καρκίνωμα σμηγματογόνων αδένων.

- 2) Το επεκτεινόμενο καρκίνωμα σμηγματογόνων αδένων το οποίο διεισδύει μέσα στο χόριο και προκαλεί διάχυτη πάχυνση του ελεύθερου βλεφαρικού χείλους παρόμοια με το σκληρωτικό βασικοκυτταρικό καρκίνωμα. Ο όγκος μπορεί επίσης να διηθήσει τον επιπεφυκότα. Στην εικόνα 1.11 παρατηρείται διάχυτη συμμετοχή των βλεφάρων από το καρκίνωμα του σμηγματογόνου αδένου που προκαλεί απώλεια των βλεφαρίδων.



Εικόνα 1.11 Επεκτεινόμενο καρκίνωμα μείβομανού αδένα.

- 3) Το καρκίνωμα αδένα του Zeis είναι μια πολύ σπάνια, ευδιάκριτη, αργά αναπτυσσόμενη, οζώδης ή ελκώδης αλλοίωση (εικόνα 1.12).



Εικόνα 1.12 Καρκίνωμα αδένα Zeis (proprofs.com).

Η κλινική εμφάνιση του καρκινώματος των σημηματογόνων αδένων πρέπει να επιβεβαιωθεί με βιοψία του προσβεβλημένου βλεφάρου. Ο παθολογοανατόμος θα πρέπει να είναι σε εγρήγορση σχετικά με την κλινική υποψία.

Η διάγνωση είναι συχνά δύσκολη στα πρώιμα στάδια όπου οι εξωτερικές ενδείξεις της κακοήθειας μπορεί να είναι αμυδρές έτσι ώστε ο όγκος να προσομοιάζει με μια λιγότερο διεισδυτική αλλοίωση. Ως αποτέλεσμα των συχνών δυσκολιών στη διαγνωση και της καθυστέρησης στη θεραπεία, η γενική θνησιμότητα φτάνει περίπου το 10% (*Muqitand MM and et al., 2004*).

Η επιτυχής θεραπεία εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την αυξημένη κλινική υποψία. Τρόποι αντιμετώπισης:

α) Με χειρουργική επέμβαση (Μικρογραφική χειρουργική εκτομή Mohs).

β) Ακτινοθεραπεία.

γ) Κρυοθεραπεία σε συνδυασμό με τοπική χημειοθεραπεία και ακτινοθεραπεία μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί σε προχωρημένες περιπτώσεις.

1.4 ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΜΕΛΑΝΩΜΑ

Το κακόηθες μελάνωμα αποτελεί την έκτη πιο συχνή αιτία καρκίνου στις ΗΠΑ. Υπολογίζεται ότι 20% των ανθρώπων που αναπτύσσουν μελάνωμα θα πεθάνουν εντός 5 ετών από την ημέρα της διάγνωσης λόγω της μεγάλης ικανότητας του καρκίνου αυτού να δίνει μεταστάσεις. Η μεγάλη πλειοψηφία περιπτώσεων που αναφέρθηκαν είναι των λευκών ασθενών από την Βόρεια Αμερική και την Ευρώπη, αλλά το κακόηθες μελάνωμα έχει αναφερθεί επίσης στους Ασιάτες. Η επίπτωση είναι παρόμοια σε άνδρες και γυναίκες. Στο κακόηθες μελάνωμα η συχνότητα εμφάνισης είναι την 6^η και 7^η δεκαετία της ζωής. Το κακόηθες μελάνωμα έχει μια επιθετική εξάπλωση κακοηθών μελανοκυττάρων. Το μελάνωμα μπορεί επίσης να προκύψει από τον επιπεφυκότα, όπου αποτελεί μια ξεχωριστή οντότητα. Πρώιμη ανίχνευση και διάγνωση είναι κρίσιμοι παράγοντες για την επιβίωση του ασθενούς. Άτομα με μεγαλύτερη πιθανότητα να αναπτύξουν μελάνωμα είναι αυτά με πολλαπλούς σπίλους, μεγάλους συγγενείς σπίλους, οικογενειακό ιστορικό πολλαπλών άτυπων σπίλων ή μελανώματος, ηλικία μεγαλύτερη των 20 ετών, καυκάσια φυλή και άτομα με ιστορικό προηγούμενης παρατεταμένης έκθεσης στην ηλιακή ακτινοβολία με ηλιακά εγκαύματα (*Cook BE and Bartley GB, 1999*).

Το δερματικό κακόηθες μελάνωμα ταξινομείται σε τρεις διαφορετικούς τύπους:

- 1) Το μελάνωμα επί κακοήθους φακής είναι η σπανιότερη μορφή μελανώματος σε ποσοστό 5%, εμφανίζεται επί προϋπάρχουσας κακοήθους φακής και έχει καλύτερη πρόγνωση από τις άλλες μορφές μελανώματος με μικρή τάση για μετάσταση (*Malhotra R, Chen C, Huilgol S and et al., 2003*). Χαρακτηρίζεται από μια πλάκα με ανώμαλα όρια και μελάχρωση όπως φαίνεται και στην εικόνα 1.13.



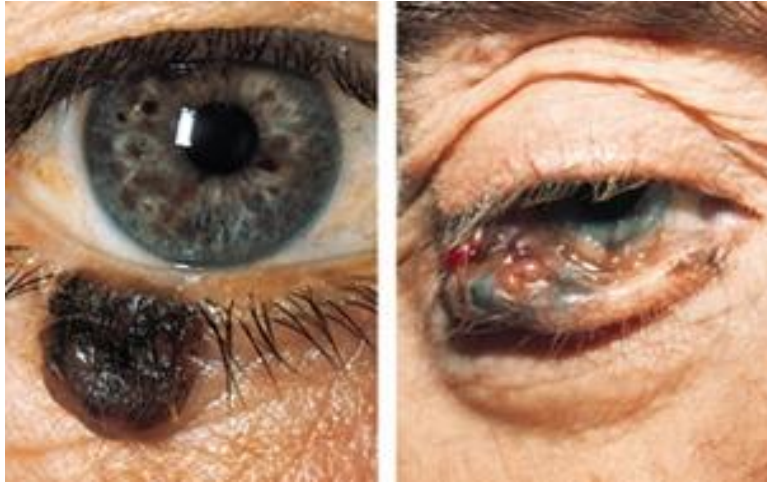
Εικόνα 1.13 Μελάνωμα επί κακοήθους φακής.

- 2) Το επιφανειακώς επεκτεινόμενο μελάνωμα είναι η συχνότερη μορφή του σε ποσοστό 70%, μέτριας κακοήθειας, και εμφανίζεται κυρίως στην πλάτη στους άνδρες και στα κάτω άκρα στις γυναίκες. Είναι επίπεδη, ασύμμετρη βλάβη με ασαφή όρια, ανώμαλο περίγραμμα και ποικιλοχρωμία όπως παρατηρείται και στην εικόνα 1.14.



Εικόνα 1.14 Επιφανειακώς επεκτεινόμενο μελάνωμα (osnsupersite.com).

- 3) Το οζώδες μελάνωμα είναι υψηλής κακοήθειας όγκος που αποτελεί το 15% των μελανωμάτων. Εμφανίζεται κυρίως σε άνδρες μέσης ηλικίας στον κορμό ή στα άκρα και κλινικά παρουσιάζεται σαν σκουρόχρωμο οζίδιο. Στην εικόνα 1.15 φαίνεται να αποτελεί το 30% του συνόλου των μελανωμάτων και μπορεί να είναι μερικώς ή πλήρως έγχρωμο.



Εικόνα 1.15 Οζώδες κακήθες μελάνωμα (proprofs.com).

Το δερματικό κακήθες μελάνωμα του βλεφάρου αντιπροσωπεύει περίπου το 1% όλων των κακοηθειών του βλεφάρου. Η συχνότητα του κακήθους μελανώματος έχει αυξηθεί και προκαλεί περίπου τα 2/3 του συνόλου του όγκου που σχετίζονται με τους θανάτους από δερματικό καρκίνο. Η συχνότητα εμφάνισης αυξάνεται με την ηλικία, αλλά παραμένει σχετικά σταθερή από την πέμπτη στην έβδομη δεκαετία.

Βασικός αιτιολογικός παράγοντας είναι η έκθεση στην υπεριώδη ακτινοβολία και μάλιστα η βραχυχρόνια εντατική έκθεση από μικρή ηλικία. Αρχικά, η UVB θεωρείται η κύρια υπαίτιος ακτινοβολία λόγω της μεταλλαξιογόνου δράσης της στο DNA των κυττάρων. Στη συνέχεια όμως βρέθηκε ότι και η UVA προκαλεί έμμεσα βλάβη στο DNA μέσω παραγωγής ελευθέρων ριζών. Ιδιαίτερη ευαισθησία εμφανίζουν τα άτομα με ανοιχτό χρώμα δέρματος, φακίδες, ανοιχτόχρωμα μάτια και κόκκινο χρώμα μαλλιών, διότι τα μελανοκύτταρά τους παράγουν λιγότερη μελανίνη, που είναι η φυσική ασπίδα προστασίας από τη βλαβερή δράση της υπεριώδους ακτινοβολίας. Το μελάνωμα μπορεί να εμφανιστεί εκ νέου σε ποσοστό 80% ή σε προϋπάρχουσα βλάβη όπως οι δυσπλαστικοί σπίλοι και οι γιγαντιαίοι μελαχρωματικοί σπίλοι σε ποσοστό 20%. Τέλος, το οικογενειακό ή ατομικό ιστορικό μελανώματος αποτελούν επιπλέον παράγοντες κινδύνου για νέο μελάνωμα.

Οι πρωτοπαθείς εστίες εμφανίζονται πιο συχνά στον κορμό, το κεφάλι ή το λαιμό των ανδρών και στα κάτω άκρα των γυναικών. Σε άνδρες και γυναίκες, το μελάνωμα μπορεί να εμφανιστεί στο δέρμα που δεν έχει εκτεθεί στον ήλιο. Το μελάνωμα μπορεί να επηρεάσει άτομα κάθε τόνου του δέρματος. Σε άτομα με πιο σκούρους τόνους του δέρματος, το μελάνωμα έχει την τάση να εμφανίζεται στις παλάμες, στα πέλματα, ή κάτω από τα νύχια. Σπανίως εμφανίζεται στα βλέφαρα αλλά δυνητικά είναι θανατηφόρο (Gass JD, 1977).

Σε ασθενείς με πολλούς σπίλους είναι χρήσιμη η χαρτογράφηση¹, ώστε να είναι δυνατή η παρακολούθηση των υπαρχόντων και ο έλεγχος για νέους σπίλους.

Υπάρχουν πολλοί προγνωστικοί παράγοντες για το μελάνωμα. Σημαντικότεροι είναι το πάχος- πόσο βαθιά στο δέρμα έχει επεκταθεί ο όγκος- καθώς τα λεπτότερα μελανώματα έχουν λιγότερες πιθανότητες να γίνουν μεταστατικά σε σχέση με τα παχύτερα. Το μελάνωμα δίνει γρήγορα τόσο λεμφογενείς όσο και αιματογενείς μεταστάσεις, ώστε πολλές φορές είναι ήδη μεταστατικό τη στιγμή της διάγνωσης.

Η ενδεδειγμένη θεραπεία είναι η χειρουργική αφαίρεση της πρωτοπαθούς εστίας του μελανώματος και των μεταστάσεών του. Αυτό ισχύει, εφόσον είναι τεχνικά εφικτό, για όλα τα στάδια της νόσου. Στα αρχικά στάδια μπορεί να επιφέρει την ίαση. Σε περίπτωση υποψίας μελανώματος γίνεται ολική αφαίρεση της βλάβης με όριο υγιούς δέρματος 0,5-1 εκ., όπου αυτό είναι εφικτό. Σε ευμεγέθεις βλάβες με δυσκολία στην άμεση αποκατάσταση του ελλείμματος γίνεται λήψη βιοψίας από το σημείο όπου υπάρχουν εμφανή κλινικά χαρακτηριστικά του μελανώματος μαζί με υποκείμενο υγιή ιστό.

Μετά την ιστολογική τεκμηρίωση της διάγνωσης και τον καθορισμό των επιμέρους χαρακτηριστικών του, διενεργείται η ευρύτερη εκτομή της περιοχής της βλάβης.

Τα Βασικά κλινικά χαρακτηριστικά του μελανώματος

- Ασυμμετρία. Οι σπίλοι είναι στρογγυλοί και συμμετρικοί
- Ανώμαλο περίγραμμα.
- Αλλαγή Χρώματος. Έλεγχος για αλλαγή στο χρώμα όπως είναι οι σκουρότεροι τόνοι και τα μπλε ή γκριζα ή μαύρα σημάδια σε υπάρχον ή πρωτοεμφανιζόμενο σπίλο.
- Αυξημένη Διάμετρος. Πάνω από 6 χιλιοστά.

Τα 4 A είναι εύκολος μνημονικός κανόνας για την αυτοεξέταση.

Η πρόωμη διάγνωση είναι θεμελιώδους σημασίας για την καλή πρόγνωση του μελανώματος. Για το λόγο αυτό οποιαδήποτε δερματική βλάβη παρουσιάσει αλλαγή στην εμφάνιση ή τη συμπεριφορά της πρέπει να θεωρείται ύποπτη.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση έχει ως εξής (*Tahery DP, Goldberg R and Moy RL, 1992*):

- α) Η χειρουργική εκτομή.
- β) Χειρουργική Mohs.
- γ) Βιοψία.
- δ) Ακτινοθεραπεία.

¹ Χαρτογράφηση : Η καταγραφή δηλαδή μέσω κάμερας όλων των σπύλων στο λογισμικό ειδικού υπολογιστή.

ε) Κρυοθεραπεία. Στο κακόηθες μελάνωμα χρησιμοποιούνται χαμηλές θερμοκρασίες για την επίτευξη ευεργετικών αποτελεσμάτων στα βλέφαρα.

1.5 ΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΡΟΣΙ

Το σάρκωμα Karosi (ΣΚ) εμφανίζεται ως πολλαπλός, ιδιοπαθής, αιμορραγικός όγκος και είναι μια πολυεστιακή συστηματική αγγειακή νεοπλασία που προσβάλλει εκτός από το δέρμα, τους βλεννογόνους και άλλους ιστούς. Χαρακτηρίζεται από πολυμορφία κλινικών βλαβών, προσβολή οποιουδήποτε εσωτερικού οργάνου. Αυτή η σπάνια μορφή καρκίνου του δέρματος αναπτύσσεται σε αιμοφόρα αγγεία και προκαλεί κόκκινες ή μοβ κηλίδες στο δέρμα ή στους βλεννογόνους. Το σάρκωμα Karosi εμφανίζεται κυρίως σε άτομα με εξασθενημένο ανοσοποιητικό σύστημα, όπως τα άτομα που πάσχουν από AIDS και σε άτομα που παίρνουν φάρμακα και καταστέλλουν το ανοσοποιητικό τους, όπως είναι οι άνθρωποι που έχουν υποβληθεί σε μεταμόσχευση οργάνων. Το σάρκωμα Karosi μπορεί επίσης να εμφανιστεί σε ενήλικες μεγαλύτερης ηλικίας (Cook BE and Bartley GB, 1999).

Με βάση τα επιδημιολογικά στοιχεία, το σάρκωμα Karosi διακρίνεται σε τέσσερις τύπους:

1. Το Κλασσικό ή Μεσογειακού τύπου Karosi. Εμφανίζεται κυρίως σε ηλικιωμένα άτομα σε περιοχές γύρω από τη Μεσόγειο. Παρατηρείται κυρίως σε άνδρες ηλικίας μεγαλύτερης των 60 ετών, προερχόμενους από την Ανατολική και Νότια Ευρώπη. Η εξέλιξή του είναι βραδεία και μακροχρόνια, ενώ ηλικιωμένοι ασθενείς καταλήγουν συνήθως από άλλες αιτίες συμβατές με την ηλικία τους. Προσβάλλει συχνότερα τα κάτω άκρα, τους λεμφαδένες και τα εσωτερικά όργανα, ενώ είναι βραδέως εξελισσόμενο. Η μέση επιβίωση είναι 10-15 χρόνια.

2. Το Αφρικανικό ή Ενδημικό Karosi. Είναι από τις συχνότερες νεοπλασίες της μαύρης φυλής κατοίκων της Αφρικής. Μεταξύ των ενηλίκων, εμφανίζεται πολύ συχνότερα σε άνδρες. Προσβάλλει παιδιά και νεαρούς ενήλικες. Η μέση επιβίωση είναι 2-3 χρόνια και 5-8 χρόνια αντίστοιχα. Η μέση ηλικία εμφάνισης είναι για τους ενήλικες άνδρες τα 36 χρόνια και για τις γυναίκες τα 28.

Υπάρχουν τέσσερις κλινικές μορφές:

α) Ο οζώδης τύπος: Μοιάζει με το κλασσικό σάρκωμα Karosi και διατρέχει καλοήγη πορεία.

β) Ο Πορφυρός - Εξανθηματικός τύπος: θεωρείται πιο επιθετικός τύπος, χαρακτηρίζεται από οζώδεις βλάβες που συχνά επεκτείνονται στο υπόδημα, στους μύες και στα οστά.

γ) Διηθητικός τύπος: ακόμα πιο επιθετικός τύπος με ταχεία επέκταση και προσβολή δέρματος, βλεννογόνων και εσωτερικών οργάνων.

δ) Λεμφαδενοπαθητικός τύπος: προσβάλλει κυρίως λεμφαδένες και εσωτερικά όργανα σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες.

3. Το σχετιζόμενο με AIDS ή Επιδημικό. Το Karosi μπορεί να εμφανισθεί σε οποιοδήποτε είδος ανοσοκατασταλτικής θεραπείας.
4. Το ιατρογενές σάρκωμα Karosi (εικόνα 1.16) προσβάλλει συχνότερα άνδρες σε αναλογία.



Εικόνα 1.16 Το ιατρογενές σάρκωμα Karosi (allrighthealth.com).

Το σάρκωμα Karosi εξελίσσεται κατά τρία διαδοχικά στάδια:

A) Το στάδιο των κηλίδων.

Είναι ωχρές, ρόδινες, ερυθρές ή ερυθροϊώδεις και ποικίλλουν σε μέγεθος από 1 mm έως μερικά cm. Συνήθως είναι ασυμπτωματικές και σπανίως συνοδεύονται από οίδημα, που στα πρώιμα αυτά στάδια αποδίδεται σε φλεγμονώδη διήθηση. Εντοπίζονται στα κάτω άκρα με προτίμηση τα πέλματα και τις κνήμες, στο πρόσωπο -συνηθέστερα στο ακρορρίνιο- τα βλέφαρα και τα πτερύγια των ώτων, στη στοματική κοιλότητα και στον κορμό. Παραμένουν κηλιδώδεις για αρκετό χρονικό διάστημα ή εξελίσσονται γρήγορα.

B) Το στάδιο των βλατίδων και οζίδια.

Οι βλατιδώδεις και οζώδεις βλάβες προκύπτουν από εξέλιξη, συνήθως ταχεία. Αναπτύσσονται αρχικά στα όρια χορίου-υποδορίου ιστού. Εντελώς υποδόρια οζίδια είναι λιγότερο συχνά. Συνοδεύονται από οίδημα ή πόνο, ως στοιχεία φλεγμονώδους διήθησης, συχνότερα από τις κηλίδες και είναι συνήθως περισσότερο ιώδεις από αυτές. Μπορεί ακόμη να είναι καστανόχρωμες ή και μελαγχρωματικές. Ενίοτε, οι περισσότερες εν τω βάθει βλάβες μόλις που είναι ορατές, αλλά πάντοτε είναι εύκολα ψηλαφητές. Εξελισσόμενες κατανέμονται συνήθως συμμετρικά σε όλο το πρόσωπο, το τριχωτό της κεφαλής, τον κορμό και τα άκρα.

Γ) Το στάδιο των διηθημένων πλακών και των όγκων.

Προκύπτουν από εξέλιξη και συρροή κηλίδων, βλατίδων και όζων. Είναι συνήθως κατάληξη των βλαβών στα άνω και ιδιαίτερα τα κάτω άκρα, αλλά μπορεί να εμφανισθούν σε οποιοδήποτε σημείο. Πολύ συχνά, πλάκες και όγκοι αναπτύσσονται σε έδαφος έντονου και εκτεταμένου λεμφοιδήματος.

Βασικός στόχος της θεραπείας είναι η αντιμετώπιση των συμπτωμάτων και όχι η ίαση.

α) Ακτινοθεραπεία: ενδείκνυται σε μεγάλες βλάβες.

β) Κρυοχειρουργική: ενδείκνυται σε μελαγχρωματικά οζίδια και κηλιδώδεις βλάβες.

γ) Laser: παλμικό laser χρωστικής χρησιμοποιείται σε μικρές επιφανειακές βλάβες.

δ) Διαθερμία: αποτελεσματική σε εξελκωμένες, αιμορραγικές και οζώδεις βλάβες.

1.6 ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΚΥΤΤΑΡΩΝ ΤΟΥ MERKEL

Το καρκίνωμα κυττάρων Merkel (MCC) είναι μια σπάνια και εξαιρετικά επιθετική μορφή καρκίνου στην οποία τα κακοήθη καρκινικά κύτταρα αναπτύσσονται πάνω ή ακριβώς κάτω από το δέρμα και στους θύλακες των τριχών. Το καρκίνωμα κυττάρων Merkel φαίνεται να προκαλείται εν μέρει από έναν ιό που ονομάστηκε Merkel Cell Polyomavirus. Το καρκίνωμα κυττάρων Merkel προσβάλλει ηλικιωμένους και άτομα με εξασθενημένο ανοσοποιητικό σύστημα. Στην εικόνα 1.17 παρουσιάζεται μια ηλικιωμένη γυναίκα ηλικίας 70 ετών όπου έχει μια χαρακτηριστική κοκκινωπή βλάβη με υπερβολική αγγείωση στο αριστερό κάτω βλέφαρο.



Εικόνα 1.17 Καρκίνωμα κυττάρων Merkel (osnsupersite.com).



Εικόνα 1.18 Καρκίνωμα κυττάρων Merkel (osnsupersite.com).

Εμφανίζεται πιο συχνά στο πρόσωπο, στο κεφάλι και στο λαιμό. Ο καρκίνος μπορεί επίσης να αρχίσει σε άλλα μέρη του σώματος, όπως ο κορμός. Συνήθως το καρκίνωμα κυττάρων Merkel έχει την τάση να επαναλαμβάνεται και να προκαλεί τοπικές και απομακρυσμένες μεταστάσεις σε πολύ γρήγορο ρυθμό. Οι απομακρυσμένες μεταστάσεις είναι σχεδόν πάντα θανατηφόρες.

Το καρκίνωμα κυττάρων Merkel εμφανίζεται ως ένα σφιχτό, ανώδυνο, οζίδιο ή όγκος σε ερυθρό ή ιώδες χρώμα που προσβάλλει συνήθως το άνω βλέφαρο. Στην εικόνα 1.18 παρατηρείται στο δεξιό άνω βλέφαρο μια βλάβη με σφιχτό κοκκινωπό οζίδιο.

Η διάγνωση βασίζεται σε ένα συνδυασμό της ηλεκτρονικής μικροσκοπίας και της ανοσοϊστοχημείας.

Η βέλτιστη θεραπεία για το καρκίνωμα των κυττάρων Merkel είναι αμφιλεγόμενη και δεν υπάρχει ευρεία συναίνεση σχετικά με το πώς να διαχειριστούν αυτή την ασθένεια. Η αρχική διαχείριση σε όλες σχεδόν τις περιπτώσεις του καρκινώματος των κυττάρων του Merkel είναι η χειρουργική εκτομή του όγκου (Cook BE and Bartley GB, 2001).

2. ΕΠΙΘΗΛΙΑΚΟΙ ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΑΚΡΥΪΚΟΥ ΑΔΕΝΟΣ

Η αύξηση της μάζας του δακρυϊκού αδένου μπορεί να είναι φλεγμονώδης ή νεοπλασματικής αιτιολογίας. Είναι λοιπόν πολύ σημαντικό να γίνει διαφορική διαγνώση της φύσης της χωροκατακτητικής βλάβης που καταλαμβάνει το βόθρο του δακρυϊκού αδένου και εκτείνεται έξω από αυτόν.

Τα χαρακτηριστικά αυξημένης μάζας του δακρυϊκού αδένου είναι:

Διόγκωση της έξω μοίρας του άνω βλεφάρου, αλοΐωση της διαμόρφωσης του χείλους του άνω βλεφάρου που παίρνει σχήμα S, μετατόπιση του βολβού προς

τα κάτω και ρινικά, Στην ψηλάφηση διαπιστώνεται η ύπαρξη μάζας (*Wright JE, Rose GE and Garner A, 1992*).

Όταν υπάρχει φλεγμονώδης αιτιολογία τα συμπτώματα και τα σημεία είναι: ερύθημα, χύμωση, πόνος στην κίνηση του βολβού και ευαισθησία στο άγγιγμα της περιοχής.

Όταν υπάρχει καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου:

Δεν υπάρχει ερυθρότητα και ευαισθησία της περιοχής και οι κινήσεις του βολβού δεν προκαλούν άλγος.

Η διαφορική διάγνωση ενισχύεται με την αξονική τομογραφία και τον μαγνητικό συντονισμό.

2.1 ΠΛΕΙΟΜΟΡΦΟ ΑΔΕΝΟΚΑΡΚΙΝΩΜΑ (ΚΑΚΟΗΘΗΣ ΜΙΚΤΟΣ ΟΓΚΟΣ)

Προέρχεται από κακοήθη διαφοροποίηση του μικτού πλειομορφικού αδενώματος του δακρυϊκού αδένου, ιδίως μετά από ατελή εκτομή του. Εμφανίζεται σε προχωρημένη ηλικία (*Mercado GJ, Gunduz K, Shields CL and et a.,l 1998*).

Ακτινολογικά απεικονίζεται ως μια μεγάλη μάζα στον οφθαλμικό κόγχο, προερχόμενη από τον βόθρο του δακρυϊκού αδένου - αβαθές εντύπωμα στην οροφή του κόγχου - συχνά με οστική διάβρωση. Πρόκειται για επιθετικό νεόπλασμα και η αντιμετώπισή του ποικίλλει. Αν ο όγκος είναι περιγεγραμμένος πρέπει να γίνει ολική εκτομή. Αν είναι πιο εκτεταμένος, πρέπει να προηγηθεί βιοψία με την οποία, αν επιβεβαιωθεί η διάγνωση, τότε ακολουθεί εξεντέρωση του κόγχου με αφαίρεση του προσβεβλημένου οστού, που ακολουθείται από ακτινοθεραπεία ή και χημειοθεραπεία. Σε ορισμένα περιστατικά έχει εφαρμοσθεί τοπική βραχυθεραπεία με ακτινο-ενεργή πλάκα.

Το πλειόμορφο ή μικτό αδενοκαρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου μπορεί να δώσει μεταστάσεις ενδοκρανιακές καθώς και στη σπονδυλική στήλη, αν και είναι εξαιρετικά σπάνιες. Σε μια αναφορά περιγράφεται το σπάνιο περιστατικό μιας γυναίκας 50 ετών με μικτό αδένωμα του δακρυϊκού αδένου και διαγιγνώσκεται μικτό αδενοκαρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου με πολλαπλές μεταστάσεις στις λεπτές μήνιγγες² του κρανίου και της σπονδυλικής στήλης (*Cates CA, Manners RM and Rose GE, 2002*).

2.2 ΑΔΕΝΟΕΙΔΕΣ ΚΥΣΤΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ Η' ΚΥΛΙΝΔΡΩΜΑ

Είναι επιθετικός κακοήθης όγκος που προσβάλλει συνήθως τη μέση αλλά και μεγαλύτερες ηλικίες, ωστόσο έχει παρατηρηθεί και σε νεαρά άτομα. Το αδενοειδές κυστικό καρκίνωμα είναι ένα είδος καρκίνου που επηρεάζει αδενικές δομές και εμφανίζεται συνήθως σε ασθενείς 20-50 ετών. Το αδενοειδές κυστικό καρκίνωμα είναι ο πιο συχνός κακοήθης όγκος του δακρυϊκού αδένου, ο οποίος

² Μήνιγγες: Χοριοειδής και αραχνοειδής.

περιλαμβάνει το 50% των κακοηθών όγκων του δακρυϊκού αδένου και το 25% όλων των όγκων του δακρυϊκού αδένου. Τα περισσότερα περιστατικά εμφανίζονται στην τρίτη δεκαετία της ζωής με μια δεύτερη αιχμή στην εφηβική ηλικία (*Esmaeli B, Ahmadi MA, Youssef A and et al., 2004*).

Το αδενοειδές κυστικό καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου συνήθως ωθεί το μάτι προς τα εμπρός και προκαλεί διόγκωση με αποτέλεσμα να προκαλέσει πρόπτωση. Ένα άλλο χαρακτηριστικό είναι ο πόνος, που οφείλεται στα τοπικά νεύρα που εισβάλλουν από τον όγκο. Επομένως, ο πόνος και η πρόπτωση είναι τα χαρακτηριστικότερα συμπτώματα του αδενοειδούς κυστικού καρκινώματος του δακρυϊκού αδένου. Συνοδεύεται από άλγος που οφείλεται σε διήθηση του περινευρίου και χαρακτηρίζεται από εκδήλωση των συμπτωμάτων σε βραχύ χρονικό διάστημα από την εμφάνιση του. Είναι κακοήθης όγκος με 5 έτη επιβίωση μόνο στο 21% των περιστατικών. Ο θάνατος επέρχεται από ενδοκρανιακή εξάπλωση ή όψιμη μετάσταση στους πνεύμονες. Μερικές φορές οι άνθρωποι με αδενοειδές κυστικό καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου δεν εμφανίζουν κανένα από τα συμπτώματα. Αν όμως εμφανίσουν, αυτά θα είναι: θολή όραση, πόνος μέσα ή γύρω από το μάτι, πρήξιμο γύρω από τα μάτια και διπλή όραση.

Οι γιατροί προβαίνουν σε πολλές εξετάσεις για τη διάγνωση ενός όγκου και για να ανακαλύψουν αν υπάρχει κάποια μετάσταση. Μερικές εξετάσεις μπορεί επίσης να προσδιορίσουν τις πιο αποτελεσματικές θεραπείες. Στους περισσότερους τύπους όγκων η βιοψία αποτελεί το μόνο τρόπο για τη σαφή διάγνωση του καρκίνου. Σε περίπτωση που η βιοψία δεν βοηθήσει, τότε ο γιατρός μπορεί να προτείνει και άλλες εξετάσεις που θα βοηθήσουν να γίνει η διάγνωση. Οι εξετάσεις απεικόνισης μπορεί να χρησιμοποιηθούν για να διαπιστωθεί αν ο καρκίνος έχει κάνει μετάσταση. Ο γιατρός μπορεί να εξετάσει τους παράγοντες αυτούς κατ'επιλογή διαγνωστικού τεστ: η ηλικία και η κατάσταση της υγείας, ο τύπος του όγκου, η σοβαρότητα των συμπτωμάτων, προηγούμενα αποτελέσματα δοκιμής (*Shields JA, and et al., 1998*).

1. Βιοψία.
2. Αξονική τομογραφία.
3. Μαγνητική τομογραφία.
4. Τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων. Μια Τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων είναι ένας τρόπος δημιουργίας εικόνων των οργάνων και των ιστών μέσα στο σώμα. Ένα μικρό ποσό μιας ραδιενεργού ουσίας εγχύεται στο σώμα του ασθενούς. Αυτή η ουσία απορροφάται κυρίως από τα όργανα και τους ιστούς που παράγουν την περισσότερη ενέργεια. Επειδή ο καρκίνος έχει την τάση να χρησιμοποιεί την ενέργεια απορροφά περισσότερη ραδιενεργό ουσία. Ο ερευνητής εντοπίζει την ουσία για την παραγωγή εικόνων από το εσωτερικό του σώματος.
5. Σπινθηρογράφημα των οστών. Το σπινθηρογράφημα οστών χρησιμοποιείται με ένα ραδιενεργό ανιχνευτή για να εξετάσει το εσωτερικό των οστών. Ο ανιχνευτής εγχύεται σε φλέβα του ασθενούς. Συγκεντρώνεται σε περιοχές

των οστών και ανιχνεύεται από μια ειδική κάμερα. Τα υγιή οστά φαίνονται γκρι στην κάμερα και στις περιοχές του τραυματισμού, ενώ εκεί που υπάρχει καρκίνος εμφανίζεται με σκούρο χρώμα.

Στους ασθενείς με αδενοειδές κυστικό καρκίνωμα:

1^ο Η εκτιμώμενη επιβίωση ελεύθερης νόσου ήταν στατιστικά σημαντικά μειωμένη σε εκείνους με διαφοροποίηση τύπου basaloid και

2^ο Η επιβίωση ήταν σημαντικά μεγαλύτερη στο θεραπευτικό σχήμα χειρουργική εξαίρεση και ακτινοθεραπεία συγκριτικά με ακτινοθεραπεία μόνο.

Ως basaloid αδενοειδές καρκίνωμα χαρακτηρίστηκαν εκείνα, όπου σε πάνω από το μισό του όγκου, κατά τη βιοψία αποτελούνταν από νησίδια ή συνονθυλεύματα κυττάρων στενά διατεταγμένων με υπερχρωματικούς πυρήνες και αραιό κυτταρόπλασμα. Επίσης, οι υποτροπές ήταν συχνότερες στους basaloid τύπου όγκους, συγκριτικά με τους non-basaloid, πράγμα που εξηγεί και την χειρότερη ελεύθερης νόσου επιβίωση ασθενών με αδενοειδές καρκίνωμα τύπου basaloid (*Gamel JW and Font RL, 1982*).

Η αντιμετώπιση επίσης ποικιλλεί. Αν ο όγκος είναι περιγεγραμμένος πρέπει να γίνει ολική εκτομή. Αν είναι πιο εκτεταμένος, πρέπει να προηγηθεί βιοψία με την οποία, αν επιβεβαιωθεί η διάγνωση, τότε ακολουθεί εξεντέρωση του κόγχου με αφαίρεση του προσβεβλημένου οστού, που ακολουθείται από ακτινοθεραπεία ή και χημειοθεραπεία. Σε μερικά περιστατικά έχει εφαρμοσθεί τοπική βραχυθεραπεία με ακτινο-ενεργή πλάκα.

Η θεραπεία ενός δακρυϊκού αδένου εξαρτάται από το μέγεθος και τη θέση του όγκου, από το αν εκτίθεται ο ένας ή και οι δύο οφθαλμοί, αν ο όγκος είναι κακοήθης, αν ο καρκίνος έχει εξαπλωθεί, και από την γενική υγεία του ατόμου.

Ο στόχος της θεραπείας είναι η πλήρης αφαίρεση του όγκου, καθώς και η διατήρηση της υγείας και της όρασης του οφθαλμού του ασθενούς.

α) Χειρουργική.

β) Ακτινοθεραπεία.

γ) Χημειοθεραπεία.

δ) Ανοσοθεραπεία.

2.3 ΚΑΚΟΗΘΕΙΣ ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΑΚΡΥΪΚΟΥ ΑΔΕΝΑ ΑΠΟ ΜΙΚΤΑ ΚΥΤΤΑΡΑ

Πρόκειται για αδενοκαρκινώματα ή και επιθηλιακά καρκινώματα με σαρκωματώδη εξέλιξη που ξεκινούν από ένα καλοήθες πλεομορφικό αδένωμα.

3. ΟΓΚΟΙ ΕΠΙΠΕΦΥΚΟΤΑ

Κακοήθεις όγκοι μπορούν να αναπτυχθούν στην επιφάνεια του οφθαλμού. Συνήθως ξεκινούν από τη μεμβράνη που καλύπτει το μεγαλύτερο

μέρος του οφθαλμού που ονομάζεται επιπεφυκότας (*Folberg R, McLean IW and Zimmerman LE, 1985*).

3.1 ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΑΠΟ ΠΛΑΚΩΔΗ ΚΥΤΤΑΡΑ

Ο όρος αυτός δηλώνει ότι κακοήθη κύτταρα έχουν επεκταθεί πέρα από την βασική μεμβράνη μέσα στο στρώμα. Κλινικά ο όγκος εμφανίζεται ως άμισχος ή θηλώδης μάζα στη μεσοβλεφάρια περιοχή του επιπεφυκότα που βρίσκεται γύρω από το σκληροκερατοειδές όριο. Παρατηρείται επίσης στενή συνοχή του όγκου με τον υποκείμενο σκληρό. Ιστοπαθολογικά ο όγκος παρουσιάζει πλειομορφισμό του επιθηλίου με επιδερμοειδή και ατρακτοειδή κύτταρα να παρουσιάζουν ακάνθωση, δυσκεράτωση και αναπλασία. Η πλειοψηφία των όγκων είναι μόνο τοπικά διηθητικοί και αντιμετωπίζονται με χειρουργική αφαίρεση και κερατεκτομή ή σκληρεκτομή σε συνδυασμό με κρυοπηξία. Η επέκταση μέσα στον οφθαλμό και οι μεταστάσεις είναι σπάνιες (*Jack J. Kanski and Brad Bowling, 2005*).

Το ακανθοκυτταρικό και το βλεννοεπιδερμοειδές καρκίνωμα είναι δύο πιο επιθετικές παραλλαγές του καρκινώματος από πλακώδη κύτταρα. Τείνουν να είναι περισσότερο διηθητικά και να εισβάλλουν στον οφθαλμό. Εάν συμβούν μεταστάσεις, οι πρώτες περιοχές που θα εντοπιστούν είναι οι παρωτιδικοί λεμφαδένες.

3.2 ΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΡΟΣΙ

Το AIDS χαρακτηρίζεται από σοβαρή ανοσοανεπάρκεια και από ανάπτυξη πολλών ευκαιριακών λοιμώξεων και διαφόρων όγκων ιδιαίτερα του σαρκώματος Karosi. Το σάρκωμα Karosi στα βλέφαρα και στον επιπεφυκότα παρατηρείται πολύ συχνά στους ασθενείς με το σύνδρομο επίκτητης ανοσοποιητικής ανεπάρκειας. Εμφανίζεται ως ερυθρός ή πορφυρός υποεπιθηλιακός όζος. Ένας στους πέντε πάσχοντες από σάρκωμα Karosi που σχετίζεται με AIDS θα εμφανίσει προσβολή των βλεφάρων και του επιπεφυκότα (*Kurumety UR and Lustbader JM, 1995*).

Για την τοπική θεραπεία του οφθαλμικού σαρκώματος Karosi μπορεί να γίνει ακτινοβολία.

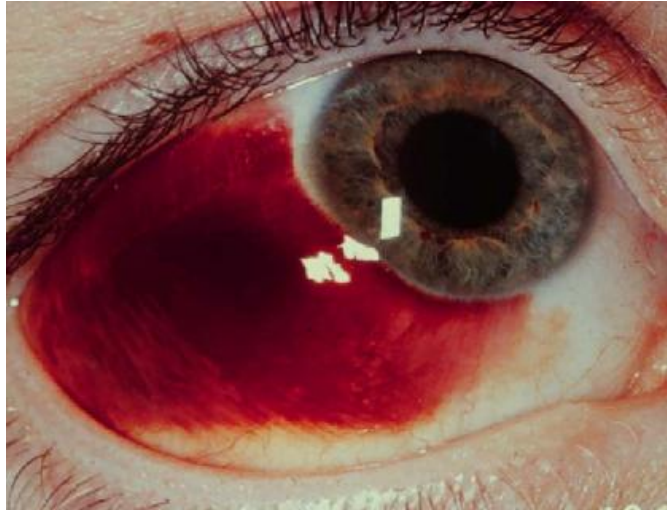
3.3 ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΕΠΙΠΕΦΥΚΟΤΑ

Το κακόηθες μελάνωμα είναι ένας σπάνιος κακοήθης όγκος του επιπεφυκότα. Η ολική θνησιμότητα του μελάνωματος του επιπεφυκότα είναι γύρω στα 35%. Ο όγκος εμφανίζεται κυρίως στην αρχή της 5^{ης} δεκαετίας της

ζωής, κυρίως σε λευκούς, ενώ είναι πολύ σπάνιος σε μαύρους (*Isager P, Osterlind A, Engholm G and et al., 2005*).

Το κακόηθες μελάνωμα του επιπεφυκότα ταξινομείται σε τρεις κατηγορίες:

1) Μελάνωμα προερχόμενο από πρωτοπαθή επίκτητη μελάνωση (PEM) με ατυπία αποτελεί το 50-75 % των περιπτώσεων όπως φαίνεται και στην εικόνα 3.1.



Εικόνα 3.1 Μελάνωμα προερχόμενο από πρωτοπαθή επίκτητη μελάνωση (pathologyoutlines.com).

2) Μελάνωμα προερχόμενο από υπάρχοντα σπίλο αποτελεί το 20-25 % των περιπτώσεων. Το κακόηθες μελάνωμα που προκύπτει από σπίλους συνήθως εμφανίζεται με αυξημένα οζίδια, με μελάγχρωση, αιμορραγία ή φλεγμονή όπως φαίνεται και στην εικόνα 3.2 (*Nawa Y, Hara Y and Saishin M, 1999*).



Εικόνα 3.2 Μελάνωμα προερχόμενο από υπάρχοντα σπίλο.

3) Πρωτοπαθές μελάνωμα αποτελεί το 25% των περιπτώσεων του μελανώματος του επιπεφυκότα που προέρχεται από de novo βλάβες. Αυτές οι βλάβες μπορεί να είναι η ελκώδης και θηλώδης όπως φαίνεται και στην εικόνα 3.3.



Εικόνα 3.3 Πρωτοπαθές μελάνωμα προερχόμενο από de novo βλάβες.

Κλινικά εμφανίζεται ως μονήρης, συμπαγής όζος με ποικίλου βαθμού μελάνωση. Τα αμελανωτικά μελανώματα του επιπεφυκότα έχουν χαρακτηριστική εικόνα σάρκας ψαριού. Συνηθέστερη εντόπιση των μελανωμάτων είναι το σκληροκερατοειδές όριο αν και μπορούν να ανευρεθούν σε οποιαδήποτε σημείο του επιπεφυκότα. Οι πρώτες περιοχές μετάστασης είναι οι πρωταίοι και οι υπογνάθιοι λεμφαδένες.

Η θεραπεία συνίσταται συνήθως σε πλήρη αφαίρεση της βλάβης, που συμπληρώνεται με κρηοπηξία.

4. ΜΕΛΑΝΩΜΑΤΑ

4.1 ΜΕΛΑΝΩΜΑΤΑ ΡΑΓΟΕΙΔΟΥΣ

Τα μελανώματα του ραγοειδούς είναι κακοήθη νεοπλάσματα, τα οποία ορμώνται από νευροεκτοδερμικά μελανοκύτταρα, που υπάρχουν στον χοριοειδή, το ακτινωτό σώμα ή την ίριδα. Η εμφάνισή τους στο χοριοειδή είναι πολύ πιο συχνή.

Η συχνότητα εμφάνισης των μελανωμάτων του ραγοειδούς είναι 1:2.000-2.500 άτομα για την καυκάσια φυλή. Είναι πολύ μικρότερη στην μαύρη φυλή και σε ενδιάμεση συχνότητα για τις άλλες φυλές. Η συχνότητα αυξάνεται με την ηλικία και υπολογίζεται ότι κάτω από την ηλικία των 30 η ετήσια εμφάνιση είναι 1 νέα περίπτωση σε κάθε εκατομμύριο ατόμων, ενώ για την ηλικία των 70 ετών η ετήσια εμφάνιση είναι περίπου 50 νέες περιπτώσεις. Τα μελανώματα της

ίριδας εκδηλώνονται κατά κανόνα σε νεώτερη ηλικία (*Egan KM, Seddon J M, Glynn RJ and et al. 1988*).

Δεν υπάρχει αποδεδειγμένη κληρονομικότητα στα μελανώματα του ραγοειδούς, παρόλο που σημειώνεται εμφάνιση σε άτομα της ίδιας οικογένειας. Πρέπει επίσης να σημειωθεί ότι έχουν ανευρεθεί κυτταρογενετικές χρωματοσωμικές ανωμαλίες στα κύτταρα του μελανώματος.

Τα μελανώματα του ραγοειδούς έχουν αποδεδειγμένα τη δυνατότητα θανατηφόρας μετάστασης. Λιγότερο κακοήθη είναι τα μελανώματα ίριδας. Οι μεταστάσεις εκδηλώνεται κατά κανόνα στο ήπαρ (*Bergman L, Seregard S, Nilsson B and et al., 2002*).

4.2 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΙΡΙΔΟΣ

Είναι περιορισμένης κακοήθειας νεόπλασμα της ίριδας από άτυπα μελανωτικά κύτταρα, που στη μεγάλη πλειονότητα των περιπτώσεων είναι ατρακτοειδή. Η συχνότητα των μελανωμάτων είναι μεγαλύτερη σε άτομα της λευκής φυλής ή με ανοιχτόχρωμη ίριδα. Δεν διαφέρει ως προς το φύλο και δεν έχει βρεθεί να επηρεάζεται από εξωτερικούς παράγοντες. Τα αίτια δεν είναι ακόμα γνωστά και πιθανολογείται ότι μπορεί να έχουν ιογενή προέλευση ή να σχετίζονται με παλαιούς τραυματισμούς του οφθαλμού (*Jakobiec FA and Silbert G, 1981*).

Μεταστάσεις του μελανώματος της ίριδας κάνει κυρίως στο ήπαρ και σπάνια στο δέρμα, τον εγκέφαλο, τον πνεύμονα. Η συχνότητα των μεταστάσεων είναι περίπου 15% στη δεκαετία.

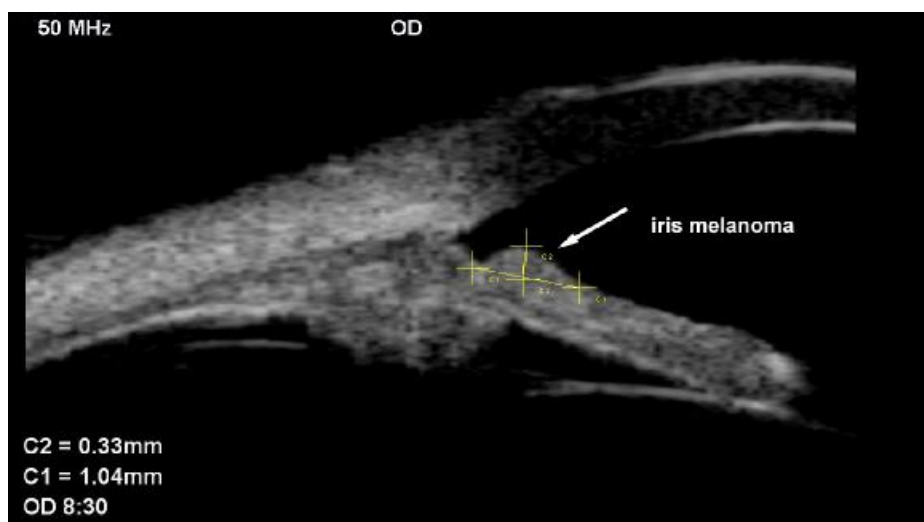
Τις πιο πολλές φορές δεν υπάρχουν υποκειμενικά συμπτώματα. Εμφανίζεται ως κηλίδα άλλου χρώματος πάνω στην ίριδα και είναι συνήθως καφέ, γκριζα ή μελανή. Επαίρεται και αυξάνεται με το χρόνο σε μέγεθος. Υπάρχει εμφανής παθολογική αγγείωση, η οποία μπορεί να προκαλέσει αυτόματο ύφαιμα. Μπορεί να υπάρχει διασπορά χρωστικής που επικάθεται στο trabeculum και προκαλεί υπερτονία. Μερικές φορές υπάρχει παραμόρφωση της κόρης, εκτόπιο της ίριδας και ανεπαρκής μυδρίαση στην περιοχή της βλάβης. Όσο μεγαλύτερο είναι το μελάνωμα τόσο μεγαλύτερη και η πιθανή κακοήθεια του (*Demirci H and et al., 2002*). Σύμφωνα και με την εικόνα 4.1 πάνω στην ίριδα υπάρχει μια κηλίδα καφέ χρώματος.



Εικόνα 4.1 Μελάνωμα Ίριδας (sciencephoto.com).

Στη διάγνωση και καταγραφή της επέκτασης του μελανώματος της ίριδας βοηθούν:

- Ο διαφορικός ή διασκληρικός διαφωτισμός.
- Η φλουροαγγεογραφία της ίριδας και πιθανώς η αγγειογραφία με πράσινο της ινδοκυανίνης.
- Η βιομικροσκοπική υπερηχογραφία (εικόνα 4.2).



Εικόνα 4.2 Βιομικροσκοπική υπερηχογραφία (eyesurgin.com).

- Η φωτογραφική παρακολούθηση σε αρχόμενες καταστάσεις
- Η βιοψία μετά από αναρρόφηση με λεπτή βελόνη σε αμφίβολες περιπτώσεις

Οι συχνότερες επιπλοκές είναι η αλλαγή σχήματος της κόρης του οφθαλμού, η ιριδοκυκλίτιδα, η αιμορραγία μέσα στον πρόσθιο θάλαμο, τοπική

θόλωση του φακού, δευτεροπαθής αποκόλληση αμφιβληστροειδούς και ετερόπλευρο γλαύκωμα. Βυθοσκοπικά διακρίνεται το μελάνωμα σαν μόνιωμα φαιό ή ανοιχτόχρωμο, με ή χωρίς κιτρινοπορτοκαλόχρες κηλίδες στην επιφάνεια. Μπορεί να είναι επίπεδο ή θολωτό ή μισχωτό σε σχήμα μανιταριού(ρήξη της μεμβράνης του Bruch και ανάπτυξη πάνω από αυτή). Συνήθως συνυπάρχει υποαμφιβληστροειδική συλλογή υγρού (*Char DH, Crawford JB, Gonzales J and et al., 1989*).

Ιστολογικά το μελάνωμα της ίριδας σχηματίζεται από άτυπα μελανωτικά κύτταρα, τα οποία καταλαμβάνουν και αντικαθιστούν το στρώμα της ίριδας. Χαρακτηρίζονται από μεγάλο πυρήνα με προεξέχοντες και πολλαπλούς πυρινίσκους και πολλαπλές μιτώσεις. Είναι τις περισσότερες φορές ατρακτοειδή και σπάνια επιθηλιοειδή ή μικτού τύπου, γι' αυτό και τα μελανώματα της ίριδας έχουν σχετικά καλή πρόγνωση για την επιβίωση του ασθενούς.

Ο ασθενής πρέπει να υποβάλλεται σε όλες τις γενικές εξετάσεις, ιδιαίτερα όταν υπάρχει επέκταση του μελανώματος προς το ακτινωτό σώμα. Όταν το μέγεθος του μελανώματος το επιτρέπει, πρέπει να γίνεται ιριδεκτομή ή ιριδοκυκλεκτομή. Η εξόρυξη του βολβού έχει ένδειξη σε εκτεταμένα μη αφαιρέσιμα μελανώματα, σε διάχυτη μελανοκυτταρική διήθηση της ίριδας, σε διασκληρική επέκταση και σε περίπτωση τυφλού επώδυνου οφθαλμού από τις επιπλοκές του μελανώματος.

Η θεραπεία του μελανώματος της ίριδας είναι:

- 1) Ακτινοθεραπεία.
- 2) Χειρουργική αφαίρεση του όγκου γίνεται ανάλογα με τη θέση του και πάντα σε συνδυασμό με ακτινοθεραπεία.
- 3) Εξόρυξη γίνεται σε πολύ μεγάλους όγκους και σε τυφλούς οφθαλμούς.
- 4) Συνδυασμός θεραπειών. Γίνεται κάποιες φορές με στόχο είτε την ελάττωση του κινδύνου υποτροπής του μελανώματος είτε την ελάττωση της δόσης της ακτινοβολίας και άρα την ελάττωση των ακτινικών επιπλοκών.

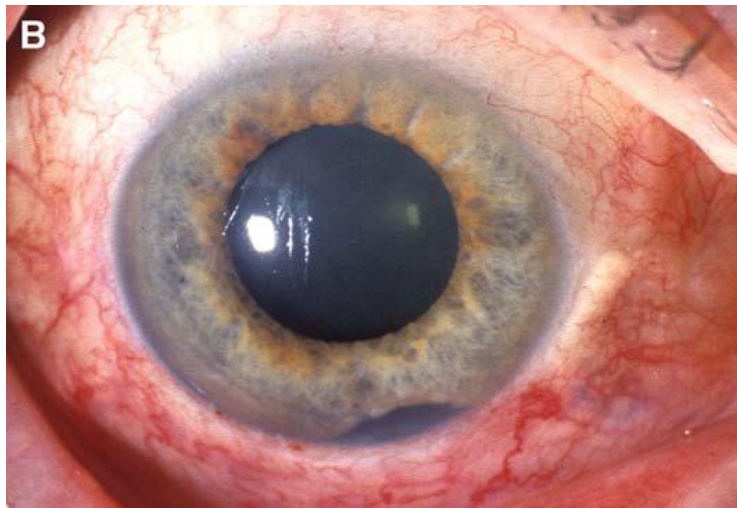
Ο μοναδικός τρόπος αντιμετώπισης του γλαυκώματος είναι η αφαίρεση του οφθαλμού γι αυτό είναι πολύ σημαντική η διαφορική διάγνωση, καθώς υπάρχουν σχηματισμοί της ίριδας που μοιάζουν με το γλαύκωμα. Εφόσον πιστοποιηθεί ότι πρόκειται για μελάνωμα ίριδας πρέπει να γίνει κλινική και ακτινολογική εξέταση για έλεγχο πιθανών μεταστάσεων το συντομότερο δυνατό (*Brown D, Boniuk M and Font RL, 1990*).

4.3 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΑΚΤΙΝΩΤΟΥ ΣΩΜΑΤΟΣ

Το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος είναι ένας σπάνιος όγκος και αντιμετωπίζεται περίπου το ένα δέκατο, όπως στο μελάνωμα του χοριοειδούς. Το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος είναι μια υποκατηγορία του μελανώματος του ραγοειδούς ή πιο συχνός κακοήθης όγκος με πρωτοβάθμια στο ακτινωτό σώμα. Το μελάνωμα του ραγοειδούς είναι η πιο κοινή πρωτογενής κακοήθης ενδοφθάλμια και ο δεύτερος πιο κοινός τύπος του πρωτογενούς

κακοήθους μελανώματος στο σώμα. Το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος αποτελεί σοβαρή απειλή για τη ζωή. Παραμένει πίσω από το διάφραγμα της ίριδας, για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα από ότι το μελάνωμα στην ίριδα ή στον χοριοειδή.

Οι ασθενείς που πεθαίνουν από μελάνωμα ακτινωτού σώματος, πεθαίνουν εξαιτίας των απομακρυσμένων μεταστάσεων παρά την τοπική εξάπλωση. Έχει μια τάση να εξαπλώνεται κατά προτίμηση στο ήπαρ αλλά πιο συχνές περιοχές της μετάστασης είναι ο πνεύμονας, τα οστά, το δέρμα, και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Η ανάπτυξη του μελανώματος στο φακό μπορεί να παράγει υπεξάρθρημα της, φακοειδή αστιγματισμό ή καταρράκτη. Μελανώματα στο ακτινωτό σώμα μπορεί να ωθήσουν το διάφραγμα ίριδας πρόσθια, παράγοντας οξύ γλαύκωμα κλειστής γωνίας. Στην εικόνα 4.3 παρουσιάζεται ένα μελάνωμα του ακτινωτού σώματος καθώς και της ίριδας κάτω ρινικά.



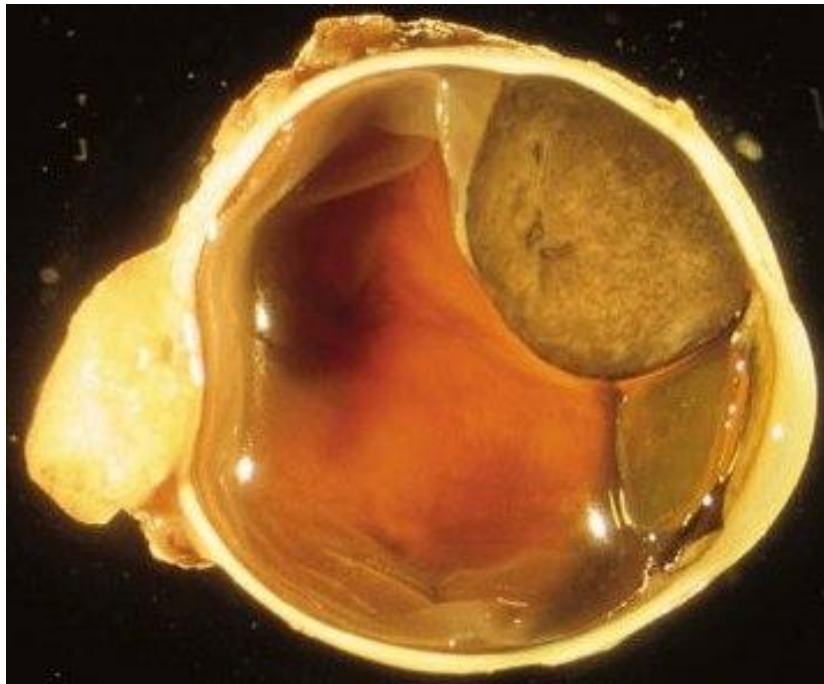
Εικόνα 4.3 Μελάνωμα του ακτινωτού σώματος.

Το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος προκύπτει από μελανοκύτταρα στον ραγοειδή χιτώνα. Εμφανίζεται σε λευκά άτομα με ανοιχτόχρωμη ίριδα. Ορισμένα στοιχεία δείχνουν ότι η αυξημένη έκθεση στον ήλιο συμβάλλει στην ανάπτυξη του μελανώματος του ακτινωτού σώματος (Bujara K, 1982).

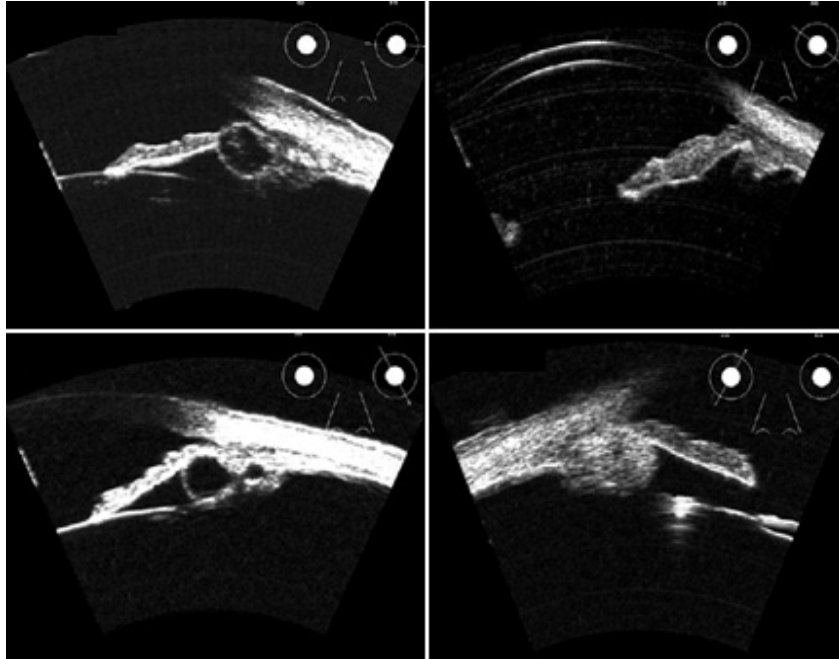
Ένα συνολικό ποσοστό θνησιμότητας της τάξης του 30-50%, γίνεται από το μελάνωμα ακτινωτού σώματος μέσα σε 10 χρόνια από τη διάγνωση και τη θεραπεία. Τις περισσότερες φορές, η θνησιμότητα σχετίζεται με την ανάπτυξη των απομακρυσμένων μεταστάσεων.

Το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος είναι συνήθως ασυμπτωματικό και ανακαλύπτεται κατά την οφθαλμολογική εξέταση ρουτίνας. Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν θολή όραση, αιωρούμενα αντικείμενα, ανώδυνη απώλεια της όρασης, έντονο πόνο του οφθαλμού. Θολή όραση μπορεί να συμβεί κατά συνέπεια στην ανάπτυξη του μελανώματος στον κρυσταλλοειδή φακό, που οδηγεί σε φακοειδή αστιγματισμό ή καταρράκτη. Μπορεί επίσης να μπλοκάρει

τον οπτικό άξονα απευθείας ή μέσω ενδοφθάλμιας αιμορραγίας. Τα αιωρούμενα αντικείμενα μπορούν να αναφερθούν σε περιοχές νέκρωσης στο εσωτερικό του όγκου ή γειτονικών κατασκευών και προκαλούν την παραγωγή αιμορραγίας του υαλώδους. Ανώδυνη απώλεια οπτικών πεδίων μπορεί να είναι παρούσα όταν το μελάνωμα αναπτύσσεται κεντρικά και πίσω. Έντονος πόνος του οφθαλμού περιστασιακά μπορεί να συσχετιστεί με το μελάνωμα ακτινωτού σώματος, δευτερεύουσα σε υψηλή ενδοφθάλμια πίεση λόγω του οξέος γλαυκώματος κλειστής γωνίας. Το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος είναι σπάνιο και διακρίνεται από κακοήθεις όγκους, κύστες και άλλες ανώμαλες μάζες στο ακτινωτό σώμα. Στην παρακάτω εικόνα φαίνεται ένα κακοήθες μελάνωμα που αποτελείται από επιθηλιοειδή κύτταρα (Bujara K, 1982).



Εικόνα 4.4 Μελάνωμα του ακτινωτού σώματος (medscape.com).



Εικόνα 4.5 Εικόνες υπερήχων υψηλής ανάλυσης, συμπεριλαμβανομένων των κύστεων της ίριδας (πάνω αριστερά), κακώθες μελάνωμα ίριδας (πάνω δεξιά), κύστη ίριδας (κάτω αριστερά) και κακώθες μελάνωμα ακτινωτού σώματος (κάτω δεξιά) (acoustics.org).

Στη διάγνωση και καταγραφή της επέκτασης του μελανώματος του ακτινωτού σώματος βοηθούν:

- α) Η υπερηχογραφία Α και Β και πρόσφατα η 3D-υπερηχογραφία (*Ossoinig KC, Bigar F and Kaeffring SL, 1975*).
- β) Η φλουροαγγειογραφία.
- γ) Η αξονική τομογραφία και κυρίως η μαγνητική τομογραφία απεικονίζουν αρκετά καλά το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος.
- δ) Η χειρουργική λήψη ιστολογικών δειγμάτων για βιοψία έχει εγκαταλειφθεί ως επικίνδυνη για διασπορά.
- ε) Το τεστ P-32 δεν χρησιμοποιείται παρά μόνο σπάνια.

Η συστηματική εξέταση του ασθενούς με μελάνωμα του ακτινωτού σώματος πρέπει να περιλαμβάνει: κλινική εξέταση, γενική εξέταση αίματος, ηπατικές δοκιμασίες, ακτινογραφία θώρακος, αξονική τομογραφία και μαγνητική τομογραφία κοιλίας και ιδιαίτερα του ήπατος.

Σε σπάνιες περιπτώσεις, κυρίως όταν πρόκειται για ευμεγέθες μελάνωμα ή εξωσκληρική επέκταση, κατά τη στιγμή της διάγνωσης του μελανώματος συνυπάρχει και κλινικά εμφανής μετάσταση. Η πρόγνωση για την επιβίωση των ασθενών είναι περισσότερο δυσμενής από ότι για τους ασθενείς με μελάνωμα της ίριδας. Συνήθως οι μεταστάσεις γίνονται στο ήπαρ με μοιραία εξέλιξη.

Ιστολογικά το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος, όπως και το μελάνωμα της ίριδας, αποτελούνται από άτυπα μελανωτικά κύτταρα με ιδιαίτερα ευμεγέθη πυρήνα, ο οποίος έχει έναν ή περισσότερους πυρινίσκους που προεξέχουν και

σχετικά συχνές μιτώσεις. Οι λιγότερο άωρες μορφές έχουν ατρακτοειδή όψη και οι περισσότερες άωρες μορφές έχουν επιθηλιοειδή όψη.

Ανάλογα με την μορφή των κυττάρων του περιέχουν τα μελανώματα του χοριοειδούς έχουν ταξινομηθεί σε:

- Μελανώματα με ατρακτοειδή κύτταρα: λιγότερο κακοήθη.
- Μελανώματα με επιθηλιοειδή κύτταρα: υψηλής κακοήθειας.
- Μελανώματα μικτά: ενδιάμεσης κακοήθειας.

Οι μεταστάσεις γίνονται αιματογενώς. Το 50% περίπου των ασθενών με μελάνωμα του χοριοειδούς πεθαίνουν από μετάσταση κυρίως στο ήπαρ.

Θεραπεία μελανώματος μικρού ακτινωτού σώματος:

Οι ασθενείς με μελάνωμα μικρού μεγέθους του ακτινωτού σώματος μπορούν να θεραπευθούν μετά την πρώτη επίσκεψή τους και συνήθως αντιμετωπίζονται με την τοπική εκτομή και την ακτινοθεραπεία.

Θεραπεία μελανώματος μεσαίου μεγέθους ακτινωτού σώματος:

Σε όλο τον κόσμο, στους περισσότερους ασθενείς με μελάνωμα μεσαίου μεγέθους του ακτινωτού σώματος, η θεραπεία μπορεί να γίνεται είτε με ακτινοθεραπεία, χειρουργική επέμβαση είτε με αφαίρεση του οφθαλμού (*Gunduz K, Shields CL, Shields J and et al., 2000*).

Θεραπεία μελανώματος μεγάλου μεγέθους ακτινωτού σώματος:

Ένας ασθενής με μελάνωμα πολύ μεγάλου ακτινωτού σώματος είναι πιθανόν να υποστεί αφαίρεση του οφθαλμού (εξόρυξη). Αυτό συμβαίνει επειδή το ποσό της ακτινοβολίας που απαιτείται για να καταπολεμηθεί ο όγκος που περιβάλλει τους οφθαλμούς είναι ακριβώς πάρα πολύ μεγάλος για να το ανεχθεί ο οφθαλμός.

4.4 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΧΟΡΙΟΕΙΔΟΥΣ

Το μελάνωμα του χοριοειδούς είναι ο πιο συχνός κακοήθης όγκος στους ενήλικες ο οποίος αναφερόταν ως μελανωσάρκωμα του χοριοειδούς. Συνήθως εμφανίζεται εξ αρχής σαν κακοήθες μελάνωμα, άλλοτε όμως αποτελεί κακοήθη εξαλλαγή ενός σπίλου του χοριοειδούς. Η μέση ηλικία κατά τη διάγνωση είναι 55 έως 65 ετών σε άντρες και γυναίκες που προσβάλλουν και τους δύο οφθαλμούς. Στις Ηνωμένες Πολιτείες, το 99% των μελανωμάτων του χοριοειδούς συμβαίνει σε λευκούς. Ο πιο συνηθισμένος τρόπος με τον οποίο ο όγκος εντοπίζεται είναι σε εξετάσεις ρουτίνας (41%). Οι άνδρες παρουσιάζουν πιο συχνά συμπτώματα (*Albert DM, Robinson NL, Fulton AB et al., 1980*).

Το πιο συχνό σύμπτωμα είναι η μείωση στο περιφερικό οπτικό πεδίο που ακολουθείται από μειωμένη οπτική οξύτητα ή θολή όραση. Συχνά (10-30% των περιπτώσεων) μπορεί να εμφανιστούν φωταψία, σκοτώματα, εξιδρώματα, μεταμορφοψία, ή μικροψία και σπάνια (1-9% των περιπτώσεων) ξανθοψία, πόνος, φλεγμονή του οφθαλμού, δακρύρροια, απώλεια της στερεοσκοπικής όρασης και κατ'εξαίρεση (<1% των περιπτώσεων) μονόφθαλμη διπλωπία, οπτική κόπωση, μειωμένη ευαισθησία στο φως, απώλεια χρωμάτων της όρασης,

φωτοφοβία, υπερμετρωπία. Περίπου το 10% των περιπτώσεων είναι ασυμπτωματικό και συνήθως αντιστοιχούν σε μικρού ή μεσαίου μεγέθους όγκους που βρίσκονται κοντά στον ισημερινό και μπορεί να ανακαλυφθεί τυχαία σε εξέταση ρουτίνας του βυθού του οφθαλμού, όπως μετά από χειρουργική επέμβαση καταρράκτη.

Η βλάβη δεν είναι επώδυνη σε αντίθεση με τους μεταστατικούς όγκους στον οφθαλμό, όπου ο πόνος δεν είναι ασυνήθιστος. Το έλλειμμα στο οπτικό πεδίο είναι χαρακτηριστικό. Υπάρχει ένα απόλυτο σκότωμα που υπερκαλύπτει τον όγκο. Η τυπική οφθαλμοσκοπική εικόνα του μελανώματος του χοριοειδούς είναι: μάζα στερεή σκουρόχρωμη, ή πρασινοπορτοκαλόχρωμη, η οποία προβάλλει μέσα στον υαλοειδικό χώρο με άλλοτε άλλες διαστάσεις και εντόπιση (*Biswas J, Ahuja VK, Shanmugam MP and et al., 1999*). Μερικές φορές έχει μισχωτή μορφή σαν μανιτάρι. Στην επιφάνεια του χοριοειδικού μελανώματος υπάρχουν συχνά προεξέχουσες πορτοκαλόχρωμες κηλίδες που περιέχουν λιποφουσκίνη³. Συχνά συνυπάρχει δευτεροπαθής, μη ρηγματογενής, αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Σπάνια το πρώτο σύμπτωμα ύπαρξης του μελανώματος του χοριοειδούς είναι αιμορραγία μέσα στο υαλοειδές (εικόνα 4.6).



Εικόνα 4.6 Μελάνωμα του χοριοειδούς (jhu.edu).

Η ανάπτυξη των όγκων είναι περιορισμένη με το σκληρό και ο όγκος εξέχει ως εκ τούτου στην κοιλότητα του υαλοειδούς. Οι μικρού και μεσαίου

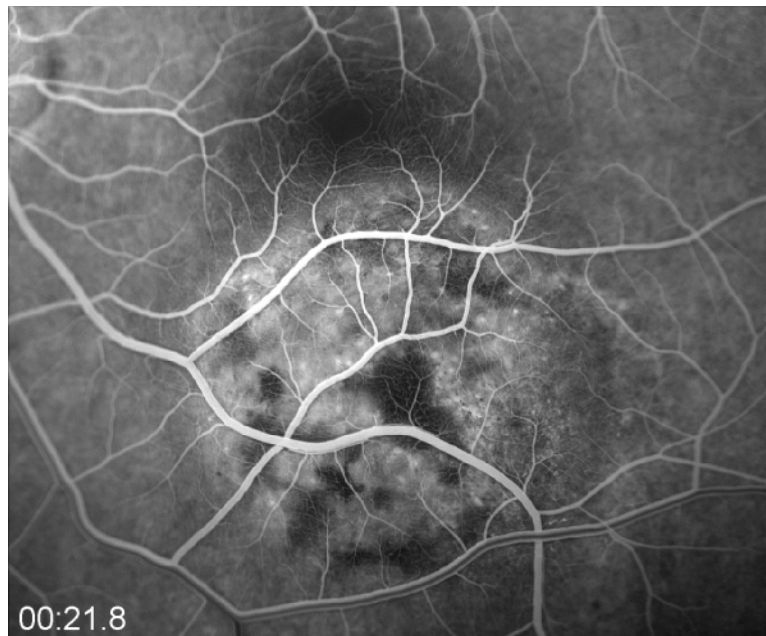
³ Λιποφουσκίνη: είναι κοκκία από λιπίδια με κάποια χρωστική (λυσσωμικά υπολείμματα) τα οποία παρατηρούνται συνήθως γύρω από τον πυρήνα των κυττάρων.

μεγέθους όγκοι που είναι ακόμα περιορισμένοι με μια ανέπαφη μεμβράνη Bruch είναι σε σχήμα θόλου, με πάχος ίσο με περίπου το μισό της διαμέτρου τους.

Η αιτία των μελανωμάτων του χοριοειδούς είναι άγνωστη, αλλά προδιαθέτουν παθολογικές καταστάσεις και περιλαμβάνουν μη μελάνωση (σπίλος του Ota), δυσπλασία του σπίλου και ενδεχομένως ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (*Jensen OA, 1976*).

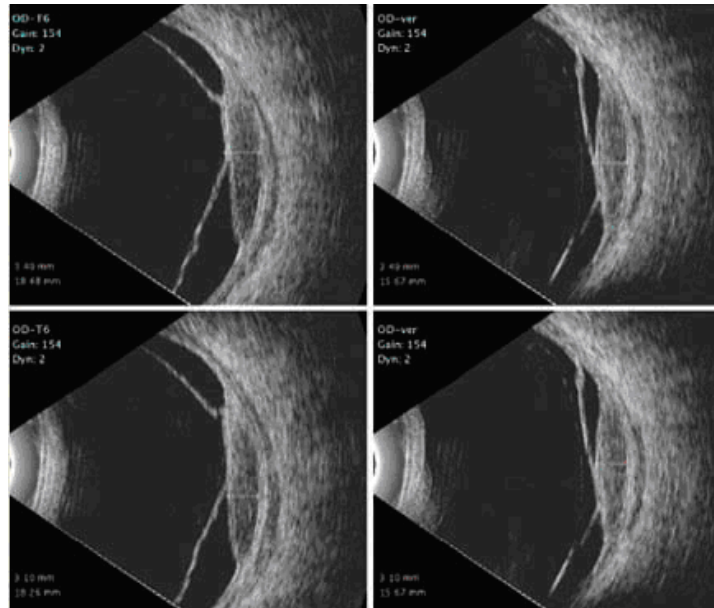
Η διάγνωση του μελανώματος του χοριοειδούς μπορεί να γίνει (*Char DH, Stone RD, Irvine AR and et al., 1980*):

- 1) Με το οφθαλμοσκόπιο.
- 2) Με φωτογράφιση του βυθού.
- 3) Με φλουοραγγειογραφία που απεικονίζει την αγγειακή διήθηση του μελανώματος (εικόνα 4.7).



Εικόνα 4.7 Φλουοραγγειογραφία (college-optometrists.org).

- 4) Με την οφθαλμική υπερηχογραφία (εικόνα 4.8).



Εικόνα 4.8 Οφθαλμική υπερηχογραφία (nyee.edu).

- 5) Βιομικροσκόπηση υπερήχων.
- 6) Αξονική τομογραφία.
- 7) Μαγνητική τομογραφία (εικόνα 4.9).



Εικόνα 4.9 Μαγνητική τομογραφία (radiographics.rsna.org).

- 8) Βιοψία.

Η συστηματική εξέταση του ασθενούς με μελάνωμα του χοριοειδούς πρέπει να περιλαμβάνει: κλινική εξέταση, γενική εξέταση αίματος, ηπατικές δοκιμασίες, ακτινογραφία θώρακος, αξονική τομογραφία και μαγνητική τομογραφία κοιλίας και ιδιαίτερα του ήπατος (Group COMS, 1990).

Δυσμενή προγνωστικά σημεία για την επιβίωση του ασθενούς με μελάνωμα του χοριοειδούς είναι:

- Η μεγάλη έκταση του όγκου.
- Η έκταση στο ακτινωτό σώμα.
- Η μεγάλη ηλικία.
- Η διήθηση του σκληρού και η εξωβολβική επέκταση του όγκου.
- Η ιστολογική σύσταση. Τα μελανώματα με επιθηλιοειδή κύτταρα είναι περισσότερο κακοήθη, ιδιαίτερα όταν υπάρχει υψηλό επίπεδο μελάγχρωσης των κυττάρων και υψηλός δείκτης μίτωσης.

Ιστολογικά το μελάνωμα του χοριοειδούς, όπως και το μελάνωμα της ίριδας, αποτελούνται από άτυπα μελανωτικά κύτταρα με ιδιαίτερα ευμεγέθη πυρήνα, ο οποίος έχει έναν ή περισσότερους πυρινίσκους που προεξέχουν και σχετικά συχνές μιτώσεις. Οι λιγότερο άωρες μορφές έχουν ατρακτοειδή όψη και οι περισσότερο άωρες μορφές έχουν επιθηλιοειδή όψη.

Ανάλογα με την μορφή των κυττάρων που περιέχουν τα μελανώματα του ραγοειδούς έχουν ταξινομηθεί σε:

- Μελανώματα με ατρακτοειδή κύτταρα: λιγότερο κακοήθη.
- Μελανώματα με επιθηλιοειδή κύτταρα: υψηλής κακοήθειας.
- Μελανώματα μικτά: ενδιάμεσης κακοήθειας.

Υπάρχουν διάφοροι παράγοντες θεραπείας για το μελάνωμα του χοριοειδούς. Οι πολλαπλοί παράγοντες που λαμβάνονται υπόψη όταν αποφασίζεται μια προσέγγιση σε σχέση με άλλες προσεγγίσεις, όπως η οπτική οξύτητα του προσβεβλημένου οφθαλμού, η οπτική οξύτητα του αντίπλευρου οφθαλμού, το μέγεθος του όγκου, η ηλικία και η γενική υγεία του ασθενούς, οι οφθαλμικές δομές που εμπλέκονται και η παρουσία του στις μεταστάσεις. Η επιλογή της θεραπείας του μελανώματος χοριοειδούς παραμένει αμφιλεγόμενη από πολλές απόψεις (*Gunduz K, Shields CL, Shields JA and et al., 2000*).

α) Συστηματική Χημειοθεραπεία.

β) Ακτινοθεραπεία με ραδιενεργές πλάκες.

γ) Φωτοπηξία με Laser.

Η θεραπεία αποτελείται από ακτινοβολία πλάκας για τις μεσαίου μεγέθους βλάβες και την αφαίρεση του οφθαλμού για τις μεγάλες βλάβες. Ανάλογα με το μέγεθος του όγκου, και κατά πόσο έχει επεκταθεί στο σκληρό χιτώνα, ιστολογικά κυμαίνεται πενταετής επιβίωση από 55% σε 80% (*Harbour, 2003*).

4.5 ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΚΟΓΧΟΥ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΟ ΑΠΟ ΚΥΑΝΟ ΣΠΙΛΟ

Το πρωτοπαθές μελάνωμα του κόγχου - εξαιρετικά σπάνιο - συνήθως προέρχεται από τη συγγενή μελανοκύτωση του κόγχου ή τον συγγενή κυανό σπίλο του κόγχου. Μερικές φορές, ο λανθάνων κογχικός κυανός σπίλος διάγει υποκλινικά, χωρίς συμπτώματα, μέχρις ότου αργότερα μετατραπεί σε μελάνωμα. Άλλωστε, ο κυανός σπίλος εμφανίζεται σαν εναπόθεση χρωστικής επισκληρική ή κάτω από τον επιπεφυκότα, όμοια με την τυπική οφθαλμική

μελανο-κύτωση, με τη διαφορά ότι είναι πιο επηρμένος και λιγότερο επίπεδος. Το μελάνωμα που προκύπτει από αυτές τις προϋπάρχουσες καταστάσεις είναι γενικά περιγεγραμμένο (*Tellado M, and et al., 1996*).

Πρόπτωση βολβού σε ασθενή με συγγενή μελανοκύτωση κόγχου ή κυανό σπίλο θέτει την υποψία πρωτοπαθούς κογχικού μελανώματος ή κογχικής επέκτασης ενός μελανώματος από το ραγοειδή χιτώνα του οφθαλμού.

Τα περισσότερα πρωτοπαθή μελανώματα προσβάλλουν στην πλειονότητα τους λευκούς και σχετίζονται με κυανούς σπίλους. Είναι παρόμοιοι με τα μελανώματα του αγγειώδους χιτώνα, όσον αφορά τους προγνωστικούς δείκτες και τρόπους μετάστασης. Αποτελούν λιγότερο από 1% των πρωτοπαθών κογχικών νεοπλασμάτων. Δείκτες κακής προγνώσης είναι ο μικτός κυτταρικός τύπος, το υψηλό ποσοστό μίτωσης και η μεγαλύτερη ηλικία με υποκείμενη συγγενή μελανοκύτωση.

Η αντιμετώπιση είναι ολική εξαίρεση του καλώς περιγεγραμμένου όγκου. Η περιβάλλουσα εναπόθεση συγγενούς χρωστικής ουσίας εξετάζεται κατά το χειρουργείο με βιοψία και γενικά αντιμετωπίζεται με κρυοθεραπεία. Η βιοψία επιλεγμένου τμήματος μιας καλά περιγεγραμμένης μάζας στη θέση συγγενούς οφθαλμικής μελανοκύτωσης είναι αμφιλεγόμενη και προτιμάται ολική αφαίρεση. Το κογχικό μελάνωμα υποτροπιάζει τοπικά και δίνει απομακρυσμένες μεταστάσεις, αν δεν ελεγχθεί.

4.6 DE NOVO ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΟΦΘΑΛΜΙΚΟΥ ΚΟΓΧΟΥ

Σε αντιδιαστολή με το προερχόμενο από κυανό σπίλο μελάνωμα, το de novo μελάνωμα δεν αναπτύσσεται σε έδαφος κογχικής μελανοκύτωσης ή κυανού σπίλου.

Η ιστολογική μελέτη δεν έχει αποδείξει την ύπαρξη υποκείμενης διαδικασίας εναπόθεσης χρωστικής. Η διάγνωση συνήθως τίθεται μετά την χειρουργική εξαίρεση ενός μονήρους καλά περιγεγραμμένου μαύρου όγκου στον κόγχο. Πρέπει να γίνει ενδελεχής δερματικός και συστηματικός έλεγχος για αποκλεισμό μεταστατικού ή δευτεροπαθούς μελανώματος σε άλλη θέση που έχει δώσει μεταστάσεις στον οφθαλμικό κόγχο (*Jack J. Kanski and Agnes Kubicka-Trzaska, 2007*).

4.7 ΜΕΛΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΑΜΑΡΤΩΜΑ ΤΟΥ ΚΟΓΧΟΥ

Είναι εξαιρετικά σπάνιο νεόπλασμα. Έχει περιγραφεί σε νεογέννητο ασιατικής καταγωγής ένα γιγάντιο τέτοιο αμάρτωμα να καλύπτει την πρόσθια πλευρά του οφθαλμικού κόγχου γεμίζοντας το άνοιγμα των βλεφάρων και επισκιάζοντας τον οφθαλμικό βολβό. Ο όγκος αυτός, σαν μια μονήρης χρωματισμένη μάζα, περιέβαλε τον οφθαλμικό βολβό και διάχυτα τον αγγειώδη χιτώνα (*American Academy of Ophthalmology, 2011-2012*).

4.8 ΜΕΛΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΣ ΝΕΥΡΟΕΞΩΔΕΡΜΑΤΙΚΟΣ ΟΓΚΟΣ

Είναι ένας ασυνήθιστος, συγγενής όγκος, που πρωτογενώς εμφανίζεται στα οστά της γνάθου ή τα ζυγωματικά οστά και δευτερογενώς επεκτείνεται στον οφθαλμικό κόγχο. Επειδή είναι χρωματιστός όγκος περιγράφεται εδώ και όχι στα δευτερογενή νεοπλάσματα. Η απεικονιστική μελέτη δείχνει λυτικές αλλοιώσεις των προσβεβλημένων οστών με δευτερογενή κατανομή στον οφθαλμικό κόγχο και εκτόπιση του βολβού (*American Academy of Ophthalmology, 2011-2012*).

Στον ιστοπαθολογικό έλεγχο διακρίνονται αδενικοί σωληνίσκοι με επένδυση από πολυγονικά κύτταρα, που περιέχουν χρωστική. Τα κύτταρα χωρίζονται από άφθονο στρώμα συνδετικού ιστού. Αν και η παθογένεση είναι άγνωστη, η υπάρχουσα ομοιότητα προς το χρωματισμένο επιθήλιο του αμφιβληστροειδούς έχει ωθήσει κάποιους μελετητές να χρησιμοποιήσουν τον όρο «όγκος του αρχέγονου οργάνου του αμφιβληστροειδούς = retinal anlage tumor».

5. ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΑΜΦΙΒΛΗΣΤΡΟΕΙΔΟΥΣ

5.1 ΡΕΤΙΝΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Το Ρετινοβλάστωμα είναι ένας κακοήθης ενδοφθάλμιος όγκος της νεογνικής, βρεφικής και παιδικής ηλικίας, ο οποίος πρέπει να διαγιγνώσκεται με ακρίβεια και να αντιμετωπίζεται άμεσα θεραπευτικά. Το Ρετινοβλάστωμα αποτελεί τον πιο συχνό κακοήθη όγκο του οφθαλμού στην παιδική ηλικία και γενικά τον δεύτερο πιο συχνό ενδοφθάλμιο όγκο μετά το μελάνωμα του χοριοειδούς. Το νεόπλασμα έχει ισχυρές τάσεις να εισβάλλει στον εγκέφαλο μέσω του οπτικού νεύρου και να κάνει μεταστάσεις σε μεγάλο βαθμό.

Η συχνότητα του εκτιμάται σε 1 περίπτωση ανά 15.000 γεννήσεις. Το ρετινοβλάστωμα επηρεάζει αγόρια και κορίτσια με την ίδια συχνότητα και δεν έχει καμία φυλετική προτίμηση.

Εκδηλώνεται με βλαστική 40% και σωματική 60% μορφή. Η βλαστική μορφή είναι κληρονομήσιμη ενώ η σωματική είναι μη κληρονομήσιμη. Στις βλαστικές μορφές υπάρχει μεταβίβαση κατά τον επικρατούντα αυτοσωματικό χαρακτήρα. Αποδίδεται σε απώλεια ή ανενεργοποίηση του γονιδίου του ρετινοβλαστώματος στο μακρό σκέλος του χρωματοσώματος 13 (Brichard B, Heusterspreute M, De Potter P and et al., 2006).

Το Ρετινοβλάστωμα ταξινομείται σε δύο μορφές (*Abramson DH, Greenfield DS and Ellsworth RM, 1992*):

1. Οικογενές ή σποραδικό κληρονομικό ρετινοβλάστωμα είναι μια νέα βλαστική μετάλλαξη, η οποία στο 40% των ασθενών είναι πατρικής προέλευσης. Επειδή η βλαστική μετάλλαξη είναι νέα εμφανίζεται πριν συλληφθεί το παιδί. Με βάση

αυτά τα δύο γεγονότα, η αναζήτηση γενετικών και μη γενετικού κινδύνου παραγόντων για σποραδικό κληρονομικό ρετινοβλάστωμα θα πρέπει να επικεντρωθούν στα γονίδια του πατέρα και πριν από τη σύλληψη του παιδιού. Μόνο μερικές επιδημιολογικές μελέτες έχουν εξετάσει πιθανούς παράγοντες κινδύνου για τις νέες βλαστικές μεταλλάξεις. Επιπλέον, οι μελέτες έχουν περιορισμένο πεδίο εφαρμογής και ως επί το πλείστον εστιάζουν στην πατρική ηλικία (*Kato MV, Ishizaki K, Shimizu T and et al., 1994*).

2. Μη κληρονομικό ρετινοβλάστωμα. Το υπόλοιπο 60% των ασθενών έχουν ρετινοβλάστωμα μη κληρονομικό. Το μη κληρονομικό ρετινοβλάστωμα εμφανίζεται ως αποτέλεσμα της σωματικής μετάλλαξης. Δεδομένου ότι οι μεταλλάξεις είναι σωματικές, πρέπει να εμφανιστούν μετά την σύλληψη του παιδιού και κατά τη διάρκεια της κύησης, είτε μετά τον τοκετό, είτε στις αρχές της ζωής του. Ως εκ τούτου, η έρευνα για τους παράγοντες κινδύνου θα πρέπει να επικεντρωθεί στην έκθεση της μητέρας που θα μπορούσε να επηρεάσει το παιδί στη μήτρα και του παιδιού μετά τη γέννηση. Τα στοιχεία για τέτοιους πιθανούς παράγοντες κινδύνου για μη κληρονομικό ρετινοβλάστωμα είναι πολύ περιορισμένα. Τα περισσότερα από τα ευρήματα δεν έχουν ακόμα επαναληφθεί και δεν μπορούν να θεωρηθούν οριστικά. Αντίθετα, οι μελέτες παρέχουν ενδείξεις που πρέπει να επιδιώκουν την αναπαραγωγή και την επέκταση των αρχικών ευρημάτων.

Μονομερές και αμφοτερόπλευρο ρετινοβλαστώμα. Η μεγάλη πλειοψηφία των παιδιών με οικογενές ή σποραδικό κληρονομικό ρετινοβλαστώμα αναπτύσσουν αμφοτερόπλευρη νόσο, αλλά το 10-15% έχουν μονομερή νόσο. Όλα τα μη κληρονομικά ρετινοβλαστώματα είναι μονομερή. Οι συχνότητες εμφάνισης είναι διαθέσιμες για τις τρεις υποκατηγορίες του ρετινοβλαστώματος. Ωστόσο, αυτές είναι γενικώς διαθέσιμες μόνο για το ρετινοβλαστώμα συνολικά με διαθέσιμα ποσοστά μόνο για επιλεγμένες χώρες. Όπως εξηγήθηκε παραπάνω, το αμφοτερόπλευρο ρετινοβλάστωμα περιλαμβάνει τις περισσότερες περιπτώσεις με οικογενείς και σποραδικές κληρονομικές ασθένειες, ενώ η μεγάλη πλειοψηφία των μονομερών είναι μη κληρονομικού ρετινοβλαστώματος. Συνεπώς, το αμφοτερόπλευρο ρετινοβλάστωμα μπορεί να ερμηνευθεί ως συχνότητα εμφάνισης των κληρονομικών ρετινοβλαστωμάτων και μονομερή ποσοστά που αντικατοπτρίζουν μη κληρονομικές νόσους (*Abramson DH and Frank CM, 1998*).

Επειδή το 95% των περιπτώσεων έχουν διαγνωστεί κάτω από την ηλικία των 5 ετών, τα ποσοστά εμφάνισης είναι 1/1.000.000 των παιδιών ηλικίας 0-4. Οι περιβαλλοντικοί παράγοντες που εμπλέκονται σε μορφές καρκίνου παρουσιάζουν μεγάλη μεταβολή της επίπτωσης. Η συχνότητα εμφάνισης στην Βόρεια Αμερική και σε μεγάλο μέρος της Ευρώπης είναι σχετικά ομοιόμορφη. Είναι κατά κάποιον τρόπο υψηλότερο στην Κεντρική και Νότια Αμερική και κυμαίνεται πιο ευρέως στην Ασία και την Αφρική. Επιπλέον, υπάρχουν τεράστιες διαφορές εντός ορισμένων χωρών. Μια πιο προσεκτική εξέταση των

διαφορών στην επίπτωση μπορεί να προσδιορίσει προδιαγραφές στους παράγοντες κινδύνου για την ανάπτυξη του ρετινοβλαστώματος.

Αρχίζει συνήθως την ανάπτυξη μέσα στη μήτρα. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ο όγκος μπορεί να επεκταθεί έξω από τον αμφιβληστροειδή στην κοιλότητα του οφθαλμού ενώ μερικές φορές καταλαμβάνει το μεγαλύτερο μέρος του χώρου στο εσωτερικό του βολβού του οφθαλμού. Στο 75% των ασθενών με ρετινοβλάστωμα, επηρεάζει μόνο τον έναν οφθαλμό ενώ στο υπόλοιπο 25% εμφανίζεται αμφοτερόπλευρα. Αυτή η σπάνια μορφή καρκίνου του οφθαλμού σχεδόν πάντα ανακαλύπτεται πριν την ηλικία των τεσσάρων με μέσο όρο ηλικίας τους 18 μήνες.

Τα εμφανή σημεία και συμπτώματα που οδηγούν στην τελική διάγνωση του ρετινοβλαστώματος είναι (Abramson DH, Frank CM, Susman M et al., 1998):

1. Η λευκοκορία (εικόνα 5.1). Είναι το πρώτο σημείο και σύμπτωμα εμφάνισης για ρετινοβλάστωμα. Όταν λαμβάνονται φωτογραφίες από ένα παιδί με ρετινοβλάστωμα, το προσβεβλημένο μάτι δεν θα έχει κανονικό κόκκινο αντανακλαστικό αλλά θα εμφανίζεται λευκό.



Εικόνα 5.1 Λευκοκορία (yourvasteyes.blogspot.com).

2. Ο στραβισμός (εικόνα 5.2) είναι πολλές φορές ένα πρώιμο σύμπτωμα της αρχικής ανάπτυξης του όγκου στην περιοχή της ωχράς.



Εικόνα 5.2 Στραβισμός (medweb.bham.ac.uk).

3. Ετεροχρωμία ίριδας (εικόνα 5.3) η οποία είναι επίκτητη.



Εικόνα 5.3 Ετεροχρωμία Ίριδας (yourvasteyes.blogspot.com).

4. Φλεγμονώδη σημεία (εικόνα 5.4) του οφθαλμού και υπόπυο.



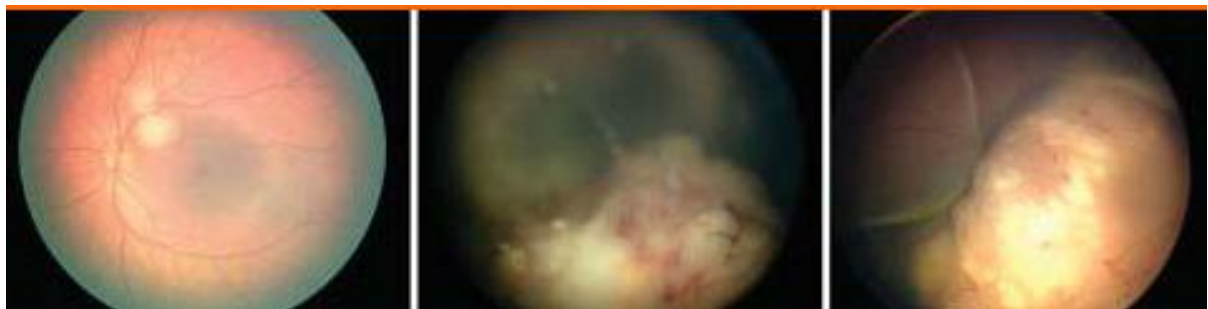
Εικόνα 5.4 Φλεγμονώδη σημεία (eyeatlas.com).

Κάθε σημείο ή σύμπτωμα από τα παραπάνω σε βρέφη και νήπια πρέπει να εξετάζεται ενδελεχώς.

Ο όγκος στα αρχικά στάδια εμφανίζεται ως λευκή και διαφανής αλλοίωση στον αμφιβληστροειδή. Στη συνέχεια γίνεται στερεός και έχει διευρυμένη πολυέλικτη αγγείωση. Μπορεί να συνοδεύεται από διασπορά συσσωρευμένων κακοηθών κυττάρων στο υαλοειδές ή να παίρνει την μορφή του cottage cheese.

Η ανάπτυξη του ρετινοβλαστώματος από τον αμφιβληστροειδή μπορεί να είναι (*Grabowski E and Abramson DH, 1978*):

- Προς τα έσω και προς την υαλοειδική κοιλότητα ενδοφυτικό ρετινοβλάστωμα χωρίς να υπάρχουν αμφιβληστροειδικά αγγεία πάνω από αυτό.
- Προς τα έξω και προς τον υπαμφιβληστροειδικό χώρο εξωφυτικό ρετινοβλάστωμα, που προκαλεί προοδευτικά αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς και μπορεί να δίνει την εικόνα νόσου του Coats ή μορφής εξιδρωματικής αποκόλλησης.
- Διάχυτο, διηθητικό ρετινοβλάστωμα πιο σπάνιο, που προκαλεί νεοπλασματικά ιζήματα στο υαλοειδές και στον πρόσθιο θάλαμο και εκλαμβάνεται λανθασμένα ως ενδοφθάλμια φλεγμονή.



Εικόνα 5.5 Διηθητικό ρετινοβλάστωμα (πάνω αριστερά), ενδοφυτικό ρετινοβλάστωμα (στο κέντρο), εξωφυτικό ρετινοβλάστωμα (πάνω δεξιά).

Το ρετινοβλάστωμα εξαπλώνεται κατ'επινέμηση ιστών και ιδιαίτερα προς το οπτικό νεύρο. Μετά από ρήξη του βολβού εξαπλώνεται στον κόγχο. Υπάρχουν σπάνιες περιπτώσεις αυτόματης υποχώρησης του ρετινοβλαστώματος με κατάληξη τη φθίση του βολβού ή ουλοποίηση. Η αυτόματη υποχώρηση μπορεί να οφείλεται σε αγγειακή ισχαιμία του όγκου ή να είναι ανοσοβιολογικής φύσεως (*Ellsworth RM, 1969*).

Ιστολογικά μπορεί να έχει αδιαφοροποίητη μορφή που οφείλεται σε στρογγυλά νευροβλαστικά κύτταρα ή διαφοροποιημένη μορφή που σχηματίζει ροζέτες.

Διεθνής ταξινόμηση ρετινοβλαστώματος – σταδιοποίηση.

Στάδιο 0: Ασθενείς που δεν έχουν υποβληθεί σε εξόρυξη.

Στάδιο I: Ασθενείς που είχαν τουλάχιστον μία εξόρυξη, με ανατομοπαθολογικές ενδείξεις της πλήρους εκτομής του όγκου.

Στάδιο II: χρησιμοποιείται για να περιγράψει ασθενείς οι οποίοι έχουν υποβληθεί σε εξόρυξη, αλλά στην κομμένη άκρη του οπτικού νεύρου υπάρχουν καρκινικά κύτταρα και υπολειμματικά μικροσκοπικοί όγκοι που παραμένουν στον οφθαλμικό κόγχο.

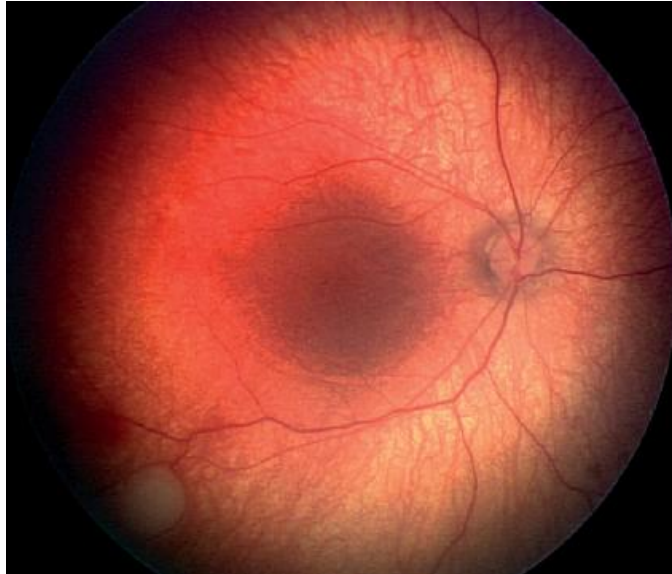
Στάδιο III: περιλαμβάνει ασθενείς με σοβαρές κλινικές ενδείξεις όγκου στους οφθαλμικούς κόγχους ή συμμετοχή επιχώριων λεμφαδένων.

Στάδιο IV: προορίζεται για τους ασθενείς με μεταστάσεις. Η συμμετοχή ή όχι του ΚΝΣ είναι ιδιαίτερα σημαντική από την άποψη της επιβίωσης.

Διεθνής Ταξινόμηση Ρετινοβλαστώματος: Σύστημα Ομαδοποίησης (Murphree AL, 2005):

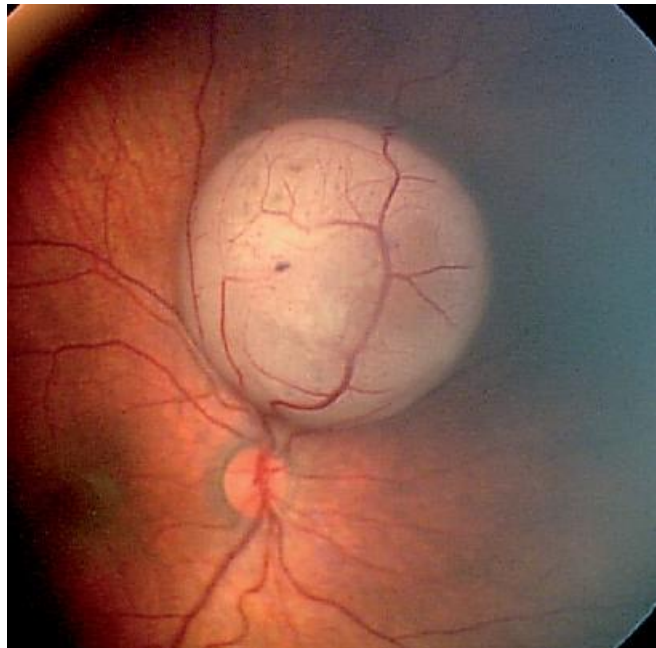
Οι οφθαλμοί ταξινομούνται ανάλογα με την έκταση της νόσου και την εξάπλωση του ενδοφθάλμιου όγκου. Η ομάδα βασίζεται στη φυσική ιστορία της νόσου των οφθαλμών καθώς και την πιθανότητα της διάσωσης του οφθαλμού. Ο κυριότερος παράγοντας που καθορίζει τον κίνδυνο να χαθεί ο οφθαλμός είναι η έκταση ενδοφθάλμιας εξάπλωσης του όγκου. Σε αυτή την κατάταξη της ομάδας, ο όγκος εξάπλωσης στο υπαμφιβληστροειδικό υγρό και το υαλοειδές σώμα θεωρείται ότι έχουν μια εξίσου αρνητική επίπτωση στην πιθανότητα της εξάπλωσης του οφθαλμού. Στο υαλοειδές σώμα η εξάπλωση μπορεί να εκτιμηθεί κλινικά ως υαλοειδής διασπορά. Το υπαμφιβληστροειδικό υγρό πρέπει να θεωρείται ότι περιέχει καρκινικά κύτταρα ή μάζες των κυττάρων, ακόμη και όταν δεν μπορούν να εντοπιστούν κλινικά. Η πιο προχωρημένη υπαμφιβληστροειδική διασπορά παρουσιάζεται ως υπαμφιβληστροειδική πλάκα ή μάζα.

Ομάδα A: Στην ομάδα A εντάσσονται όγκοι χωρίς ενδοφθάλμια διασπορά. Η πρόγνωση είναι άριστη. Οι όγκοι είναι ακόμα μικροί και διατηρούν στρογγυλό σχήμα, όπως φαίνεται στην εικόνα 5.6



Εικόνα 5.6 Ρετινοβλάστωμα - Ομάδα Α.

Ομάδα Β: Περιλαμβάνει όλους τους οφθαλμούς που έχουν περάσει από την ομάδα Α, αλλά δεν έχουν ακόμη αναπτύξει υαλοειδική διασπορά ή υπαμφιβληστροειδικό υγρό. Οι όγκοι της ομάδας Β όπως φαίνεται και στην εικόνα 5.7 εξακολουθούν να είναι διακριτοί, αλλά τείνουν να είναι μεγαλύτεροι. Οι οφθαλμοί της ομάδας Β μπορούν να έχουν υπαμφιβληστροειδικό υγρό που σε κανένα σημείο δεν επεκτείνεται περαιτέρω από 5 mm από τη βάση του όγκου.



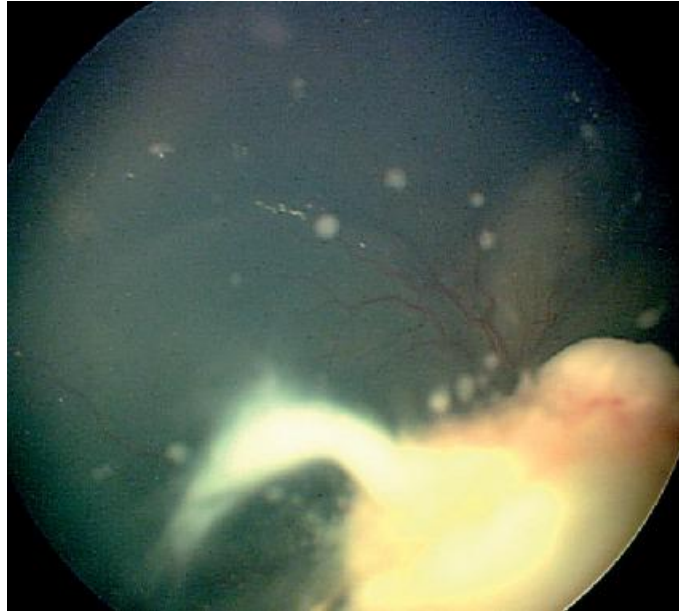
Εικόνα 5.7 Ρετινοβλάστωμα – Ομάδα Β.

Ομάδα Γ: Η ομάδα Γ όπως φαίνεται και στην εικόνα 5.8 περιλαμβάνει τους οφθαλμούς όπου αρχίζει εστιακή διασπορά στο υαλοειδές ή στο υπαμφιβληστροειδικό υγρό. Το υπαμφιβληστροειδικό υγρό πρέπει να είναι το πολύ ένα τεταρτημόριο.



Εικόνα 5.8 Ρετινοβλάστωμα – Ομάδα Γ.

Ομάδα Δ: Στους οφθαλμούς υπάρχει μεγάλη εξάπλωση του ενδοφθάλμιου όγκου από ότι επιτρέπεται στην ομάδα Γ. Το υπαμφιβληστροειδικό υγρό καταλαμβάνει περισσότερο από ένα τεταρτημόριο στον αμφιβληστροειδή. Μπορεί να υπάρχει αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Στην υπαμφιβληστροειδική μάζα μπορεί να υπάρχουν υπαμφιβληστροειδικοί όγκοι, οι οποίοι μπορούν επίσης να εμφανιστούν ως λεπτές άσπρες κουκκίδες ή λεπτές πλάκες στην κάτω πλευρά της αποκόλλησης του αμφιβληστροειδούς. Η διασπορά του υαλοειδούς δεν περιορίζεται πλέον στην περιοχή του όγκου. Μπορεί να είναι μαζική ή και διάχυτη.



Εικόνα 5.9 Ρετινοβλάστωμα – Ομάδα Δ.

Ομάδα E: Μερικά από τα χαρακτηριστικά του όγκου της ομάδας E είναι παρόμοια με την ομάδα Δ (εικόνα 5.10). Το χαρακτηριστικό αυτών των οφθαλμών είναι ότι έχει πλέον χαθεί οριστικά η φυσική και δομική τους ακεραιότητα.



Εικόνα 5.10 Ρετινοβλάστωμα – Ομάδα E.

Στην διάγνωση του ρετινοβλαστώματος εκτός από την κλινική εξέταση, την λεπτομερή λήψη ενός ιστορικού, την φυσική αξιολόγηση, την εξωτερική εξέταση του οφθαλμού, την έμμεση οφθαλμοσκόπηση και την βιομικροσκόπηση βοηθούν:

1) Η φλουροαγγειογραφία.

- 2) Η υπερηχογραφία.
- 3) Η αξονική τομογραφία.
- 4) Η μαγνητική τομογραφία.

Μια οσφυϊκή παρακέντηση μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να εξεταστεί το εγκεφαλονωτιαίο υγρό γύρω από τον εγκέφαλο και το νωτιαίο μυελό και να διαπιστωθεί εάν υπάρχουν καρκινικά κύτταρα.

Η θεραπεία εξαρτάται από τον αριθμό, τη θέση και το μέγεθος των όγκων του οφθαλμού. Στόχος της θεραπείας είναι:

- 1^ο να απαλλαγούμε από τον καρκίνο και
- 2^ο να προσπαθήσουμε να κρατήσουμε την όραση.

Ανάλογα με τη θεραπεία μερικά παιδιά μπορεί να χάσουν κάποιον από τους δυο οφθαλμούς τους (*Reese A and Ellsworth R, 1963*).

- Για τους μικρότερους όγκους η θεραπεία περιλαμβάνει μία από τις ακόλουθες μεθόδους:

- α) Κρυοθεραπεία.
- β) Φωτοπηξία Laser.
- γ) Εξωτερική ακτινοθεραπεία.
- δ) Θερμοθεραπεία.

- Για τους μεγαλύτερους όγκους η θεραπεία περιλαμβάνει μία από τις ακόλουθες μεθόδους (*Kingston JE, Hungerford JL, Madreperla SA and et al. 1996*):

- α) Χημειοθεραπεία.
- β) Εξόρυξη.
- γ) Ακτινοθεραπεία:

Η θεραπεία για το ρετινοβλάστωμα συχνά προκαλεί παρενέργειες, μερικές από τις οποίες μπορεί να αναπτυχθούν πολλά χρόνια αργότερα. (*Chantada G, Fandino A, Davila MT and et al., 2004*).

6. ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ

Ολά τα καρκινώματα, που εκδηλώνονται σε διάφορα όργανα και ιστούς του σώματος, είναι δυνατό να εμφανίσουν μεταστάσεις μέσα στον οφθαλμό. Το μεγαλύτερο ποσοστό των ενδοφθάλμιων καρκινικών μεταστάσεων συμβαίνει στον χοριοειδή. Μεταστάσεις όμως γίνονται και στην ίριδα, στο ακτινωτό σώμα, στο οπτικό νεύρο, στον αμφιβληστροειδή και στο υαλοειδές.

Στατιστικές δείχνουν ότι το 1 με 2.5% των ασθενών που πεθαίνουν από καρκίνο εμφανίζουν κάποια μακροσκοπικά διαπιστωμένα ενδοφθάλμια μετάσταση στον έναν ή και στους δυο οφθαλμούς. Από τα άτομα αυτά το 10% έχουν κλινικά διαπιστωμένα ενδοφθάλμια καρκινική μετάσταση.

Στο 80% των μετάστατικών ενδοφθάλμιων καρκινωμάτων πρόκειται για μονήρη εντόπιση στον ένα οφθαλμό. Στο υπόλοιπο 20% πρόκειται για πολλαπλές μεταστατικές εστίες στον έναν ή και στους δύο οφθαλμούς.

Οι παράγοντες κινδύνου εμφάνισης ενδοφθάλμιας μετάστασης σε καρκινοπαθείς εξαρτώνται:

- Από το είδος του πρωτογενούς καρκινώματος: στους άντρες η πιο συχνή ενδοφθάλμια μετάσταση προέρχεται από καρκίνο του πνεύμονος. Στις γυναίκες η πιο συχνή ενδοφθάλμια μετάσταση προέρχεται από τον καρκίνο του μαστού.
- Από το στάδιο της αρχικής νόσου: οι περισσότεροι ασθενείς που εκδηλώνουν ενδοφθάλμιες μεταστάσεις έχουν ήδη διαγνωσμένο καρκίνο πολλές φορές και με μεταστάσεις σε άλλα όργανα του σώματος. Παρόλα αυτά σε ένα ποσοστό που ανέρχεται στο 25% των ασθενών με μεταστατικό καρκίνο στον οφθαλμό, η εκδήλωση στον οφθαλμό είναι η πρώτη που διαγιγνώσκεται.

Ατυχώς η μετάσταση καρκίνου στον οφθαλμό, αποτελεί φτωχό προγνωστικό στοιχείο για την επιβίωση του ασθενούς.

Κυρίαρχη συμπτωματολογία είναι η θόλωση και η παραμόρφωση της όρασης. Ανάλογα με την εντόπιση μπορεί να εκδηλωθεί στον ένα ή στους δύο οφθαλμούς. Η ένταση της θόλωσης εξαρτάται από την εντόπιση της μετάστασης. Πόνος δεν υπάρχει συνήθως. Όταν εκδηλωθεί οφείλεται συνήθως σε δευτεροπαθές γλαύκωμα. Σπάνια, η μετάσταση στην ίριδα γίνεται αντιληπτή στον καθρέπτη από τον πάσχοντα ή από τους οικείους του.

Η τυπική εμφάνιση μεταστατικού καρκινώματος στο χοριοειδή εμφανίζεται ως στρογγυλή, ωοειδής ή πολυκυκλική αλλοίωση που προέχει στο βυθό. Το χρώμα της αλλοίωσης είναι συνήθως: κίτρινο, λευκοκίτρινο ή ροζ σε μεταστάσεις από πνεύμονα, γαστρεντερικό σύστημα ή μαστό, μελανό από μελάνωμα του δέρματος, ερυθροπορτοκαλόχρωμο από νεφρικό όγκο. Συνοδεύεται συχνά από μη ρηγματογενή αποκόλληση.

- Μετάσταση στην θηλή δίνει την εντύπωση οιδήματος της θηλής και συνοδεύεται από βαριά απώλεια όρασης.
- Οι μεταστάσεις στην ίριδα εμφανίζονται είτε ως σκληρές μάζες ή σπανιότερα η μεταστατική αλλοίωση είναι εύθρυπτη και δημιουργεί ψευδοϋποπό.
- Οι μεταστάσεις στην ίριδα μπορεί να προκαλέσουν δευτεροπαθές γλαύκωμα ή και αυτόματο ύφαιμα.
- Οι μεταστάσεις στο ακτινωτό σώμα εμφανίζονται ως διάχυτες πολυοζώδεις μάζες, συνοδεύονται συχνά από εκτεταμένη αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς και μερικές φορές από έντονο πόνο.

Σπάνιες περιπτώσεις μεταστάσεων έχουν την μορφή διηθητικών αλλοιώσεων του αμφιβληστροειδούς ή διάχυτης εμφάνισης κυττάρων στο υαλοειδές.

Στην διαφορική διάγνωση των μεταστάσεων στο χοριοειδή συμβάλλουν:

- 1) Η φλουροαγγειογραφία.
- 2) Η Β-υπεριχογραφία.

Σε περιπτώσεις δύσκολης διαφορικής διάγνωσης χρησιμοποιείται η βιοψία μετά από αναρρόφηση με λεπτή ειδική βελόνα.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση μπορεί να γίνει με:

- α) Ακτινοθεραπεία.
- β) Εξωτερικής ακτινοβολίας ή μέσω ακτινοενεργών πλακών.
- γ) Χημειοθεραπεία
- δ) Ορμονοθεραπεία.

Τα περισσότερα μεταστατικά καρκινώματα αντιδρούν καλά σε πρώτη φάση τόσο στην ακτινοθεραπεία, όσο και στην χημειο-ορμονοθεραπεία. Αυτό βέβαια εξαρτάται από το μέγεθος και την εντόπιση της μετάστασης.

6.1 ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ ΣΤΟΝ ΟΦΘΑΛΜΙΚΟ ΚΟΓΧΟ

Είναι τα νεοπλάσματα που μεθίστανται αιματογενώς από απομακρυσμένες θέσεις στον οφθαλμικό κόγχο. Αριθμούν 3-7% των όγκων του οφθαλμικού κόγχου. Όγκοι που δίνουν τέτοιες μεταστάσεις σε ενήλικες είναι επιθηλιογενείς καρκίνοι του μαστού, του προστάτη, των πνευμόνων, της γαστρεντερικής οδού, από μελανώματα, από νεφρά και άλλοι. Σε παιδιά, μεταστάσεις δίνουν κυρίως οι εμβρυονικοί νευρικοί όγκοι και τα σαρκώματα, όπως το νευροβλάστωμα, ο όγκος Wilm, όγκος Ewing. Σπανιότατα εντοπίζονται μεταστατικά σαρκώματα στον οφθαλμικό κόγχο, όπως λιποσάρκωμα και αγγειοσάρκωμα σε μεγαλύτερες ηλικίες.

Αν και το σάρκωμα Ewing στον κόγχο είναι συνήθως μεταστατική νόσος, έχει περιγραφεί ένα σπανιότατο βιβλιογραφικά περιστατικό πρωτοπαθούς όγκου στον οφθαλμικό κόγχο χωρίς άλλη εντόπιση. Αφορούσε σε παιδί 17 ετών με πρόπτωση και διπλωπία.

Η κλινική εικόνα των μεταστατικών όγκων δεν διαφέρει σημαντικά από εκείνη των πρωτοπαθών νεοπλασμάτων, δηλαδή πρόπτωση ή μετατόπιση βολβού, άλγος, μείωση της οπτικής οξύτητας, διπλωπία λόγω διαταραχής της οφθαλμοκινητικότητας καθώς και οίδημα του επιπεφυκότα και των βλεφάρων. Σκίρροι (σκληροί ή αποσκληρωμένοι Ca) καρκίνοι μπορεί να προκαλέσουν παράδοξο ενόφθαλμο. Συγκρινόμενοι με άλλες νεοπλασίες του κόγχου οι μεταστατικοί όγκοι έχουν πιο γρήγορη εμφάνιση συμπτωμάτων.

Η αντιμετώπιση θα είναι αποτέλεσμα συνεκτίμησης πολλών παραγόντων, όπως της κλινικής εικόνας, της θέσης του πρωτοπαθούς καρκινώματος, των διαστάσεων και της θέσης του μεταστατικού όγκου στον οφθαλμικό κόγχο. Καλό είναι να επιβεβαιωθεί η διάγνωση με βιοψία του κόγχου. Αν δεν είναι γνωστός ο πρωτοπαθής καρκίνος και δεν υπάρχουν άλλες μεταστάσεις, τότε μπορεί να δοκιμασθεί ανοικτή βιοψία μέσω της καλύτερης δυνατής προσπελάσιμης οδού. Αν είναι γνωστός ο πρωτοπαθής όγκος και άλλες πιθανές μεταστάσεις, μπορεί να σκεφθεί κανείς την βιοψία λεπτής βελόνης καθοδηγούμενης από υπολογιστική τομογραφία. Η αντιμετώπιση είναι χημειοθεραπεία και ακτινοβολία.

Οι καρκινοειδείς όγκοι, ως γνωστόν προέρχονται από εντεροχρωμαφινικά κύτταρα Kulchitsky και συνήθως εντοπίζονται στην γαστρεντερική οδό κυρίως,

το βρογχικό δένδρο, την ωοθήκη, το θύμο, τις παρωτίδες, τον μαστό και τους όρχεις. Μεθίστανται πολύ σπάνια στον οφθαλμικό κόγχο.

6.2 ΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Είναι ο πιο συχνός παιδιατρικός μεταστατικός όγκος του κόγχου και συμβαίνει σε παιδιά ηλικίας κάτω των 7 ετών. Ο πρωτοπαθής όγκος βρίσκεται στο έντερο, στον τράχηλο ή στο μεσολόβιο. Εκδηλώνεται με αιφνίδια εκχυμωτική πρόπτωση, που μπορεί να είναι και αμφοτερόπλευρη. Προκαλεί καταστροφή του έξω τοιχώματος του κόγχου και μετατόπιση του βολβού (Levy WJ, 1957).

Τα συμπτώματα που εμφανίζονται στο νευροβλάστωμα μπορεί να είναι κόπωση, πυρετός, αδιαθεσία και πόνος στις αρθρώσεις. Ανάλογα με τη θέση του νευροβλαστώματος παρατηρούνται επιπλέον συμπτώματα όπως μετεωρισμός ή αναπνευστικά προβλήματα.

Η αντιμετώπιση γίνεται από εξειδικευμένο ογκολόγο. Η θεραπεία περιλαμβάνει χημειοθεραπεία, χειρουργείο και ακτινοθεραπεία.

6.3 ΔΙΚΤΥΟΣΑΡΚΩΜΑ

Η νόσος εμφανίζεται συνήθως σε άτομα άνω των 50 ετών. Οι οφθαλμικές εκδηλώσεις είναι σημεία οπίσθιας ραγοειδίτιδας. Τα κλινικά ευρήματα μπορεί να περιλαμβάνουν και στοιχεία φλεγμονής του προσθίου τμήματος του βολβού.

Το δικτυοσάρκωμα του οφθαλμού συνδέεται με το συστηματικό λέμφωμα. Σε ποσοστό περίπου 60% συνυπάρχει νόσος του κεντρικού νευρικού συστήματος, ενώ σε ένα 20% περίπου η πάθηση εντοπίζεται μόνο στους οφθαλμούς. Σε 15% των ασθενών συνυπάρχει οφθαλμικό και σπλαχνικό λέμφωμα και σε 5% περίπου παρατηρείται εντόπιση στους οφθαλμούς, τα σπλάχνα και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Είναι συχνό το φαινόμενο οι ασθενείς με δικτυοσάρκωμα να παρακολουθούνται επι πολύ με διάγνωση ιδιοπαθούς ραγοειδίτιδας ή υαλίτιδας προτού τεθεί η ακριβής διάγνωση.

6.4 ΠΑΡΑΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

Στα παρανεοπλασματικά σύνδρομα έχουν προταθεί διάφοροι μηχανισμοί ερμηνείας: Τοξίνες που παράγονται από τον όγκο, αντισώματα που παράγονται σε απάντηση της συστηματικής κακοήθειας και προσβάλλουν φυσιολογικούς ιστούς, μειωμένη ανοσοϊκανότητα στις ιογενείς λοιμώξεις, παραγωγή ορμονών που επιταχύνουν τη σύνθεση της μελανίνης και παρεμβαίνουν στη φαγοκυτταρική δραστηριότητα του μελάγχρου επιθηλίου.

Στον οφθαλμό έχουν περιγραφεί δύο παρανεοπλασματικά σύνδρομα. Το πρώτο εμφανίζεται ως αμφιβληστροειδοπάθεια με καταστροφή των

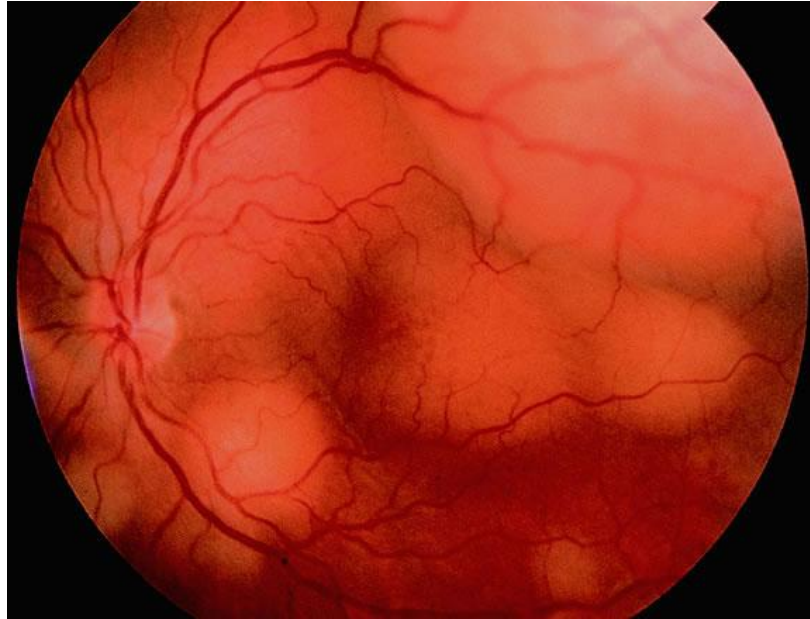
φωτοϋποδοχέων σε καρκίνο στήθους, μήτρας, επινεφριδίων. Εμφανίζεται με πρώιμη παροδική απώλεια όρασης που εξελίσσεται σε σοβαρή διαταραχή. Στα οπτικά πεδία καταγράφονται δακτυλιοειδή σκοτώματα. Στο βυθό παρατηρείται συχνά στένωση αρτηριών με περιχειρίδες και ενίοτε αποχρωματισμός της θηλής. Το ΜΕ σε άλλες περιπτώσεις είναι φυσιολογικό και σε άλλες ατροφικό. Πρόκειται για εκφύλιση του έξω τμήματος των φωτοϋποδοχέων.

Το δεύτερο σύνδρομο εμφανίζεται με αμφοτερόφθαλμους διάχυτους μελανωτικούς όγκους που οι ιστολογικές μελέτες δείχνουν να είναι καλοήθεις και διηθούν στον ραγοειδή. Εμφανίζονται σε συσχέτιση με καρκίνο παγκρέατος, αδενοκαρκίνωμα παχέος εντέρου, καρκίνο πνεύμονα και μήτρας. Οι ασθενείς εμφανίζουν ταχεία απώλεια όρασης και εικόνα ραγοειδίτιδας (πρόσθιας και οπίσθιας). Σε αυτό το σύνδρομο ο ραγοειδής χιτώνας είναι διάχυτα διηθημένος από μελανωτικούς όγκους που εμφανίζονται στην ίριδα, το χοριοειδή και το ακτινωτό σώμα.

6.5 ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΣΤΟ ΡΑΓΟΕΙΔΗ ΧΙΤΩΝΑ

Κακοήθεις όγκοι από άλλα μέρη του σώματος μπορεί να μεταδοθούν μέσα και γύρω από τον οφθαλμό. Οι όγκοι αυτοί δεν μπορούν ποτέ να ανακαλυφθούν εάν δεν επηρεάσουν την όραση. Η πιο κοινή θέση για τη μετάσταση του οφθαλμού είναι το αγγειακό στρώμα. Η μετάσταση του καρκίνου εμφανίζεται μέσα και γύρω από τον οφθαλμό και είναι συνήθως από τον καρκίνο του μαστού στις γυναίκες και ο καρκίνος του πνεύμονα στους άνδρες.

Οι περισσότεροι ασθενείς με χοριοειδική μετάσταση δεν έχουν συμπτώματα. Εάν η μετάσταση είναι στον οφθαλμό ή τα βλέφαρα, μπορεί να είναι ορατή. Σε περίπτωση που βρίσκεται πίσω από τον οφθαλμό η μετάσταση μπορεί να ωθήσει το βολβό του οφθαλμού έξω ή στο πλάι. Στο εσωτερικό του οφθαλμού που είναι το πιο συνηθισμένο, στο χοριοειδή, οι ασθενείς με μετάσταση μπορεί να δουν φώτα που αναβοσβήνουν και πλωτά σημεία. Οι ασθενείς με ιστορικό καρκίνου διατρέχουν μεγαλύτερο κίνδυνο και θα πρέπει να έχουν περιοδικές εξετάσεις των οφθαλμών. Στην εικόνα 6.1 παρουσιάζεται ένα μεταστατικό καρκίνωμα του ραγοειδούς χιτώνα που προέρχεται από το καρκίνωμα του μαστού.



Εικόνα 6.1 Μεταστατικό Καρκίνωμα του ραγοειδή χιτώνα.

Οι περισσότεροι ασθενείς με μετάσταση έχουν είτε ένα πρωτοπαθή καρκίνο ή και μεταστατικούς όγκους σε άλλα μέρη του σώματός τους. Ένα προσεκτικό ιατρικό ιστορικό μπορεί να αποκαλύψει τα σημάδια ή τα συμπτώματα αυτών των άλλων μορφών καρκίνου. Η χοριοειδική μετάσταση είναι συνήθως μη έγχρωμη. Σε αντίθεση με το πρωτογενές χοριοειδές μελάνωμα, μπορούν να αναπτυχθούν γρήγορα μέσα σε λίγες εβδομάδες και μπορεί να απαιτούν άμεση θεραπεία. Ο ασθενής με μετάσταση στον οφθαλμό θα πρέπει επίσης να εξεταστεί από γιατρό ογκολόγο. Μια πλήρης μεταστατική έρευνα θα πρέπει να γίνεται σταδιακά στον ασθενή για τον έλεγχο ύπαρξης και άλλων όγκων μέσα στο σώμα.

Η φροντίδα των ασθενών με μετάσταση στον οφθαλμό κατά κανόνα συνεπάγεται τη συνεργασία μεταξύ των ειδικών του καρκίνου του οφθαλμού, του ογκολόγου και της θεραπευτικής ακτινοβολίας. Αν και η χημειοθεραπεία μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε πολλές περιπτώσεις των κογχικών και χοριοειδικών μεταστάσεων, η ακτινοθεραπεία είναι συνήθως μια πιο οριστική θεραπεία. Αν ο μεταστατικός όγκος δεν έχει καταστρέψει το κέντρο του αμφιβληστροειδούς, η έγκαιρη θεραπεία προσφέρει την καλύτερη ελπίδα για τη διατήρηση της όρασης. Σχεδόν όλοι οι ασθενείς με χοριοειδική μετάσταση μπορεί να αντιμετωπιστούν με ακτινοβολία εξωτερικής δέσμης. Η χειρουργική επέμβαση είναι σπάνια και απαιτείται ως θεραπεία για χοριοειδική μετάσταση.

7. ΛΕΜΦΟΓΕΝΕΙΣ ΟΓΚΟΙ ΚΑΙ ΛΕΥΧΑΙΜΙΕΣ

Είναι λευκοκυτταρικά κακοήθη νεοπλάσματα, τα οποία διηθούν στους οφθαλμικούς ιστούς σε προσβεβλημένους ασθενείς. Τα λεμφώματα και οι

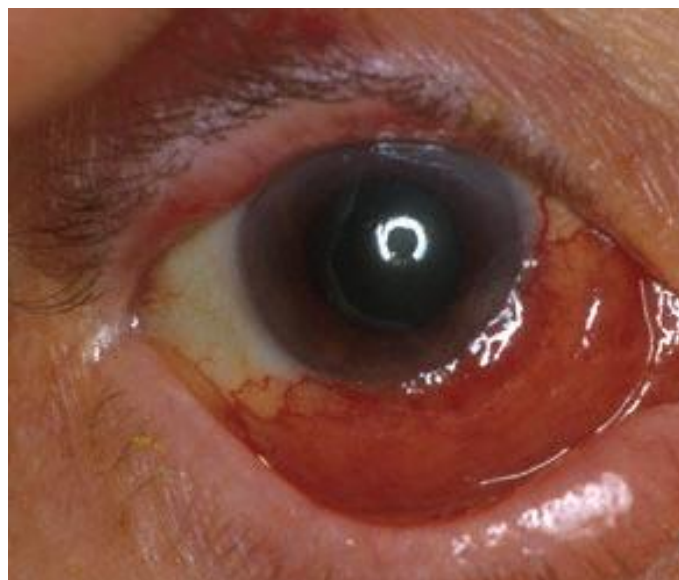
λευχαιμίες είναι νεοπλασματικές παθήσεις κοινής παθοφυσιολογίας. Τα λεμφώματα όμως, παρουσιάζουν μεγαλύτερη τάση προς κακοήθεια. Συγκεκριμένα το λέμφωμα με τη μεγαλύτερη δυνητικά κακοήθεια είναι το πρωτοπαθές ενδοφθάλμιο λέμφωμα.

7.1 ΛΕΜΦΩΜΑ ΕΠΙΠΕΦΥΚΟΤΟΣ

Οι νεοπλασματικές λεμφικές αλλοιώσεις του επιπεφυκότος είναι δυνητικά κακοήθεις. Μπορούν να προέλθουν από τον επιπεφυκότα και να παραμείνουν περιορισμένες σε αυτόν, αλλά μπορούν και να συνοδεύουν κακοήθες λέμφωμα. Τα νεοπλασματικά λεμφώματα χαρακτηρίζονται κλινικά από πάχυνση ζελατίνης του επιθηλίου και από διάφορου βαθμού λευκοπλακία, δηλαδή λευκές, μαργαριταροειδείς περιοχές που οφείλονται σε υπερκεράτωση και δυσκεράτωση.

Το ιστολογικό αποτέλεσμα όταν δείχνει κυρίως μονοκλωνικά Β-λεμφοκύτταρα σημαίνει δυνητική κακοήθεια. Θα πρέπει να χειρουργηθούν και να αφαιρεθούν όλα τα λεμφώματα με μονοκλωνικά Β-λεμφοκύτταρα στον επιπεφυκότα και οι ασθενείς αυτοί να παραπέμπονται σε παθολόγο για συστηματικό έλεγχο.

Οι λεμφικοί όγκοι του επιπεφυκότος είναι επίκτητοι και εμφανίζονται ως ανεξάρτητη βλάβη ή εκδήλωση συστηματικού λεμφώματος. Τα πρωτοπαθή λεμφώματα του επιπεφυκότος είναι πολύ σπάνια και εμφανίζονται σε ηλικιωμένους μέσης ηλικίας 61 ετών.



Εικόνα 7.1 Λέμφωμα επιπεφυκότα (eyecancer.com).

Οι περισσότεροι ασθενείς παρατηρούν τις κηλίδες σκουριάς στην επιφάνεια του επιπεφυκότος (εικόνα 7.1). Το λέμφωμα του επιπεφυκότος

γίνεται αρκετά μεγάλο ώσπου να εκτοπίσει το βολβό του οφθαλμού και να περιορίσει την κίνηση των οφθαλμών. Ο περιορισμός της κίνησης των οφθαλμών μπορεί να προκαλέσει διπλωπία. Εάν ο όγκος εκτείνεται πίσω από το βολβό του οφθαλμού, μπορεί να ωθείται προς τα εμπρός (πρόπτωση). Σπάνια, μπορεί ένα αρκετά μεγάλο λέμφωμα να πιέσει το οπτικό νεύρο και να προκαλέσει απώλεια της όρασης.

Αν ανακαλυφθεί νωρίς, η έγκαιρη θεραπεία προσφέρει την καλύτερη ευκαιρία για την αποκατάσταση της όρασης. Αυτό εξαρτάται από το αν ή όχι το λέμφωμα εντοπίζεται. Ο ασθενής μπορεί να αντιμετωπιστεί με χημειοθεραπεία, χωρίς επιπλέον θεραπεία. Αν ο όγκος εμφανιστεί μόνο στον επιπεφυκότα και είναι η μόνη περιοχή της νόσου, τότε η θεραπεία είναι η εξωτερική ακτινοβολία.

7.2 NON-HODGKIN'S B-CELL ΛΕΜΦΩΜΑ

Οι λεμφογενείς όγκοι του οφθαλμικού κόγχου και των εξαρτημάτων του είναι αρκετά διαδεδομένοι και κατατάσσονται σε ενδιάμεσης κακοήθειας και κακοήθης. Όλα χαρακτηρίζονται ως λεμφώματα. Είναι δε οι συχνότεροι κακοήθεις όγκοι του κόγχου. Συνήθως προσβάλλει προχωρημένες ηλικίες, αλλά και νεώτερα άτομα υπο ανοσοκαταστολή. Το λέμφωμα burkitt μπορεί να προσβάλλει παιδιά. Το κογχικό λέμφωμα παρουσιάζεται ως μια μη επώδυνη, ελαφρά αυξανόμενη, ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη μάζα προσθίως στον κόγχο, που μπορεί να γίνεται αντιληπτή με την αφή, μέσω των βλεφάρων ή του επιπεφυκότος σαν μια μαλακή μάζα. Σε τέτοιες περιπτώσεις εξετάζεται καλά ο επιπεφυκότας, για τυχόν διήθηση, καθώς και ο αγγειώδης χιτώνας, για τυχόν διήθηση της ίριδας ή του χοριοειδούς. Αν διαπιστωθεί διήθηση του αγγειωειδούς χιτώνα, τότε η υποψία λεμφώματος κόγχου είναι αρκετά ισχυρή (*Benabid L., and et al., 2005*).

Με την αξονική τομογραφία και την μαγνητική τομογραφία διαπιστώνεται ένας ωοειδούς ή επιμήκους σχήματος όγκος, που τείνει να τροποποιήσει το σχήμα των παρακείμενων ιστών. Η ιστολογική και ανοσοιστοχημική μελέτη ταυτοποιεί την Β-κυτταρική προέλευση των περισσότερων καλοηθών και κακοηθών λεμφωμάτων.

Η αντιμετώπιση του κογχικού λεμφώματος είναι εξατομικευμένη. Είναι σκόπιμη η λήψη βιοψίας από την καλύτερη δυνατή προσέγγιση, η οποία προτείνεται από την ακτινολογική απεικόνιση και την πρόταση ενός έμπειρου παθολογοανατόμου. Δηλαδή αν δεν υπάρχει άλλο γνωστό λέμφωμα, μπορεί να γίνει ανοικτή βιοψία, όπου οι μικρού μεγέθους και καλά περιγεγραμμένοι πρόσθιοι όγκοι εξαιρούνται εξ ολοκλήρου, ενώ σε μεγάλους, μη αφαιρέσιμους όγκους γίνεται τμηματική βιοψία. Σε ύπαρξη γνωστού λεμφώματος μπορεί να γίνει βιοψία λεπτής βελόνης για να επιβεβαιωθεί η φύση του κογχικού λεμφώματος.

Στη συνέχεια, θα πρέπει να γίνει μια ενδεδειγμένη σταδιοποίηση προς αποκλεισμό συστηματικού λεμφώματος, διότι σε μια τέτοια περίπτωση αν επακολουθήσει χημειοθεραπεία, δε θα χρειαστεί επιπλέον ειδική αντιμετώπιση του κογχικού λεμφώματος. Αν το λέμφωμα είναι μόνο κογχικό, τότε συνιστάται ακτινοθεραπεία με συνήθεις δόσεις 3500-4500 cGy για κακοήθη λεμφώματα. Η μακροχρόνια παρακολούθηση στοχεύει στην έγκαιρη διάγνωση τυχόν ανάπτυξης συστηματικού λεμφώματος.

Όσον αφορά τα πρόσφατα βιβλιογραφικά δεδομένα, 2% των λεμφωμάτων αποτελούν πρωτοπαθή κογχικά λεμφώματα. Τα δευτεροπαθή κογχικά λεμφώματα που προσβάλλουν τον κόγχο στα πλαίσια συστηματικής νόσου έχουν συνήθως πιο επιθετική βιολογική συμπεριφορά, όπως υποδεικνύεται από τον ιστολογικό τους τύπο. Ως εκ τούτου, απαιτούν πιο επιθετική θεραπεία με συστηματική χημειοθεραπεία ή ανοσοθεραπεία και τοπική ακτινοθεραπεία σε μερικούς όγκους. Είναι ευνόητο ότι, όσο νωρίτερα αναφέρονται τα συμπτώματα και άρα όσο νωρίτερα αρχίζει η θεραπεία, τόσο καλύτερα είναι τα αποτελέσματα όσον αφορά τη διατήρηση της όρασης στην περίπτωση επιπλοκής με συμπιεστική οπτική νευροπάθεια.

7.3 ΑΤΥΠΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΤΟΥ ΚΟΓΧΟΥ

Αν και τα περισσότερα λεμφώματα του οφθαλμικού κόγχου είναι non-Hodgkin B-κυτταρικού τύπου, είναι δυνατή η προσβολή του και από άλλους σπάνιους τύπους, όπως:

A. Το T-δερματικό λέμφωμα ή σπογγοειδής μυκητίαση, δηλαδή χρόνια κακοήθης νεόπλασμα του λεμφοδικτυωτού συστήματος, που προσβάλλει αρχικά το δέρμα και σε προχωρημένα στάδια τους λεμφαδένες και τα σπλάχνα με την ανάπτυξη μεγάλων, επώδυνων, ελκωτικών όγκων. Είναι πιο επιθετικό από το B λέμφωμα, μπορεί να αναπτυχθεί ταχέως και να καταλήξει σε καταστροφή του οφθαλμού. Η αντιμετώπιση είναι παρόμοια με εκείνη του B λεμφώματος με χειρότερη όμως πρόγνωση.

B. Μεγαλοκυτταρικό λέμφωμα με προβολή μικρολάχνης ή λέμφωμα σαν σκαντζόχοιρος έχει περιγραφεί στον οφθαλμικό κόγχο.

7.4 ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΩΜΑΤΑ

Τα πλασματοκυττώματα είναι νεοπλάσματα, που αποτελούνται από συσσώρευση μονοκλωνικών πλασματοκυττάρων σε διάφορα στάδια ωρίμανσης. Παρουσιάζονται ως μονήρη οστικά πλασματοκυττώματα, ως εξωμυελικά πλασματοκυττώματα ή ως συστηματική νόσος, το πολλαπλούν μυέλωμα.

Τα εξωμυελικά πλασματοκυττώματα αποτελούν το 9% των νεοπλασιών που εμφανίζονται στα μαλακά μόρια, το ανώτερο αναπνευστικό, το λάρυγγα, τραχεία και σπανίως στον οφθαλμικό κόγχο. Η διάγνωση του εξωμυελικού

πλασματοκυττώματος στηρίζεται στην ανεύρεση μονοκλωνικών πλασματοκυττάρων, στην βιοψία και στον αποκλεισμό συστηματικής νόσου. Η στρατηγική θεραπεία, ιδιαίτερα όταν αυτό εντοπίζεται στον λάρυγγα και την τραχεία πρέπει να εξασφαλίζει την ανατομική και λειτουργική ακεραιότητα των οργάνων μετά τη θεραπεία.

Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει χειρουργική εκτομή και βιοψία, ενώ σε όγκους που δεν μπορούν να εξαιρεθούν ακτινοθεραπεία.

Το ποσοστό 10 ετούς επιβίωσης είναι περίπου 70% ενώ η πιθανότητα τοπικής υποτροπής είναι λιγότερο από 10%. Για το λόγο αυτό απαιτείται μακροχρόνια τακτική παρακολούθηση των ασθενών.

Η θεραπεία των τοπικών υποτροπών περιλαμβάνει ακτινοθεραπεία ή χειρουργική αντιμετώπιση, ενώ στην περίπτωση πολλαπλού μυελώματος συνιστάται χημειοθεραπεία. Σε μικρά εξωμυελικά πλασματοκυττώματα η χειρουργική θεραπεία συμβάλλει στην αύξηση της επιβίωσης. Η καλή όμως ανταπόκριση της νόσου στην ακτινοβολία την καθιστά μέθοδο εκλογής, ιδιαίτερα σε ασθενείς που η γενική τους κατάσταση δεν επιτρέπει την χειρουργική επέμβαση. Σε αρκετές περιπτώσεις ο συνδυασμός χειρουργικής εκτομής και ακτινοθεραπείας πέτυχε μεγαλύτερη διάρκεια συνολικής επιβίωσης σε σχέση με τη χειρουργική εκτομή ή την ακτινοθεραπεία μόνο, ειδικά όταν η πλήρης εκτομή του όγκου ήταν αδύνατη.

Συμπερασματικά, η διάγνωση του εξωμυελικού πλασματοκυττώματος γίνεται με τη βοήθεια του ιστοπαθολογικού εργαστηρίου και τον αποκλεισμό πολλαπλού μυελώματος.

7.5 ΠΟΛΛΑΠΛΟ ΜΥΕΛΩΜΑ

Το πολλαπλούν μυέλωμα (ΠΜ) είναι μία αιματολογική νεοπλασία, που προέρχεται από τον ανεξέλεγκτο πολλαπλασιασμό των πλασματοκυττάρων. Τα πλασματοκύτταρα, σε φυσιολογικές συνθήκες, είναι τα κύτταρα που παράγουν τα αντισώματα, ουσίες που καταπολεμούν τα μικρόβια που μπαίνουν στον οργανισμό μας. Τα αντισώματα χαρακτηρίζονται από την πολυμορφία τους, ιδιότητα που είναι απαραίτητη για την καταπολέμηση των διαφορετικών μικροβίων που απειλούν τον οργανισμό. Στο πολλαπλούν μυέλωμα τα μόρια της ανοσοσφαιρίνης που παράγονται είναι ομοιόμορφα και για το λόγο αυτό χρησιμοποιείται ο όρος μονοκλωνική ανοσοσφαιρίνη ή Μ-πρωτεΐνη ή παραπρωτεΐνη. Η παραπρωτεΐνη ανιχνεύεται κατά κανόνα στο αίμα και σπανιότερα στα ούρα. Το πολλαπλούν μυέλωμα δεν είναι μεταδοτικό ούτε κληρονομικό νόσημα.

Το πολλαπλό μυέλωμα προσβάλλει άτομα κυρίως μεγάλης ηλικίας, αφού ο μέσος όρος ηλικίας των ασθενών είναι τα 65 έτη. Μόλις το 2% των ασθενών έχει ηλικία μικρότερη από 40 έτη, αν και τα τελευταία χρόνια έχει παρατηρηθεί μια ανεξήγητη αύξηση της προσβολής ασθενών σχετικά μικρότερης ηλικίας.

Τα αίτια είναι άγνωστα. Διάφοροι παράγοντες φαίνεται να σχετίζονται με μεγαλύτερη πιθανότητα εκδήλωσης της νόσου, όπως γενετικοί, περιβαλλοντικοί, προϋπάρχοντα αυτοάνοσα νοσήματα. Παρόλα αυτά, άμεση σχέση αιτίου-αποτελέσματος δεν έχει τεκμηριωθεί. Πιο πιθανό φαίνεται ότι η νόσος είναι αποτέλεσμα επίδρασης πολλών παραγόντων. Επηρεάζει τα οστά, το αίμα, τους νεφρούς και προσβάλλει περιστασιακά τα οστά του οφθαλμικού κόγχου ή τους μαλακούς ιστούς του οφθαλμού.

Οι συχνότερες εκδηλώσεις του πολλαπλού μυελώματος είναι πόνος, αναιμία, υπερασβεστιαμία, νεφρική ανεπάρκεια, λοιμώξεις. Μπορεί να εμφανιστούν στην αρχή ή κατά την πορεία του νοσήματος. Ορισμένοι ασθενείς μπορεί να μην εμφανίσουν ποτέ κάποια από τις εκδηλώσεις αυτές.

Στόχος της θεραπείας είναι η ανακούφιση από τα συμπτώματα της νόσου και η παράταση της επιβίωσης των ασθενών. Αυτό επιτυγχάνεται με τη μέγιστη ελάττωση του μεγέθους του νεοπλασματικού πληθυσμού στο μυελό των οστών. Τη μέγιστη αυτή ελάττωση προσφέρει η χημειοθεραπεία με υψηλή δόση φαρμάκων σε συνδυασμό με τη μεταμόσχευση αυτόλογων αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων. Ωστόσο, αυτή η θεραπεία δεν μπορεί να εφαρμοσθεί σε όλους τους ασθενείς, αν αναλογισθεί κανείς την ηλικία στην οποία διαγιγνώσκεται η νόσος. Στους ασθενείς μεγάλης ηλικίας χορηγείται συνήθως ηπιότερη θεραπεία.

7.6 ΛΕΜΦΩΜΑ BURKITT'S

Αρχικά περιγράφηκε ως ενδημικό νεόπλασμα σε παιδιά Αφρικανικής προέλευσης, καθώς αποτελούσε περίπου το 50% των κακοηθών όγκων παιδιών της Ανατολικής Αφρικής. Αφορούσε γενικά τα οστά της γνάθου, του οφθαλμικού κόγχου και τα κοιλιακά σπλάχνα. Στη συνέχεια, αναγνωρίστηκαν τρεις ξεχωριστοί τύποι:

- Ο Αφρικάνικος τύπος
- Ο μη- Αφρικάνικος ή Αμερικάνικος τύπος και
- Ο σχετιζόμενος με επίκτητη ανοσοανεπάρκεια (AIDS) τύπος.

Και οι τρεις τύποι μπορεί να προσβάλλουν τον κόγχο, τα οστά ή τον μαλακό ιστό. Ο Αμερικάνικος τύπος μπορεί να ξεκινήσει από τον ηθμοειδή κόλπο και δευτερευόντως να διασπαρεί στον κόγχο.

Από την ιστοπαθολογική εικόνα, διαπιστώνεται υπερπλασία των στενά συγκεντρωμένων Β λεμφοκυττάρων. Διεσπαρμένα ιστιοκύτταρα που περιέχουν φαγοκυτταρικούς ιστούς ή ξένα σώματα προσδίδουν στον όγκο την εμφάνιση του «έναστρου ουρανού».

Συνιστάται, όπως σε όλους τους όγκους, βιοψία και ακολούθως, ακτινοβολήση και χημειοθεραπεία. Τελευταία, η πρόγνωση έχει βελτιωθεί σημαντικά.

7.7 ΚΟΚΚΙΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΑΡΚΩΜΑ (ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ)

Όλες οι μορφές λευχαιμίας μπορεί να προσβάλλουν τον οφθαλμικό κόγχο, με σημαντικότερη την μυελογενή λευχαιμία, γνωστή ως κοκκιοκυτταρικό σάρκωμα ή χλώρωμα. Σε μια μελέτη ασθενών με οξεία μυελογενή λευχαιμία, το 36% εμφάνισε κοκκιοκυτταρικό σάρκωμα του οφθαλμικού κόγχου. Για αυτό, το κοκκιοκυτταρικό σάρκωμα πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στη διαφορική διάγνωση ενός όγκου στον κόγχο σε κατά τα άλλα υγιή παιδιά.

Από την ακτινολογική απεικόνιση, φαίνεται μια κογχική μάζα μαλακού ιστού, που συχνά προσβάλλει το οστικό τμήμα και επεκτείνεται στο κροταφικό βοθρίο. Ιστοπαθολογικά, το κοκκιοκυτταρικό σάρκωμα αποτελείται από στρογγυλά κύτταρα παρόμοια με εκείνα του μεγαλοκυτταρικού λεμφώματος, αλλά με περισσότερο κοκκιώδες κυτταρόπλασμα. Ο όγκος, γενικά, είναι χημειοευαίσθητος και ακτινοευαίσθητος.

Μετά από μεταμόσχευση παρατηρούνται λεμφουπερπλαστικές διαταραχές, πολυκλωνικού ή μονοκλωνικού τύπου. Συναντάται σε 2% περίπου των μεταμοσχευθέντων που βρίσκονται υπό ανοσοκατασταλτική θεραπεία. Η παθογένεση είναι στενά συνδεδεμένη με την ανοσοκαταστολή και την λοίμωξη Epstein-Barr. Η προσβολή του οφθαλμικού κόγχου είναι ακόμα σπανιότερη, έχει δε περιγραφεί σε ασθενείς που είχαν λάβει μόσχευμα στο παρελθόν, καρδιάς πνευμόνων ή και ήπατος σε ένα παιδί. Η θεραπεία ήταν τοπική ακτινοθεραπεία, μείωση της ανοσοκαταστολής και αντιλεμφοκυτταρικά μονοκλωνικά αντισώματα.

7.8 ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΕΝΔΟΦΘΑΛΜΙΟ ΛΕΜΦΩΜΑ

Το πρωτοπαθές ενδοφθάλμιο λέμφωμα (ΠΕΛ) είναι σχετικά σπάνια αλλά κλινικά πολύ σοβαρή πάθηση, η οποία προσβάλλει τον αμφιβληστροειδή ή το ραγοειδή στον έναν ή και στους δύο οφθαλμούς. Η πάθηση αυτή συνδέεται στενά με λεμφώματα του ΚΝΣ.

Οι προδιαθεσικοί παράγοντες του πρωτοπαθούς ενδοφθάλμιου λεμφώματος ενδέχεται να είναι:

- α) η μεγάλη ηλικία του ασθενούς
- β) το οικογενειακό ιστορικό και
- γ) τα πρωτογενή λεμφώματα τα οποία εξελίσσονται σε δευτεροπαθή ενδοφθάλμια λεμφώματα.

Η κλινική εμφάνιση περιλαμβάνει (*Augsburger JJ and Greatrex KV, 1989*):

1. Διάχυτη κυτταρική διήθηση του υαλοειδούς σώματος.
2. Χαρακτηριστικές συγκεντρώσεις λεμφωματογενών κυττάρων κάτω από το ΜΕ. Παρουσιάζονται ως λευκοκίτρινες, με γεωγραφική εξάπλωση διηθήσεις, με συναθροίσεις χρωστικής του υπερκείμενου ΜΕ.

3. Εν τω βάθει διήθηση του ραγοειδή.
4. Μικρότερες δορυφορικές αλλοιώσεις.

Διαγνωστικές μέθοδοι:

1. Φλουροαγγειογραφία: Αλλοιώσεις ΜΕ, η διήθηση εμφανίζεται υποφθορίζουσα στις αρχικές φάσεις και υπερφθορίζουσα στις όψιμες.

2. Υπέρηχοι:

- α) διάχυτη πάχυνση του ραγοειδούς
- β) προεξέχουσες διηθημένες αμφιβληστροειδικές μάζες
- γ) ενδοϋαλοειδικά κύτταρα.

3. Κυτταρολογική εξέταση – Βιοψία (είτε με αναρρόφηση με λεπτή βελόνα, είτε από αμφιβληστροειδικά δείγματα): Κακοήγη λεμφωματώδη κύτταρα, διάχυτο μεγαλοκυτταρικό λέμφωμα με πολυμορφικούς πυρήνες.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει:

1. Ακτινοθεραπεία ολόκληρου του οφθαλμού.
2. Χημειοθεραπεία και ακτινοθεραπεία εγκεφάλου σε περίπτωση προσβολής του ΚΝΣ.
3. Ενδο-υαλοειδική χημειοθεραπεία μπορεί να φανεί αποτελεσματική σε περιπτώσεις υποτροπής.

Το πρωτοπαθές ενδοφθάλμιο λέμφωμα έχει ποικίλη κλινική πορεία ανάλογα με την προσβολή ή όχι του ΚΝΣ. Αν η πάθηση περιοριστεί μόνο στους οφθαλμούς και με την κατάλληλη θεραπεία, τότε η πρόγνωση είναι καλή. Ο ασθενής θα πρέπει όμως να επανεξετάζεται κατά τακτά χρονικά διαστήματα. Αν η πάθηση εξαπλωθεί ή προέλθει από το ΚΝΣ, τότε η πρόγνωση είναι πολύ κακή, όχι μόνο για την όραση, αλλά και για την ίδια την ζωή του ασθενούς.

7.9 ΕΝΔΟΦΘΑΛΜΙΑ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

Προκαλείται από τη συσσώρευση κυκλοφορούντων λευχαιμικών κυττάρων στο ραγοειδή, στο νευροαισθητηριακό αμφιβληστροειδή, στον οπτικό δίσκο, στο υαλοειδές σώμα ή σε άλλους ενδοφθάλμιους ιστούς και υγρά (*Kincaid ME and Green WR, 1983*).

Είναι σπάνια οφθαλμική πάθηση σε συχνότητα 1/13.000 του γενικού πληθυσμού. Δεν είναι απαραίτητο όλοι οι λευχαιμικοί ασθενείς να παρουσιάσουν σημεία ενδοφθάλμιας λευχαιμίας. Η παρουσία της ωστόσο αποτελεί πολύ δυσμενές προγνωστικό σημείο για τη ζωή.

Η κλινική εμφάνιση παρατηρείται ως εξής (*Kincaid ME and Green WR, 1983*):

1. Η λευχαιμική διήθηση του νευροαισθητηριακού αμφιβληστροειδούς, η οποία εκδηλώνεται σαν επίπεδες χνουδόμορφες, λευκές, αμφιβληστροειδικές πλάκες. Συνοδεύονται συχνά από αμφιβληστροειδικές αιμοραγίες, κηλίδες του Roth και υπερκείμενα ενδοϋαλοειδικά κύτταρα. Η διήθηση μπορεί να είναι μονήρης ή πολλαπλή και μπορεί να αφορά τον έναν ή και τους δύο οφθαλμούς.

2. Άλλες ενδοφθάλμιες βλάβες αποτελούν: Κύτταρα από υαλοειδές σώμα, περιχειρίδες στα αμφιβληστροειδικά αγγεία, αποκόλληση του ΜΕ, μη-ρηγματογενές αποκόλληση, τοπική ή διάχυτη διήθηση του χοριοειδούς, νεοπλασματικής σύστασης υπόπου, διήθηση της ίριδας.

Επειδή οι λευχαιμικοί ασθενείς είναι ανοσοκατεσταλμένοι είναι δύσκολο έως αδύνατο να καταλάβουμε αν οι αλλοιώσεις του βυθού είναι αποτέλεσμα λευχαιμικών διηθήσεων ή μικροβιακών εστιών λόγω κάποιας δευτερογενούς λοίμωξης.

Η διάγνωση περιλαμβάνει:

1. Ολοκληρωμένη αιματολογική εξέταση με βιοψία του μυελού των οστών και οσφουνοτυπία παρακέντηση για κυτταρολογική εξέταση.

2. Αξονική ή μαγνητική τομογραφία των κόγχων και του εγκεφάλου.

3. Η επιβεβαίωση της διάγνωσης μπορεί να γίνει με βιοψία (είτε με αναρρόφηση με λεπτή βελόνα, είτε από αμφιβληστροειδικά δείγματα) ή με επαναλαμβανόμενη κυτταρολογική εξέταση του υαλοειδούς.

Συστηματική θεραπεία του συγκεκριμένου τύπου λευχαιμίας μαζί με ακτινοθεραπεία χαμηλής έντασης στον προσβεβλημένο οφθαλμό.

Μη διαγνωσμένη ενδοφθάλμια λευχαιμία οδηγεί σε μεγάλη απώλεια όρασης. Αν η διάγνωση γίνει έγκαιρα και οι αλλοιώσεις δεν αφορούν στο δίσκο της θηλής, η ακτινοθεραπεία δίνει θετικά αποτελέσματα.

Λευκαιμικοί ασθενείς με οφθαλμικές επιπλοκές έχουν πολύ καλή πρόγνωση για την ίδια την ζωή τους.

7.10 ΜΥΕΛΟΕΠΙΘΗΛΙΩΜΑ

Είναι σπάνιο πρωτοπαθές ενδοφθάλμιο νεόπλασμα, το οποίο προέρχεται από το νευροεκτόδερμα με συχνότητα στο γενικό πληθυσμό 1/800.000 περίπου. Ξεκινάει συνήθως από το μη-κεχρωσμένο επιθήλιο του ακτινωτού σώματος μπορεί όμως να εκδηλωθεί πρώτα στην ίριδα, στον νευροαμφιβληστροειδή ή στην οπτική θηλή. Το νεόπλασμα μπορεί να είναι καλόηθες ή και ιδιαίτερα κακόηθες με σημαντική διηθητική αλλά μικρή μεταστατική ικανότητα. Αν και είναι συγγενής ή νηπιακή πάθηση, μπορεί να εμφανιστεί και σε ενήλικες.

Η πάθηση προσβάλλει με την ίδια συχνότητα όλες τις φυλές και τα δύο φύλα. Δεν φαίνεται να παίζει ρόλο κάποιος προδιαθεσικός παράγοντας στην εμφάνιση της νόσου.

Τα συμπτώματα και τα κλινικά σημεία μπορεί να είναι:

Ερυθρός οφθαλμός, αλλαγή στο χρώμα της ίριδας, μείωση της όρασης (όχι πάντα), λευκόχρωμη αλλοίωση στην περιφέρεια του βυθού, προεξέχουσες νευροεπιθηλιακές κύστες στην επιφάνεια της ίριδας. Επιπλέον, απουσία ζιννείας ζώνης η οποία οδηγεί σε κολόβωμα του φακού, εξάρθρημα και τέλος, ανάπτυξη καταρράκτη.

Εμφάνιση ροδόχρωμης μάζας στην περιφερειακή ίριδα. Καταλαμβάνει τη γωνία και έχει ως επιπλοκή το γλαύκωμα.

Η διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνεται από το ρετινοβλάστωμα, το κακόηθες μελάνωμα του ακτινωτού σώματος, το νηματοειδές κοκκίωμα και το νεανικό ξανθοκοκκίωμα.

Αν η διάγνωση γίνει έγκαιρα (πριν εξαπλωθεί η μάζα διασκληρικά), τότε η πρόγνωση είναι καλή. Αν όμως η μάζα εξαπλωθεί στον κόγχου τότε η πρόγνωση για την ζωή την ίδια είναι πολύ κακή.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση γίνεται με εκτομή του νεοπλάσματος (μικροχειρουργικά) ή με εξόρυξη του οφθαλμού ανάλογα με την επέκταση.

8. ΜΥΟΓΕΝΕΙΣ ΟΓΚΟΙ

8.1 ΡΑΒΔΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ

Πρόκειται για όγκο υψηλής κακοήθειας, προερχόμενο από αρχέγονα μεσεγχυματικά κύτταρα προδιατεθειμένα να διαφοροποιηθούν προς γραμμωτές μυϊκές ίνες. Είναι η πιο κοινή πρωτοπαθής κακοήθεια του οφθαλμικού κόγχου σε παιδιά 1% των βιοψιών του κόγχου γενικά και 4% των αντίστοιχων σε παιδιά. Παρουσιάζεται τις πρώτες 2 δεκαετίες της ζωής με ραγδαία εξελισσόμενη πρόπτωση βολβού, μετατόπιση του και οίδημα του επιπεφυκότος. Έχει παρατηρηθεί ανάπτυξη ραβδομυοσάρκωματος πολλά χρόνια μετά από ακτινοβολία του κόγχου για ρετινοβλάστωμα. Η αξονική τομογραφία απεικονίζει έναν όγκο μεγάλο, σχετικά καλά περιγεγραμμένο, αλλά με ανώμαλα όρια, ενίοτε δε, με διήθηση των παρακειμένων οστών του κόγχου ή των κόλπων. Με την μαγνητική τομογραφία η αντίθεση ενισχύεται.



Εικόνα 8.1 Ραβδομυοσάρκωμα (images.missionforvisionusa.org).

Στην εικόνα 8.1 παρουσιάζεται ένα παιδί με ταχεία έναρξη αξονικής πρόπτωσης, πλάγια και προς τα κάτω μετατόπιση του αριστερού οφθαλμού. Εκδηλώνεται συνήθως στην ηλικία των 8-10 ετών. Το 90% του ραβδομυοσάρκωματος αφορά σε παιδιά κάτω των 15 ετών. Το

ραβδομυοσάρκωμα δεν έχει φυλετική προτίμηση και εντοπίζεται συχνότερα στην κεφαλή και τον αυχένα, αλλά και σε οποιονδήποτε γραμμωτό μυ. Στο 20% των περιπτώσεων εντοπίζεται στα άκρα, ιδιαίτερα στην εφηβική ηλικία (*Howard GM and Castern VG, 1963*).



Εικόνα 8.2 Ραβδομυοσάρκωμα σε προεγχειρητική εικόνα (*nature.com*).



Εικόνα 8.3 Μετεγχειρητική εμφάνιση ασθενούς (*sarawakeyecare.com*).



Εικόνα 8.4 Αφαίρεση ραμμάτων (nature.com).

Στις παραπάνω εικόνες φαίνεται ένα παιδί ηλικίας 10 ετών με γιγαντιαίο ραβδομυοσάρκωμα που αφορά το αριστερό άνω βλέφαρο σε προεγχειρητική εικόνα (εικόνα 8.2). Στην εικόνα 8.3 παρουσιάζεται η μετεγχειρητική εμφάνιση και στην εικόνα 8.4 έχουν αφαιρεθεί τα ράμματα. Το ραβδομυοσάρκωμα παρουσιάζεται συνήθως ως ανώδυνη μάζα μαλακών μορίων, η οποία ανακαλύπτεται συχνά μετά από ήπια κάκωση. Οι όγκοι εξορμούμενοι από τον αυχένα και την κεφαλή μπορεί να παρουσιάζονται ως μάζες ή με σημεία και συμπτώματα προσβολής του ΚΝΣ λόγω εξωκρανιακής επέκτασης του όγκου ή διήθησης των κρανιακών νεύρων, μηνίγγων ή του εγκεφαλικού στελέχους (Cameron JD and Wick MR, 1986).

Το ραβδομυοσάρκωμα έχει αιφνίδια και ταχεία εξέλιξη με ετερόπλευρη πρόπτωση που μπορεί να διαρκέσει από εβδομάδες έως περισσότερο από ένα μήνα. Μπορεί να εκδηλώνεται επίσης από οίδημα των βλεφάρων και από αποχρωματισμό των βλεφάρων.

Η αξονική και η μαγνητική τομογραφία μπορεί να χρησιμοποιηθούν για να καθορίσουν τη θέση και την έκταση του όγκου. Η αξονική τομογραφία είναι ιδιαίτερα χρήσιμη, εάν ο όγκος έχει προκαλέσει οστική καταστροφή, γιατί μπορεί να αποκαλύψει την καταστροφή των οστών του κόγχου.

Ιστολογικά εμφανίζει τέσσερις τύπους:

1. Εμβρυϊκός. Ο εμβρυϊκός τύπος αποτελεί το 80% όλων των περιπτώσεων και έχει ενδιάμεση πρόγνωση.
2. Κυψελιδικός. Οι κυψελιδικοί όγκοι αποτελούν το 9% των περιπτώσεων και συχνά χαρακτηρίζονται από μεταθέσεις των χρωμοσωμάτων. Αναπτύσσονται συχνότερα στον κορμό και τα μέλη και έχουν την χειρότερη πρόγνωση. Τα νεοπλασματικά κύτταρα συγκεντρώνονται σε πυρήνες, οι οποίοι συχνά παρουσιάζουν σχισμοειδείς χώρους παρόμοιους με κυψελίδες.
3. Πλειομορφικός των ενηλίκων. Ο πλειομορφικός τύπος είναι σπάνιος στην παιδική ηλικία (1% των περιπτώσεων). Το 20% των ρετινοβλαστωμάτων θεωρούνται ότι είναι αδιαφοροποίητα σαρκώματα.

4. Βοτρυοειδής. Ο βοτρυοειδής τύπος είναι ποικιλία του εμβρυικού τύπου. Αποτελεί το 6% των περιπτώσεων και παρατηρείται συχνότερα στον κόλπο, την μήτρα, την ουροδόχο κύστη, τον ρινοφάρυγγα και το μέσον ους.

Η ιστολογική εικόνα ποικίλλει, με τον εμβρυικό τύπο να υπερισχύει, αλλά ο κυψελιδωτός τύπος είναι πιο κακοήθης. Χρειάζεται ταχεία αντιμετώπιση με βιοψία, ακτινοθεραπεία και χημειοθεραπεία. Με αυτόν τον θεραπευτικό συνδυασμό, η επιβίωση, τελευταία, έχει αυξηθεί και δύναται να φθάσει έως το 90%.

Στην κλινική πράξη το ραβδομυοσάρκωμα πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί από την κυτταρίτιδα του κόγχου ιδίως αυτήν που ακολουθεί κάποιο τραύμα στην περιοχή που πολύ συχνά αναφέρει το περιβάλλον του μικρού ασθενούς. Η πρόγνωση είναι πολύ καλύτερη, αν ο όγκος συνοψίζεται στον κόγχο και δεν έχει επεκταθεί στα παραρίνια (*Kodet R, Newton WA, Hamoudi AB and et al., 1997*).

Προέρχεται από το πρωτογενές μεσέγγυμα και για τη διάγνωση του είναι απαραίτητη η βιοψία. Εμφανίζει υψηλή κακοήθεια. Αντιμετωπίζεται από ειδικό ογκολόγο με χειρουργική αφαίρεση, ακτινοθεραπεία και συστηματική χημειοθεραπεία. Η πενταετής επιβίωση προσεγγίζει το 60-70%.

8.2 ΚΑΚΟΗΘΗΣ ΡΑΒΔΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ

Συνήθως συναντάται στους νεφρούς των παιδιών. Αρχικά είχε χαρακτηριστεί ως ραβδομυοσαρκοματοειδής παραλλαγή του όγκου του Wilm, αλλά αργότερα αναγνωρίστηκε σαν ξεχωριστή οντότητα, η οποία μπορεί πρωτοπαθώς να αναπτυχθεί σε εξωνεφρικές θέσεις, όπως για παράδειγμα στον οφθαλμικό κόγχο. Στην τελευταία θέση έχει παρατηρηθεί μετά από εκκυρήνηση και ακτινοβολήση για ρετινοβλάστωμα (*Jack J. Kanski and Brad Bowling, 2005*).

Χρειάζεται ταχεία αντιμετώπιση με βιοψία, ακτινοθεραπεία και χημειοθεραπεία.

8.3 ΛΕΙΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ

Είναι κακοήθης όγκος, που τείνει να προσβάλλει γυναίκες μέσης ηλικίας ή μεγαλύτερες. Εμφανίζεται ως περιγεγραμμένη μάζα και εξελίσσεται πιο γρήγορα από το λειομύωμα (*Su GW and Hong SH, 2007*).

Η μυογενής προέλευση καταδεικνύεται καλύτερα μέσω ανοσοϊστοχημικής χρώσης με διάφορα αντισώματα εναντίον μυϊκών αντιγόνων, όπως (*Font RL, Jurco S and Brechner RJ, 1983*):

1) Δεσμίνη, η οποία δεν είναι παθολογική για λειομυοσάρκωμα. Λόγω της παρουσίας της σε λείους και σκελετικούς μύες δεν μπορεί να διακρίνει αυτούς τους δύο τύπους μυϊκών κυττάρων. Μπορεί όμως να χρησιμοποιηθεί στην

διαφορική διάγνωση μεταξύ καλοηθών και κακοηθών όγκων λείων μυών, καθώς δεν ανιχνεύεται στους τελευταίους.

2) Μυογλοβίνη, ανιχνεύεται σε σκελετικούς μύες και καρδιακό μυ, αλλά όχι σε λείους μύες. Είναι λοιπόν πιο ειδική από την δεσμίνη.

3) Πρωτεΐνη S-100, δείκτης όγκων νευρικού συστήματος.

9. ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ

9.1 ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΠΕΡΙΚΥΤΤΩΜΑ

Είναι όγκος που προέρχεται από ανώμαλο πολλαπλασιασμό των περικυττάρων που περιβάλλουν τα αγγεία. Μπορούν να εμφανιστούν σε οποιαδήποτε ηλικία και είναι σπάνια στα βλέφαρα και τον οφθαλμικό κόγχο. Περίπου το 20% αυτών των βλαβών είναι κακοήθεις και μπορεί να προχωρήσουν γρήγορα με κακή πρόγνωση.

Παράγουν από νωρίς σημεία, συμπτώματα και απεικονιστικά ευρήματα παρόμοια με τα σηραγγώδη αιμαγγειώματα. Αργότερα, αποκτούν πιο επιθετική συμπεριφορά, παραβιάζοντας το περίβλημα του, πράγμα που τα καθιστούν ικανά να επεκταθούν στην κρανιακή κοιλότητα. Το 30% των αιμαγγειοπερικυττωμάτων έχουν ιστοπαθολογικά κριτήρια συμβατά με κακοήθεια. Το αιμαγγειοπερικύττωμα στην περιοχή των βλεφάρων (εικόνα 9.1) ή το περικογχικό, αναπτύσσονται αργά σε διάστημα πολλών ετών και ως μια καλά περιγεγραμμένη, ανώδυνη υποδόρια μάζα. Μπορεί να είναι υποδόρια ή ακόμη και στον δακρυϊκό σάκο. Όταν ο επιπεφυκότας συμμετέχει στην βλάβη εμφανίζεται ως ένα κόκκινο οζίδιο. Η κογχική συμμετοχή είναι πιο συχνή και παρουσιάζεται με πρόπτωση ή χωρίς μειωμένη όραση. Το αιμαγγειοπερικύττωμα μπορεί να περιλαμβάνει τον χοριοειδή ή το ακτινωτό σώμα (Croxatto JO and Font RL, 1982).



Εικόνα 9.1 Αιμαγγειοπερικύττωμα.

Η διαφορική διάγνωση του αιμαγγειοπερικύττωματος περιλαμβάνει σπυραγγώδη αιμαγγείωμα, αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, ινώδες ιστιοκύττωμα, και το λειομύωμα.

Η ολική αφαίρεση από έμπειρο χειρουργό είναι επιβεβλημένη, αν και δεν αποκλείεται να υποτροπιάσει μετά από χρόνια, οπότε θα χρειαστεί εξεντέρωση του κόγχου με ακτινοβολήση και χημειοθεραπεία (*Karcioglu ZA, Nasr AM and Haik BG, 1997*).

9.2 ΑΓΓΕΙΟΣΑΡΚΩΜΑ Ή ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΑΙΜΑΓΓΕΙΩΕΝΔΟΘΗΛΙΩΜΑ

Το αγγειοσάρκωμα είναι ένας επιθετικός κακοήθης όγκος του αγγειακού ενδοθηλίου που μπορεί να προέρχεται από οποιοδήποτε σημείο του σώματος. Είναι σχετικά σπάνιο- τα περισσότερα συμβαίνουν στο κεφάλι, στην περιοχή του λαιμού στους άνδρες ηλικίας άνω των 55 ετών – και προσβάλλει συνήθως νεαρά άτομα. Σπάνια ο όγκος μπορεί να εμφανιστεί στο βλέφαρο. Εμφανίζει επιθετική πορεία και έχει μεγάλες δυνατότητες για μετάσταση.

Το αγγειοσάρκωμα παρουσιάζεται συνήθως αβλαβές ως μία ή πολλαπλές μελανιές, όπως κηλίδες, πλακίδια, ή οζίδια, στο δέρμα ή υποδόρια, και μερικές φορές ως χρόνιο οίδημα των βλεφάρων ή κυτταρίτιδας. Στο βλέφαρο (εικόνα 9.2) μπορεί να εμφανίσει μια κιτρινωπή και κοκκινωπή πλάκα που έχει την τάση να αιμορραγεί και να εξελκώνεται. Οι μεγάλες προχωρημένες βλάβες είναι αυξημένες, οζώδεις και μερικές φορές εξελκωμένες. Η μεταβλητή εμφάνιση τους οδηγεί συχνά σε μια καθυστέρηση στην τελική διάγνωση. Οι όγκοι συχνά εξαπλώνονται περιμετρικά και μπορεί να επεκταθούν βαθιά, διαβρώνοντας το κρανίο και τον οφθαλμικό κόγχο (*Brush M., and et al., 2006*).



Εικόνα 9.2 Αγγειοσάρκωμα.

Κλινικά και ακτινολογικά δεν διαφέρει από τους άλλους όγκους του οφθαλμικού κόγχου.

Ιστοπαθολογικά εμφανίζεται είτε ως μεγάλα αναπλαστικά κύτταρα που πολλαπλασιάζονται μέσα στον αγγειακό αυλό, δίνοντας μια ψευδο-αδενική μορφή, είτε ως ποικιλίες επιθηλιοειδών κυττάρων. Η ενδοθηλιακή προέλευση του όγκου προσδιορίζεται με την ανοσοιστοχημεία ή το ηλεκτρονικό μικροσκόπιο.

Η προτιμώμενη θεραπεία για το αγγειοσάρκωμα είναι ένα ευρύ πεδίο ακτινοθεραπείας με ηλεκτρονική δέσμη (5000-5600 CGY), συχνά σε συνδυασμό με τοπική αφαίρεση, συμπεριλαμβανομένου την εκσπλάχνιση κογχού, όταν είναι απαραίτητο. Η χημειοθεραπεία δεν προσφέρει αποδεδειγμένο όφελος. Η πρόγνωση είναι κακή παρά τη θεραπεία.

10. ΟΓΚΟΙ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ

10.1 ΚΥΨΕΛΟΕΙΔΕΣ Ή ΦΑΤΝΙΩΔΕΣ ΣΑΡΚΩΜΑ

Χαρακτηρίζεται από δικτυωτό ινώδες στρώμα που περιβάλλει ομάδες σαρκωματοδών κυττάρων, τα οποία περικλείονται σε κυψελίδες, τα τοιχώματα των οποίων αποτελούνται από συνδετικό ιστό. Είναι αμφιβόλου προελεύσεως σάρκωμα, που συνήθως παρατηρείται στην παιδική ηλικία και λιγότερο σε ενήλικες. Εμφανίζεται κυρίως στα κάτω άκρα και τους γλουτούς. Η περιοχή της κεφαλής και του τραχήλου είναι η περιοχή πρωτοπαθούς όγκου με μόνο το 10% των περιπτώσεων. Η μέση ηλικία κατά την παρουσίαση είναι 20-30 χρόνια. Οι γυναίκες επηρεάζονται τρεις φορές συχνότερα από τους άνδρες (*Jack J. Kanski and Agnes Kubicka-Trzaska, 2007*).

Προκαλεί αιφνίδια πρόπτωση του οφθαλμικού βολβού. Στα πρώτα στάδια ο όγκος είναι μικρός και περιγεγραμμένος, ενώ αναπτυσσόμενος γίνεται ανησυχητικά επιθετικός, καταλαμβάνοντας τον κόγχο και καταστρέφοντας το βολβό.

Η ιστοπαθολογική εικόνα περιλαμβάνει μεγάλα στρογγυλά έως πολυεδρικά κύτταρα, που υιοθετούν ένα κυψελιδωτό πρότυπο με τους κυψελιδικούς χώρους να διαχωρίζονται με λεπτές ινοαγγειακές δοκίδες. Τα χαλαρά συνδεδεμένα κύτταρα επιπλέον μερικές φορές ελεύθερα μέσα στους χώρους αυτούς, συγχέοντας την εικόνα αυτή με εκείνη του ραβδομυοσαρκώματος. Χαρακτηριστική είναι η παρουσία των ενδοκυτταροπλασματικών δομών κρυσταλλίνης που είναι θετικές στο acid-Schiff και ανθεκτικές στη διαστάση.

Η αξονική τομογραφία δείχνει μια μέτρια καλά καθορισμένη μάζα, που συνήθως περιλαμβάνει τον ανώτερο κόγχο, εξαιτίας της ενίσχυσης της αντίθεσης σε καρκινική υπεραγγείωση. Οι όγκοι έχουν αποτελέσματα την νέκρωση σε κεντρική περιοχή της χαμηλής εξασθένησης.

Η θεραπεία είναι ευρεία χειρουργική εκτομή, ακολουθούμενη από ακτινοβολία και χημειοθεραπεία, όπως το ραβδομυοσάρκωμα. Μπορεί να δώσει

μεταστάσεις στους πνεύμονες. Για υποτροπές ή μεγάλους όγκους, του κόγχου η εκσπλάχνιση είναι απαραίτητη. Ο ρόλος της χημειοθεραπείας και της ακτινοθεραπείας δεν έχει προσδιορισθεί οριστικά. Οι όγκοι που εντοπίζονται στο κόγχο φέρουν μια καλύτερη πρόγνωση στο κυψελοειδές σάρκωμα μαλακών μορίων. Ο όγκος που σχετίζεται με τη θνησιμότητα είναι περίπου 15% πάνω από 10 χρόνια για το κυψελοειδές σάρκωμα μαλακών μορίων.

10.2 ΚΑΚΟΗΘΗΣ ΟΓΚΟΣ ΤΟΥ ΕΛΥΤΡΟΥ ΤΩΝ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ (ΝΕΥΡΟΪΝΟΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΙ ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΣΒΑΝΩΜΑ)

Πρόκειται για επιθετικά νεοπλάσματα, που προέρχονται από κύτταρα Schwann, ή ινοβλάστες, ή και τα δύο. Τα περισσότερα αναπτύσσονται εκ νέου (de novo) και όχι πάνω σε καλόηθες νευροϊνωμα ή νευρική ίνωση. Υποτροπιάζει συχνά μετά από χειρουργική αφαίρεση. Μέσω της άνω κογχικής σχισμής διηθούν το ΚΝΣ (Dutton JJ, and et al., 2001).

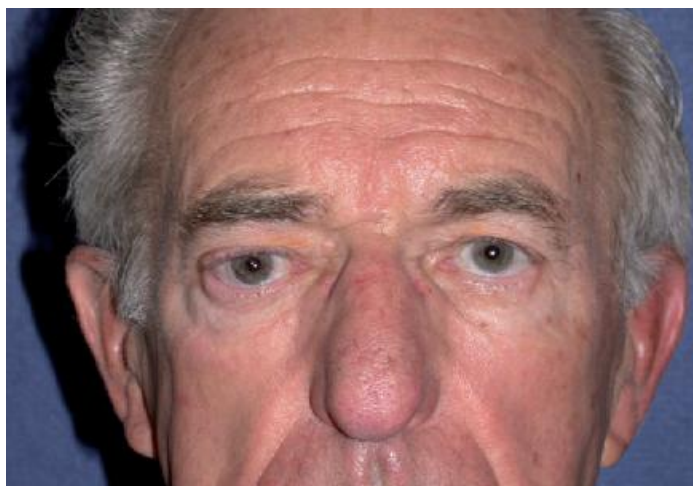
Ιστοπαθολογικά αποτελούνται από αναπλαστικές ατράκτους επιθηλιοειδών κυττάρων. Η θεραπεία είναι η χειρουργική αφαίρεση.

11. ΟΓΚΟΙ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

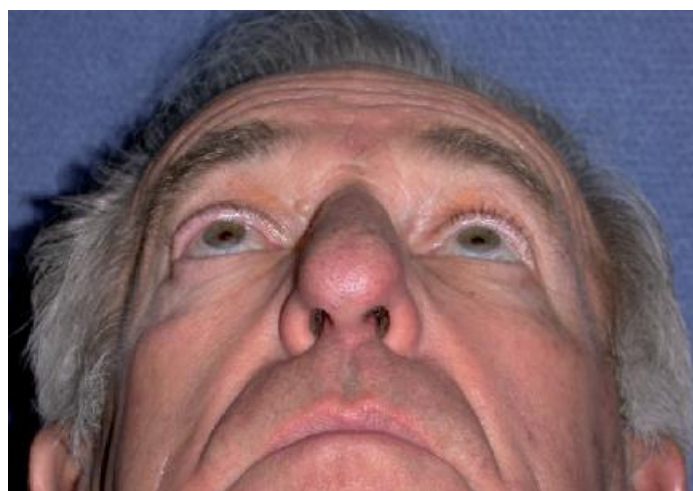
11.1 ΙΝΩΔΕΣ ΙΣΤΙΟΚΥΤΤΩΜΑ

Το κακόηθες ινώδες ιστοκύττωμα (ΚΙ) είναι ένας σπάνιος όγκος, που μπορεί να αναπτυχθεί μετά από ακτινοθεραπεία του κόγχου. Το κακόηθες ινώδες ιστοκύττωμα είναι ο πιο συνηθισμένος μεσεγχυματικός κογχικός όγκος σε ενήλικες, ο οποίος παρατηρείται συχνότερα σε μεσήλικες (Jacobiec and et al 1974).

Κλινικά πρωτοεμφανίζεται σε ενήλικες και η διάγνωση τίθεται συνήθως σε ηλικία 40-45 ετών με πρόπτωση, μετατόπιση βολβού, διπλωπία, πόνο, οίδημα βλεφάρων, βλεφαρόπτωση και μείωση της όρασης, όπως και άλλοι περιγεγραμμένοι όγκοι. Σύμφωνα με τις εικόνες 11.1 και 11.2, ένας άνδρας 75 ετών εκδήλωσε διπλωπία μέσα σε 2 μήνες, περιορισμό των οφθαλμικών κινήσεων σε όλους τους τομείς του βλέμματος και πρόπτωση στην δεξιά πλευρά.



Εικόνα 11.1 Κακόηθες ινώδες ιστοκύττωμα.



Εικόνα 11.2 Κακόηθες ινώδες ιστοκύττωμα.

Από τον ιστοπαθολογικό έλεγχο φαίνεται ότι υπάρχει συνδυασμένη υπερπλασία κυττάρων με χαρακτηριστικά ινοβλαστών και άλλων με χαρακτηριστικά ιστοκυττάρων. Αυτό σημαίνει ότι η προέλευση πιθανόν να είναι από πολυδύναμα κύτταρα που μπορούν να διαφοροποιηθούν είτε προς ινοβλάστες, είτε προς ιστοκύτταρα. Βάσει ιστολογικών κριτηρίων, τα ινώδη ιστοκυτώματα διαχωρίζονται σε καλοήθη κατά 63%, τοπικώς επιθετικά κατά 26% και σε κακοήθη κατά 11%. Πρέπει να αφαιρεθούν ολικά, διαφορετικά υποτροπιάζουν και μπορεί να διαφοροποιηθούν σε κακοήθη (Shields JA, and et al., 2001).

Η αντιμετώπιση του ινώδους ιστοκύττωματος συνήθως συνίσταται σε: εισαγωγική χημειοθεραπεία ακολουθούμενη από ευρεία τοπική εκτομή του όγκου. Στη συνέχεια εφαρμόζεται ακτινοθεραπεία και αν χρειαστεί και συστηματική χημειοθεραπεία. Οι μεταστάσεις είναι συνήθως πνευμονικές αλλά σε προχωρημένο στάδιο. Σε περίπτωση που η βλάβη έχει εξαπλωθεί σε σκελετικό μυ γίνεται ακρωτηριασμός.

11.2 ΙΝΟΣΑΡΚΩΜΑ

Το ινοσαρκώμα είναι ένας εξαιρετικά κακοήθης όγκος που μπορεί να είναι τοπικά καταστροφικός και μπορεί να δώσει μεταστάσεις (εικόνα 11.3). Είναι υπερπλαστικά ινοβλαστικά κύτταρα με κακοήθη στοιχεία κλινικά και ιστοπαθολογικά (Jack J. Kanski and Agnes Kubicka-Trzaska, 2007).



Εικόνα 11.3 Ινোসάρκωμα σε μωρό (eyepathologist.com).

Επιβάλλεται να γίνει ευρύς χειρουργικός καθαρισμός ή εξεντέρωση με συμπληρωματική χημειοθεραπεία ή ακτινοβολία.

12. ΟΓΚΟΙ ΟΣΤΙΚΟΥ, ΙΝΟΟΣΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΧΟΝΔΡΙΝΟΥ ΙΣΤΟΥ

12.1 ΟΣΤΕΟΣΑΡΚΩΜΑ Ή ΟΣΤΕΟΓΕΝΕΣ ΣΑΡΚΩΜΑ

Το οστεοσάρκωμα αποτελεί το 60% όλων των όγκων των οστών του οφθαλμικού κόγχου της παιδικής ηλικίας και είναι κακοήθης. Η ετήσια συχνότητά του ανέρχεται σε 0.6-0.7/100.000 παιδιά.

Είναι υψηλής κακοήθειας νεοπλασία που προσβάλλει τα οστά του οφθαλμικού κόγχου, είτε πρωτοπαθώς, είτε δευτερογενώς, μετά από ακτινοβολία για οικογενές ρετινοβλάστωμα. Το 75% των περιπτώσεων παρατηρούνται σε άτομα ηλικίας 8-25 ετών, ιδιαίτερα στα υψηλότερα παιδιά.

Το οστεοσάρκωμα είναι ο πιο συνηθισμένος πρωτογενής κακοήθης όγκος των οστών. Οι περισσότερες περιπτώσεις προκύπτουν de novo, αλλά μπορεί να

είναι δευτερεύουσες σε νόσο του Paget, ινώδη δυσπλασία, ακτινοθεραπεία, γιγαντοκυτταρικούς όγκους, ή οστεοβλάστωμα.

Μπορεί να εμφανιστεί σε οποιαδήποτε ηλικία με κλινική εικόνα ανάλογη της θέσης του. Οι περισσότεροι ασθενείς παρουσιάζουν χρόνια συμπτώματα, τουλάχιστον αρκετούς μήνες σε διάρκεια ενός έτους. Είναι εξελισσόμενη βλάβη, που προκαλεί πρόπτωση, διπλωπία, μετατόπιση βολβού, άλγος, περικογχική αιμοδία, οίδημα των βλεφάρων και του επιπεφυκότος. Απεικονιστικά το προσβεβλημένο οστό δείχνει μια καταστροφική βλάβη στο σημείο του σαρκώματος. Ωστόσο, οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν ταχεία έναρξη επώδυνη πρόπτωση και ξαφνική μείωση της όρασης (*Jack J. Kanski and Agnes Kubicka-Trzaska, 2007*).

Ο ιστοπαθολογικός έλεγχος δείχνει αναπλαστικά ατρακτοειδή κακοήθη κύτταρα με οστεοειδή και νεοπλαστική – νεοπλασματική οστεοποίηση.

Στην διάγνωση η αξονική τομογραφία δείχνει μια μεικτή, σκληρωτική και μια μάζα με δυσδιάκριτα όρια. Η εμφάνιση εξαρτάται από την επικράτηση οστικού ή χόνδρινου ή ινώδους ιστού. Καταστροφή των οστών και ασβεστοποίηση με σχηματισμό νέου οστού συμβαίνει συχνά.

Υπάρχουν θεραπείες για όλες τις μορφές οστεοσαρκώματος. Η επιβίωση για έναν ασθενή με οστεοσάρκωμα υπό αγωγή είναι περίπου 5 χρόνια.

Είναι διαθέσιμες τρεις μορφές θεραπείας:

- α) Χειρουργική επέμβαση.
- β) Χημειοθεραπεία.
- γ) Ακτινοθεραπεία.

12.2 ΧΟΝΔΡΟΣΑΡΚΩΜΑ

Στις ΗΠΑ, η συχνότητα του χονδροσαρκώματος ανέρχεται σε 8 περιπτώσεις/1.000.000 πληθυσμού σε άτομα ηλικίας 80-84 ετών. Οι περισσότεροι όγκοι παρουσιάζονται σε άτομα ηλικίας >40 ετών. Τα δευτεροπαθή χονδροσαρκώματα παρουσιάζονται σε νεώτερα άτομα (ηλικίας 20-40 ετών). Στα παιδιά το χονδροσάρκωμα είναι σπάνιο αλλά περισσότερο επιθετικό.

Είναι κακόηθες νεόπλασμα των οστών προερχόμενο από αναπλαστικά χονδροκύτταρα. Αφορά κυρίως μακριά οστά, λιγότερο στις πλευρές, την ωμοπλάτη, την λεκάνη και περιστασιακά τα οστά του οφθαλμικού κόγχου. Στον κόγχο προκύπτει είτε δευτερογενές, μετά από πρωτοπαθή εντόπιση στην ρινική κοιλότητα ή τους κόλπους, είτε μετά από ακτινοθεραπεία για ρετινόβλάστωμα, είτε στα πλαίσια νοσήματος Ollier (πολλαπλή εγχοδρομάτωση). Ο πιο κοινός τύπος χονδροσαρκώματος του οφθαλμικού κόγχου είναι το μεσεγχυματικό, που προέρχεται από οστά ή άλλο εξωσκελετικό μαλακό ιστό το οποίο έχει προκύψει από αρχέγονο μεσέγχυμα με προορισμό να διαφοροποιηθεί σε χόνδρο. Εμφανίζεται σε ενήλικα άτομα με πιεστικά φαινόμενα όπως πρόπτωση και μετατόπιση του βολβού. Ο απεικονιστικός έλεγχος δείχνει μια ακανόνιστη μάζα

με πυκνές περιοχές που αντιστοιχούν σε χόνδρο και οστό (*Jack J. Kanski and Agnes Kubicka-Trzaska, 2007*).

Χαρακτηρίζονται ως πρωτοπαθή, όταν αναπτύσσονται de novo, ή δευτεροπαθή, όταν αναπτύσσονται σε έδαφος προϋπαρχουσών αλλοιώσεων, όπως τα εγchonδρώματα ή τα οστεοchonδρώματα.

Ιστοπαθολογικά, διακρίνονται σε 3 κατηγορίες :

1. Τάξης 1, οι οποίοι είναι λιγότερο επιθετικοί
2. Τάξης 2, ενδιάμεσης επιθετικότητας και
3. Τάξης 3, η οποία εκπροσωπεί τους περισσότερους επιθετικούς όγκους.

Η ιστοπαθολογική μελέτη δείχνει έναν ασθενώς διαφοροποιημένο μεσεγγυματικό ιστό με νησίδια καλώς διαφοροποιημένου χόνδρου. Όπως οι υπόλοιπες κακοήθειες, αντιμετωπίζονται με πλήρη χειρουργική εκκρίζωση ενώ σε προχωρημένους όγκους ακολουθεί συμπληρωματική αγωγή με χημειοθεραπεία ή και ακτινοθεραπεία.

13. ΜΥΕΩΜΑΤΩΔΕΙΣ ΟΓΚΟΙ

13.1 ΛΙΠΟΣΑΡΚΩΜΑ

Το λιποσάρκωμα είναι κακοήθης όγκος μεσεγγυματικής προέλευσης. Πρόκειται για το δεύτερο σε συχνότητα σάρκωμα μαλακών μορίων μετά το κακόηθες ιστιοκύττωμα. Το μυξοειδές λιποσάρκωμα αποτελεί τον συχνότερο ιστολογικό τύπο λιποσαρκώματος. Θεωρείται ότι εξορμάται από λιποβλάστες που είναι τα πρόδρομα κύτταρα του λιποκυττάρου.

Συνήθεις θέσεις εντόπισης είναι ο μηρός, ο οπισθοπεριτοναϊκός χώρος και η βουβωνική περιοχή. Σπάνια εμφανίζεται στον οφθαλμικό κόγχο και κυρίως στον έξω ορθό μυ. Δεν υπάρχουν ειδικά κλινικά διαγνωστικά χαρακτηριστικά του λιποσαρκώματος. Σε μια σειρά από πέντε περιπτώσεις, εκδηλώθηκε διπλωπία και πρόπτωση που ήταν τα δύο από τα πιο συχνά κλινικά συμπτώματα (*Cai YC, Mc Menamin ME, Rose G and et al., 2001*).

Μικροσκοπικά διαχωρίζονται σε ποικίλους τύπους, όπως καλά διαφοροποιημένο, μυξοειδές, στρογγυλο-κυτταρικό και πλειομορφικό λιποσάρκωμα.

Ιστολογικά αναγνωρίζονται πέντε διαφορετικοί τύποι:

- Διαφοροποιημένο
- Εμβρυϊκό
- Μυξοειδές
- Πλειόμορφο και
- Εκ στρογγυλών κυττάρων

Το μυξοειδές λιποσάρκωμα (45-60% του συνόλου των λιποσαρκωμάτων) θεωρείται τύπος ενδιάμεσου κακοηθείας, με συχνότερη εντόπιση στα κάτω άκρα (συνήθως στη περιοχή του ισχίου) και τον κορμό (συνήθως

οπισθοπεριτοναϊκά και στη βουβωνική χώρα), ενώ σπανιότερα εμφανίζεται στα άνω άκρα, στον τράχηλο και στην κεφαλή. Αναφέρονται επίσης περιπτώσεις πολυεστιακής εντόπισης.

Τα περισσότερα είναι μυξοειδή λιποσαρκώματα, τα οποία αποτελούνται από λιποβλάστες αρκετά καλά διαφοροποιημένους ατρακτοειδείς ή στρογγυλούς αιωρούμενους σε μια μυξοειδή ή πλούσια σε βλεννοπολυσακχαρίδια μεσοκυττάρια ουσία και πολύπλοκο αγγειακό σύστημα. Αυτή είναι η διαφορά με το μύζωμα, το οποίο έχει αραιά αγγεία. Το λιποσάρκωμα πιθανόν να μην προέρχεται από προυπάρχον λίπωμα αλλά από πολυδύναμα μεσεγχυματικά κύτταρα με τη δυνατότητα διαφοροποίησης σε λιποκύτταρα. Η αντιμετώπιση είναι πλήρης χειρουργική εξαίρεση με ακτινοθεραπεία, ενώ σε εξελιγμένες περιπτώσεις μπορεί να χρειαστεί εξεντέρωση του κόγχου. Σε υποτροπές ο όγκος ακτινοβολείται.

Έχει περιγραφεί αποδιαφοροποίηση παραοστικού οστεοσαρκώματος του οφθαλμικού κόγχου σε high grade λιποσάρκωμα μετά από υποτροπή του πρωτοδιαγνωσθέντος και αφαιρεθέντος όγκου. Το παραοστικό οστεοσάρκωμα είναι σάρκωμα καλά διαφοροποιημένο (low grade) εξαιρετικά σπάνιο στον οφθαλμικό κόγχο, αφού συνήθως προσβάλλει μακριά οστά. Τείνει να υποτροπιάσει τοπικά μετά από ατελή εκτομή του, αλλά η πρόγνωση του είναι σχετικά καλή. Έχει παρατηρηθεί από-διαφοροποίησή του σε high grade σάρκωμα με γρήγορη ανάπτυξη και χειρουργική πρόγνωση. Είναι, δε, σημαντική η έγκαιρη διάγνωση της από-διαφοροποίησής του, καθ'ότι επιβάλλει ακτινοθεραπεία μετά την εξεντέρωση του κόγχου.

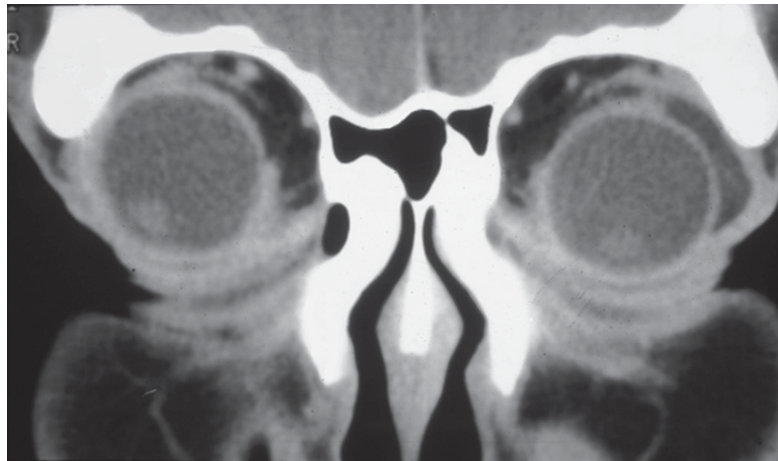
Η αξονική τομογραφία εμφανίζει το λίπος της πυκνότητας που περικλείεται από μια ψευδοκάψουλα και μπορεί να οδηγήσει σε μια κύστη. Η μαγνητική τομογραφία θα επιβεβαιώσει την παρουσία του λίπους στο εσωτερικό της βλάβης. Το λιποσάρκωμα θα πρέπει να εξετάζεται κατά τη διαφορική διάγνωση για τυχόν ασυνήθιστους μεσεγχυματικούς όγκους στον κόγχο.

Η θεραπεία των λιποσαρκωμάτων θα πρέπει να λαμβάνει σοβαρά υπόψη τον ιστολογικό τύπο και είναι κυρίως χειρουργική. Μεταστάσεις αναφέρονται σε 15-45% των λιποσαρκωμάτων με αιματογενείς μεταστάσεις στους πνεύμονες και ορισμένα από αυτά λεμφογενώς στους επιχώριους λεμφαδένες. Το μυξοειδές και το καλά διαφοροποιημένο λιποσάρκωμα δίνουν σπάνια μεταστάσεις, ενώ το πλειόμορφο λιποσάρκωμα δίνει μεταστάσεις πολύ γρήγορα (*Tehrani AH, Heegaard S, Prause JU and et al., 2003*).

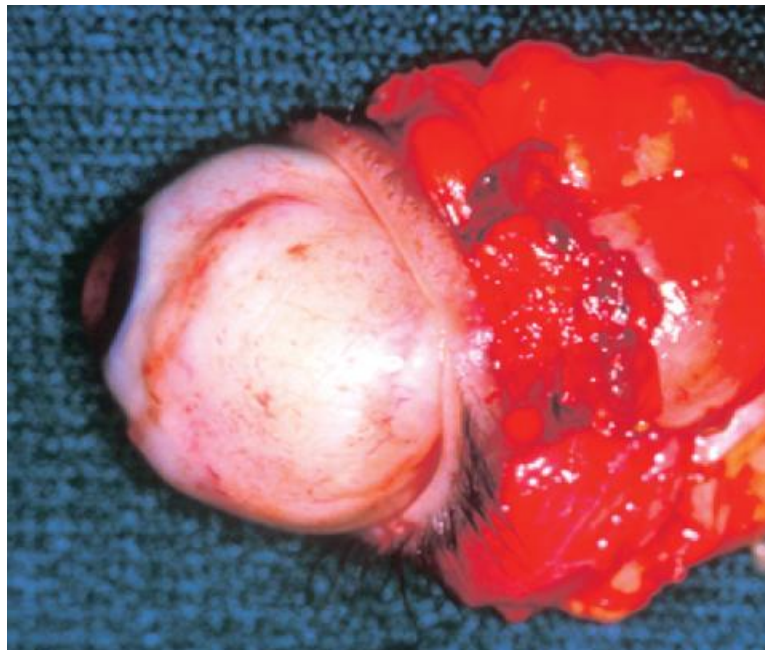
Όπως φαίνεται παρακάτω στην εικόνα 13.1 ένας άνδρας 45 ετών παρουσιάζει στον αριστερό οφθαλμό οπισθοβολβικό πόνο και μια μάζα στην άνω κροταφική επιφάνεια. Στην εικόνα 13.2 έγινε αξονική τομογραφία και όπως φαίνεται άνω κροταφικά είναι μια μάζα με συνοχή λίπους ενώ στην εικόνα 13.3 υποβλήθηκε σε εξεντέρωση, αν και θα μπορούσε να αντιμετωπιστεί με τοπική εκτομή.



Εικόνα 13.1 Λιποσάρκωμα σε έναν άνδρα 45 ετών.



Εικόνα 13.2 Λιποσάρκωμα με απεικόνιση αξονική τομογραφία.



Εικόνα 13.3 Λιποσάρκωμα όπου υποβλήθηκε σε εξεντέρωση.

14. ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ ΤΩΝ ΟΓΚΩΝ

14.1 ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

Είναι η παλαιότερη και αρκετά επιτυχής θεραπευτική μέθοδος. Όπου είναι δυνατόν, η χειρουργική επέμβαση χρησιμοποιείται για την αφαίρεση του όγκου και των γύρω ιστών που μπορεί να περιέχουν καρκινικά κύτταρα.

Κατά τη διαδικασία, σε ένα στάδιο μετά τη διαγνωστική βιοψία, αφαιρείται χειρουργικά ο όγκος ενώ ο ασθενής παραμένει στο χειρουργικό τραπέζι. Μετά την επέμβαση εξετάζεται το ενδεχόμενο να εφαρμοστεί και άλλη θεραπευτική αγωγή, οπότε πρέπει να επιλεγεί η πιο αποτελεσματική ή ίσως η σειρά των θεραπευτικών μεθόδων, ιδιαίτερα όταν υπάρχουν πολλές εφαρμόσιμες εναλλακτικές επιλογές.

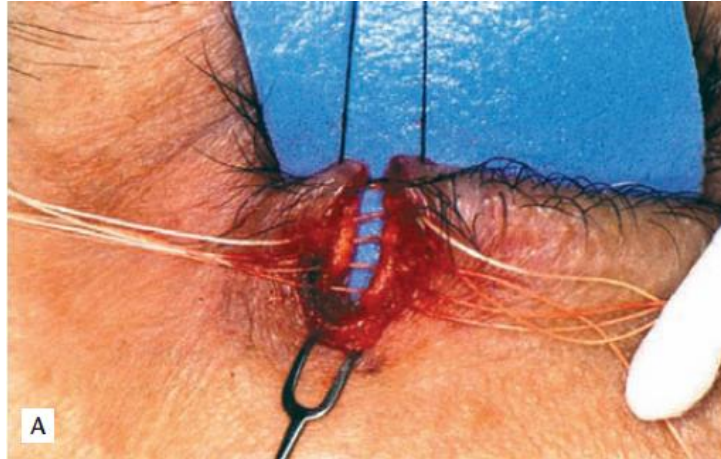
Για τους όγκους των βλεφάρων:

Η μικρογραφική χειρουργική κατά Mohs περιλαμβάνει την αφαίρεση του όγκου με οριζόντιες τομές, με ψύξη από το εν τω βάθει τμήμα του όγκου. Ο ιστός αφαιρείται σε στρώματα. Παρέχει το υψηλότερο ποσοστό θεραπείας με την πιο αποτελεσματική διατήρηση του φυσιολογικού ιστού παρόλο που η μέθοδος αυτή είναι χρονοβόρα.

Ανατομική αποκατάσταση του βλεφάρου:

Η αποκατάσταση των βλεφάρων εξαρτάται από την έκταση και τη θέση του ελλείμματος καθώς και την κατάσταση των γειτονικών ιστών. Τα κύρια αίτια δημιουργίας ελλείμματος είναι συγγενή, τραυματικά και μετά από αφαίρεση περιοφθαλμικών όγκων, ενώ η χειρουργική διόρθωση αποσκοπεί στην ανατομική, λειτουργική και αισθητική αποκατάσταση καθώς και την αποτροπή των επιπλοκών ανάλογα με την ένδειξη.

Η λεπτομερής γνώση της σύνθετης ανατομικής των βλεφάρων και της περιοφθαλμικής χώρας είναι απαραίτητη προϋπόθεση για την ορθή χειρουργική αποκατάσταση. Ο ουσιαστικός διαχωρισμός της δομής των βλεφάρων σε δύο πέταλα (πρόσθιο και οπίσθιο), με το δομικό σκελετό (ταρσικό πέταλο και κανθικοί σύνδεσμοι) που υποστηρίζεται από τη λεπτή μυϊκή λειτουργία του ανελκτήρα στο άνω, καθελκτήρα στο κάτω βλέφαρο και το σφικκτήρα μυ, καθώς και το πλούσιο δίκτυο αιματικών και λεμφικών αγγείων, καθορίζει τις βασικές αρχές της χειρουργικής αποκατάστασης των ελλειμμάτων, οι οποίες είναι παρόμοιες ανεξάρτητα από το αίτιο.



Εικόνα 14.1 Άμεση σύγκλειση ελλείμματος βλεφάρων με συρραφή κατά στρώματα (Collin, J. R. O., 2010).



Εικόνα 14.2 Μετεγχειρητική εικόνα άμεσης σύγκλεισης του ελλείμματος (Collin, J. R. O., 2010).

Τα κύρια ανατομικά στοιχεία σε κάθε χειρουργική προσέγγιση των βλεφάρων είναι το ελεύθερο βλεφαρικό χείλος, ο δακρυϊκός αδένας στην άνω κροταφική γωνία του κογχικού χείλους, η τροχιλία του άνω λοξού στην άνω ρινική γωνία του κογχικού χείλους, το σύστημα των δακρυϊκών σωληναρίων και ασκού στην περιοχή του έσω κανθού, καθώς και η θέση του κάτω λοξού μυός ανάμεσα από το έσω και μέσο τμήμα του προδιαφραγματικού λίπους του κάτω βλεφάρου.

Σε ελλείμματα μερικού πάχους του πρόσθιου ή οπίσθιου πετάλου επιχειρείται η άμεση σύγκλειση και εάν δεν είναι δυνατόν ακολουθεί η χρήση κρημονού ή μοσχεύματος. Σε ελλείμματα ολικού πάχους επιχειρείται επίσης η άμεση σύγκλειση και αν αυτό δεν είναι δυνατό γίνεται έξω κανθοτομή και κανθόλυση με λύση του κογχικού διαφράγματος. Εάν η σύγκλειση δεν είναι δυνατή επιχειρείται η χρήση μοσχευμάτων και κρημών με την προϋπόθεση ότι το ένα πέταλο διατηρεί την αιματική του παροχή, είναι δηλαδή κρημνός για να υποστηρίξει το άλλο πέταλο και τη βιωσιμότητα των ιστών.

Ελλείμματα προσθίου πετάλου δέρματος:

Η αποκατάσταση ελλειμμάτων του πρόσθιου πετάλου, κυρίως του δέρματος, απαιτεί την άμεση σύγκλειση, όπου αυτό είναι δυνατό, με την αποφυγή κατακόρυφων ελκτικών ουλών και δημιουργίας ουλώδους εκτρόπιου. Σε μεγαλύτερα ελλείμματα απαιτείται η δημιουργία μεταθετών ή περιστροφικών δερματικών κρημών για την κάλυψη του κενού. Όπου αυτό δεν είναι αρκετό, απαιτείται η χρήση ελεύθερων δερματικών μοσχευμάτων με σημείο λήψης κατά σειρά σπουδαιότητας από το άνω βλέφαρο, την πλάγια υπερόφρυο χώρα, την οπίσθια και πρόσθια ωτιαία περιοχή, τον υπερκλείδιο βόθρο και τέλος την έσω βραχιόνιο χώρα.



Εικόνα 14.3 Βασικοκυτταρικό καρκίνωμα δεξιού κάτω βλέφαρου με εκτεταμένο έλλειμμα από την αφαίρεσή του (Collin, J. R. O., 2010).



Εικόνα 14.4 Μετεγχειρητική εικόνα της αποκατάστασης με ημικυκλικό κρημό του Tenzel (Collin, J. R. O., 2010).

Ελλείμματα οπίσθιου Πετάλου επιπεφυκότα:

Αντίστοιχα με το πρόσθιο πέταλο, τα ελλείμματα του επιπεφυκότος αποκαθίστανται με άμεση σύγκλειση, χρήση ελεύθερου μοσχεύματος και λιγότερο συχνά κρημού. Τα ελεύθερα μοσχεύματα που χρησιμοποιούνται διακρίνονται σε αυτά που καλύπτονται από βλεννογόνο και αυτά χωρίς κάλυψη. Κατά την αποκατάσταση του οπίσθιου πετάλου πρέπει να δίνεται ιδιαίτερο βάρος στη δημιουργία ομαλής επιφάνειας βλεννογόνου και την αποφυγή του ουλώδους εντρόπιου του βλεφάρου.

Ελλείμματα βλεφάρου ολικού πάχους:

Η συστηματική προσέγγιση της αποκατάστασης ελλειμμάτων ολικού πάχους των βλεφάρων καθορίζεται από την θέση του ελλείμματος, το οριζόντιο εύρος του, την κατακόρυφη έκταση, καθώς και την κατάσταση των γύρω ιστών.

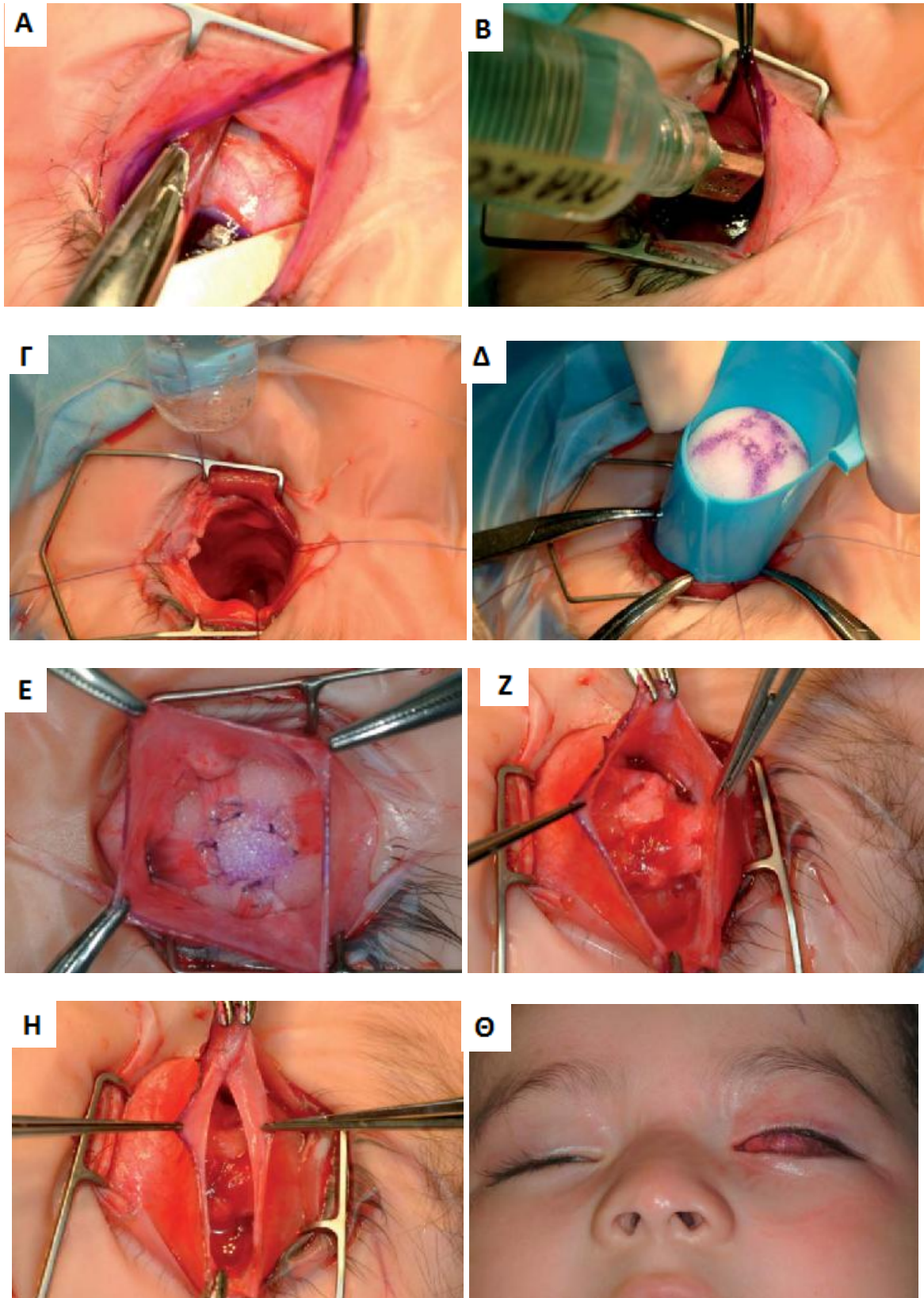


Εικόνα 14.5 Μετεγχειρητική εικόνα αποκατάστασης εκτεταμένου ελλείμματος κάτω βλεφάρου, με περιστρεφόμενο κρημό του μέσου προσώπου, κατά Mustarde (Collin, J. R. O., 2010).

Εξόρυξη:

Εξόρυξη είναι η αφαίρεση του βολβού. Μετά από την αφαίρεση ενδείκνυται να τοποθετηθεί στον ασθενή ένα χειρουργικό conformer για να αποφευχθεί η συστολή του κόγχου. Μετά από τρεις εβδομάδες, όταν ο κόγχος ηρεμεί και ξεπρήζεται, ο ασθενής επισκέπτεται τον οφθαλμοπροσθετικό για να του εφαρμόσει έναν τεχνητό οφθαλμό κατά παραγγελία.

Αυτή η διαδικασία περιλαμβάνει την αφαίρεση του οφθαλμού και την τοποθέτηση εντός του κενού που δημιουργείται ενός ειδικού υλικού, σφαιρικού σχήματος και μεγέθους ανάλογου του ματιού, που αφαιρείται από το συγκεκριμένο άτομο.



Εικόνα 14.6 Χρόνοι εγχείρησης εξόρυξης

Εξεντέρωση βολβού:

Εκκενωτική επέμβαση ολόκληρου του περιεχομένου του βολβού, αφήνοντας *in situ* τον σκληρο χιτώνα καθώς και τους περιβάλλοντες ανατομικούς σχηματισμούς του οφθαλμού.

Η χειρουργική επέμβαση της εξεντέρωσης του βολβού περιλαμβάνει τη δημιουργία μιας μεγάλης τομής πάνω από την κορυφή του ματιού και κάτω από το άνω βλέφαρο, αφαιρώντας το περιεχόμενο του ματιού, με μεγάλη προσοχή, στη συνέχεια την τοποθέτηση του ειδικού υλικού στο εσωτερικό του περιβλήματος του ματιού και τέλος το κλείσιμο της τομής. Μετά τη διαδικασία, το άτομο αυτό θα είναι υπό οφθαλμολογικό έλεγχο για τα 2-3 πρώτα εικοσιτετράωρα, με χορήγηση της ανάλογης αντιβίωσης και των ανάλογων παυσίπων. Θα υπάρξει επίσης κάλυψη με τοπικό αντιβιοτικό και αλοιφές που θα καθορίσει ο υπεύθυνος οφθαλμίατρος. Η αντιβίωση θα συνεχιστεί και όταν το άτομο πάει στο σπίτι του σύμφωνα πάντα με τις οδηγίες του Οφθαλμιάτρου.

Εξεντέρωση κόγχου:

Εκκενωτική επέμβαση ολόκληρου του περιεχομένου του κόγχου.

14.2 ΑΚΤΙΝΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ακτινοθεραπεία ονομάζεται η χρήση ιονίζουσας ακτινοβολίας υψηλής ενέργειας για θεραπευτικούς σκοπούς. Όταν η πηγή της ακτινοβολίας βρίσκεται στο εξωτερικό του ασθενούς η ακτινοθεραπευτική αγωγή ονομάζεται ακτινοθεραπεία εξωτερικής δέσμης, και περιλαμβάνει την χρήση ακτινών Χ, ακτινών γ, ή δέσμης ηλεκτρονίων. Αντίθετα, βραχυθεραπεία ονομάζεται η ακτινοθεραπευτική αγωγή όπου η πηγή ακτινοβολίας βρίσκεται στο εσωτερικό του ασθενούς και συνήθως γίνεται με εμφύτευση ραδιοϊσοτόπων στην περιοχή του όγκου.

Σκοπός της ακτινοθεραπείας είναι να καταστραφούν οι κακοήθεις όγκοι με όσο το δυνατόν λιγότερες επιπτώσεις στους υγιείς ιστούς. Αυτό μπορεί να επιτευχθεί με κατάτμηση της συνολικής δόσης ακτινοβολίας και χορήγηση της σε διαδοχικές συνεδρίες έτσι ώστε να καταστρέφονται τα καρκινικά κύτταρα, ενώ παράλληλα να παρέχεται η δυνατότητα στα υγιή κύτταρα να αναρρώσουν.



Εικόνα 14.7 Μηχάνημα για ακτινοθεραπεία (thyroideyedisease.org).

Η ακτινοθεραπεία εξωτερικής δέσης είναι σήμερα η πιο διαδεδομένη μη επεμβατική μέθοδος για την αντιμετώπιση του καρκίνου. Η διαδικασία της ακτινοθεραπευτικής αγωγής στη συνήθη κλινική πράξη περιλαμβάνει τα ακόλουθα βήματα:

- Διάγνωση η οποία γίνεται με τη χρήση προηγμένων διαγνωστικών τεχνικών όπως η αξονική τομογραφία (CT) ή η μαγνητική τομογραφία (MRI) συνήθως σε διαφορετική κλινική ή νοσοκομείο από αυτό όπου σχεδιάζεται και υλοποιείται η ακτινοθεραπευτική αγωγή.
- Εισαγωγή ασθενή στον εξομοιωτή πλάνου ακτινοθεραπείας για τον εντοπισμό της προς αγωγή ανατομικής περιοχής και τον καθορισμό συστήματος συντεταγμένων πάνω στον ασθενή.
- Εισαγωγή ασθενή στο CT σχεδίασης για την λεπτομερή σάρωση της περιοχής κλινικού ενδιαφέροντος που είναι απαραίτητη για τη σχεδίαση πλάνου ακτινοθεραπείας.
- Σχεδιασμός πλάνου ακτινοθεραπείας στο σύστημα σχεδίασης πλάνου ακτινοθεραπείας, που περιλαμβάνει τον καθορισμό των περιγραμμάτων ανατομικών περιοχών και των πεδίων ακτινοβολήσης και τον υπολογισμό της τρισδιάστατης κατανομής δόσης στο σώμα του ασθενούς.
- Εισαγωγή ασθενή στον εξομοιωτή για εξομοίωση και επαλήθευση του πλάνου ακτινοθεραπείας που σχεδιάστηκε.
- Ακτινοβολήση του ασθενούς στη μονάδα ακτινοθεραπείας.

Η ακτινοθεραπεία στα παιδιά μπορεί να προκαλέσει σοβαρά προβλήματα ανάπτυξης του εγκεφάλου που επηρεάζουν την σωματική ανάπτυξη λόγω ενδοκρινολογικών ανωμαλιών που προκαλούνται στην υπόφυση και στον υποθάλαμο. Ταυτόχρονα μπορεί να μειώσει τις ικανότητες εκμάθησης των παιδιών(μπορεί να μειώσει το δείκτη νοημοσύνης τους).

Μπορεί επίσης να συνδυάσει ακτινοθεραπεία με χειρουργική επέμβαση, χημειοθεραπεία, ορμονοθεραπεία ή λίγο από το μείγμα των τριών. Οι

περισσότεροι κοινοί τύποι καρκίνου μπορεί να αντιμετωπιστούν με ακτινοθεραπεία με κάποιο τρόπο. Η ακριβής θεραπεία θα εξαρτηθεί από το είδος του όγκου, τη θέση, το στάδιο, καθώς και τη γενική υγεία του ασθενούς.

Η ακτινοθεραπεία παρουσιάζει καλύτερα αποτελέσματα όταν χρησιμοποιείται κατά κυττάρων που διαιρούνται και πολλαπλασιάζονται γρήγορα και άναρχα. Τα καρκινικά κύτταρα χαρακτηρίζονται από αυτήν ακριβώς τη λειτουργία. Δυστυχώς όμως, η ακτινοβολία επιδρά βλαπτικά, εκτός από τα καρκινικά κύτταρα, και στα υγιή κύτταρα, με αποτέλεσμα την εμφάνιση διαφόρων παρενεργειών. Μάλιστα, με στόχο την προστασία του υγιούς ιστού, οι ειδικοί απέφευγαν να εφαρμόζουν ακτινοθεραπεία σε μια περιοχή του σώματος για δεύτερη φορά. Οι παρενέργειες της ακτινοθεραπείας είναι συνήθως μακροπρόθεσμες, καθώς τα επηρεαζόμενα από την ακτινοθεραπεία κύτταρα, υγιή και καρκινικά, δεν πεθαίνουν άμεσα, αλλά σταδιακά, σε περίοδο ημερών ή και μηνών μετά την έκθεση στην ακτινοβολία.

Κατά τη διάρκεια της ακτινοθεραπείας ο ασθενής δεν αισθάνεται πόνο ούτε άλλη δυσφορία. Η ακτινοθεραπεία ως μονοθεραπεία, μπορεί να είναι επαρκής θεραπεία για μερικές μορφές εντοπισμένων καρκίνων ή να αποτελεί μέρος θεραπευτικού σχήματος συνδυασμού μορφών αντικαρκινικής θεραπείας.

Η ακτινοβολία που συνήθως χρησιμοποιείται κατά τη διάρκεια της θεραπείας ονομάζεται ιονίζουσα, καθώς σχηματίζει ιόντα (άτομα με θετικό ή αρνητικό ηλεκτρικό φορτίο) στα κύτταρα των ιστών που εφαρμόζεται, απελευθερώνοντας ηλεκτρόνια ατόμων. Η ιονίζουσα ακτινοβολία διακρίνεται σε δύο μεγάλες ομάδες:

1. Ακτινοβολία φωτονίων (ακτίνες X και γ). Τα φωτόνια εκπέμπονται από ραδιενεργές πηγές, όπως κοβάλτιο ή καίσιο, ή από μια ειδική συσκευή που ονομάζεται Γραμμικός Επιταχυντής (linear accelerator). Η ακτινοβολία φωτονίων είναι το συνηθέστερο είδος ακτινοβολίας σε αγωγές κατά του καρκίνου.
2. Ακτινοβολία σωματιδίων (ηλεκτρόνια, πρωτόνια, νετρόνια, σωματίδια A και B). Δέσμες ηλεκτρονίων μπορούν να παραχθούν και να κατευθυνθούν στο καρκινοπαθή ιστό μέσω Γραμμικού Επιταχυντή.

14.3 ΚΡΥΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η Κρυοθεραπεία ονομάζεται κρυοχειρουργική, κρυοπηξία ή στοχευόμενη θεραπεία κρυοπηξίας. Αναφέρεται στη χρήση υπερβολικού ψύχους για την καταστροφή του παθολογικού ιστού, συμπεριλαμβάνοντας τα καρκινικά κύτταρα.

Η κρυοθεραπεία διενεργείται χρησιμοποιώντας συσκευή κρυοπηξίας, λεπτή συσκευή που μοιάζει με ράβδο η οποία φέρει λαβή ή σκανδάλη ή φέρει σειρά μικρών βελόνων, οι οποίες συνδέονται με πηγή αζώτου ή αργού, το οποίο καταψύχει το άκρο της συσκευής. Η συσκευή τοποθετείται στην κατάλληλη θέση υπό απεικονιστική καθοδήγηση και καθώς οι εσωτερικοί

ιστοί ψύχονται, ο ιατρός αποφεύγει να καταστρέψει υγιή ιστό παρακολουθώντας την κίνηση του άκρου της συσκευής με υπερηχογράφημα, αξονική τομογραφία ή μαγνητική τομογραφία και προβολή των εικόνων σε οθόνη παρόμοια με την οθόνη της τηλεόρασης.

Ο ζωντανός ιστός, είτε είναι υγιής είτε έχει προσβληθεί από νόσο, δεν μπορεί να αντέξει το υπερβολικό ψύχος και καταστρέφεται από:

- Πάγο εντός του κυττάρου. Περίπου στους $-40\text{ }^{\circ}\text{C}$ ($-40\text{ }^{\circ}\text{F}$) ή σε χαμηλότερη θερμοκρασία, αρχίζουν να δημιουργούνται ενδοκυττάριοι κρύσταλλοι πάγου που θα καταστρέψουν σχεδόν κάθε κύτταρο.
- Καταστροφή του κυττάρου από διόγκωση ή συρρίκνωση. Εάν δημιουργηθεί πάγος μόνο στο εξωτερικό του κυττάρου, η ώσμωση, η μετακίνηση του διαλύματος διαμέσου της κυτταρικής μεμβράνης προκαλεί τη συρρίκνωση του κυττάρου καθώς μετακινείται νερό για να αντικατασταθεί εκείνο που έχει μετατραπεί σε πάγο. Στη συνέχεια, καθώς η περιοχή τήκεται, νερό μετακινείται στο εσωτερικό του συρρικνωμένου κυττάρου και προκαλεί τη διάσπαση του. Για τον λόγο αυτό, η κρυοπηξία συνήθως διενεργείται κατά στάδια, στα οποία οι όγκοι ψύχονται και τήκονται κατ' επανάληψη.
- Αποκοπή της αιματικής παροχής. Τα κύτταρα πεθαίνουν όταν η παροχή αίματος προς αυτά διακόπτεται από τη δημιουργία πάγου εντός των μικρών αιμοφόρων αγγείων του όγκου προκαλώντας τη θρόμβωσή τους. Καθώς ο μέσος χρόνος πήξης του αίματος είναι περίπου 10 λεπτά, η υπερβολικά χαμηλή θερμοκρασία διατηρείται για τουλάχιστον 10 λεπτά εκτός κι αν η θερμοκρασία του όγκου δείχνει ότι έχουν επιτευχθεί τα θανατηφόρα επίπεδα ψύχους.



Εικόνα 14.8 Κρυοθεραπεία σε παιδί για ρετινοβλάστωμα (retinoblastoma.com).

Μόλις καταστραφούν τα κύτταρα, συστατικά του ανοσολογικού συστήματος απομακρύνουν τους νεκρωμένους ιστούς. Υπάρχουν δεδομένα που

συνιστούν ότι η διαδικασία αυτή επίσης διεγείρει το ανοσολογικό σύστημα να επιτεθεί στα υπολειμματικά καρκινικά κύτταρα.

Για εξωτερικές μάζες, εφαρμόζεται υγρό άζωτο άμεσα με βαμβάκοφορο στυλεό ή συσκευή αεροζόλ. Για εσωτερικούς όγκους, κυκλοφορεί υγρό άζωτο ή αέριο αργό διαμέσου της συσκευής κρυοπηξίας, η οποία έρχεται σε επαφή με τον προσβεβλημένο ιστό. Στη συνέχεια, χρησιμοποιώντας συσκευή απεικόνισης όπως είναι ο υπέρηχος ή η αξονική τομογραφία (CT), ο ιατρός στοχεύει και καταψύχει τον όγκο.

14.4 ΦΩΤΟΔΥΝΑΜΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

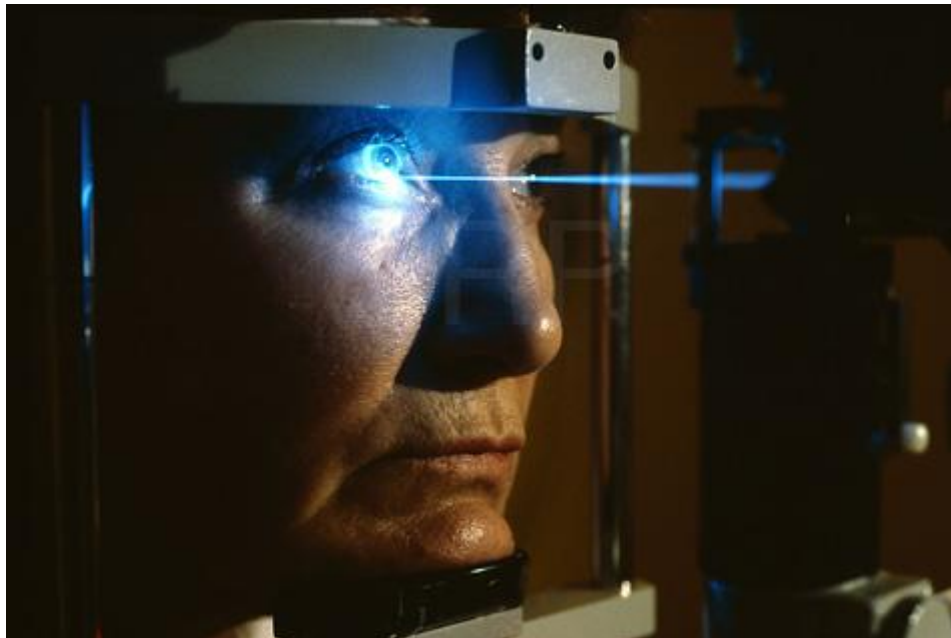
Η φωτοδυναμική θεραπεία αναγνωρίζεται πλέον από πολλά κέντρα σαν ένα σημαντικό εργαλείο στην αντιμετώπιση ογκολογικών και μη ογκολογικών περιστατικών. Προηγούμενες προσπάθειες να αντικατασταθούν τα Laser PDT από ασύγχρονες πηγές φωτός οδήγησαν σε μεγάλους χρόνους έκθεσης, πρόκληση θερμικών βλαβών στον ιστό και υψηλά ποσοστά υποτροπιασμού και επανεμφάνισης. Πρόκειται για επακόλουθα της χρήσης πηγών που δεν είχαν τη φασματική καθαρότητα και την ισχύ των Laser PDT.



Εικόνα 14.9 Μηχάνημα για φωτοδυναμική θεραπεία.

Η αλλοίωση επαλείφεται με μια φωτοευαίσθητη ουσία για διάστημα τεσσάρων έως έξι ωρών, ανάλογα με το πάχος της αλλοίωσης. Στη συνέχεια, η αλλοίωση φωτίζεται με τη ειδική συσκευή φωτοδυναμικής θεραπείας, η οποία έχει ρυθμιστεί στο κατάλληλο μήκος κύματος για το συγκεκριμένο φωτο-

ευαισθητοποιητή. Το φως διεγείρει το φωτο-ευαισθητοποιητή στο νεοπλαστικό ιστό και παράγεται κυτοτοξίνη, η οποία προκαλεί φωτο-οξειδωση, θάνατο του κυττάρου και καταστροφή του όγκου. Είναι μια εξαιρετικά επιλεκτική διαδικασία δεδομένου ότι οι κυτοτοξίνες είναι ενεργές για 1μs και η θεραπεία γίνεται μόνο στην περιοχή που φωτίζεται. Η συσκευή φωτοδυναμικής θεραπείας βασίζεται σε λυχνίες βραχέως-τόξου και σε οπτικά φίλτρα τα οποία μπορούν να παράγουν φως σε οποιαδήποτε από τα ορατά μήκη κύματος. Το φως κατευθύνεται σε κάθε αλλοίωση με τη χρήση ενός οδηγού δέσμης. Η παρουσία φίλτρων etalon πολλών κοιλοτήτων περιορίζει την υπεριώδη και την υπέρυθη ακτινοβολία και οδηγεί στην παραγωγή φωτός υψηλής φασματικής καθαρότητας. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την αύξηση της αποτελεσματικότητας και της ακρίβειας της θεραπείας και την ελαχιστοποίηση του κινδύνου επανεμφάνισης και καταστροφής του περιβάλλοντος ιστού.



Εικόνα 14.10 Εφαρμογή φωτοδυναμικής θεραπείας (myvisiontest.com).

Με άλλα λόγια η παραγωγή ελεύθερων ριζών οξυγόνου δεν είναι απαραίτητα βλαβερή. Μόνο όταν η παραγωγή ελεύθερων ριζών οξυγόνου ξεπεράσει ένα συγκεκριμένο όριο έχουμε καταστροφή των κυττάρων και μάλιστα όσο μεγαλύτερη η υπέρβαση του ορίου τόσο μεγαλύτερη και η έκταση της βλάβης. Σε περιπτώσεις όπου το σύστημα χρησιμοποιείται σε συνδυασμό με τη φωτοευαισθητοποιή ουσία 5 ALA (5 αμινολεϊβουλινικό οξύ) η παρέμβαση στα κύτταρα είναι επιλεκτική και με τη διαδικασία αυτή καταστρέφονται τα μη υγιή κύτταρα ενώ τα υγιή διεγείρονται με έναν απόλυτα φυσικό τρόπο ώστε να παράγουν κολλαγόνο και ελαστίνη στα επιθυμητά επίπεδα ισορροπίας.

Η εφαρμογή της φωτοδυναμικής θεραπείας έχει το πλεονέκτημα ότι είναι μη παρεμβατική και σχεδόν ανώδυνη για τη θεραπεία περιοχών με χαμηλό

ρυθμό επούλωσης. Επιπλέον, δεν επηρεάζει τους ιστούς και αφήνει το δέρμα γύρω από τον όγκο άθικτο και λειτουργικό και έχει καλά αισθητικά αποτελέσματα.

14.5 ΔΙΑΘΕΡΜΙΑ

Η διαθερμία είναι ουσιαστικά εφαρμογή υψηλότερων θερμοκρασιών $>100^{\circ}\text{C}$ πάνω στους ιστούς με σκοπό την άμεση καταστροφή των καρκινικών κυττάρων.

Με την διαθερμία ένα μεταλλικό καλώδιο θερμαίνεται και έρχεται σε επαφή με τον ιστό. Σύμφωνα με την τεχνική αυτή, μια συσκευή παράγει σε παλμική μορφή συνεχές ρεύμα στα άκρα μιας κοφτερής λεπίδας κατά τέτοιο τρόπο ώστε η θερμότητα να συμβάλλει στο κλείσιμο μικρών αγγείων με μικρή ιστική βλάβη καθώς κόβονται. Η λεπίδα μπορεί να προθερμανθεί σε μια επιλεγμένη θερμοκρασία μεταξύ 110°C – 280°C . Έτσι ο χειρουργός διατηρεί την αίσθηση αφής του ιστού κατά την τομή του και μειώνεται η απαιτούμενη ανάγκη αιμόστασης.

Αποτελείται από μία συσκευή και από ένα στείλειο εφαρμογής. Η ανάπτυξη θερμοκρασίας στον στείλειο γίνεται μέσω ενός πεντάλ. Το κυριότερο πλεονέκτημα της διαθερμίας είναι ότι ελαχιστοποιούνται οι αιμορραγίες.



Εικόνα 14.11 Μηχάνημα για την διαθερμία (medwow.com).

14.6 ΦΩΤΟΠΗΞΙΑ ΜΕ LASER (Laser Photocoagulation)

Η φωτοπηξία με laser είναι μια ελάχιστα επεμβατική διαδικασία που χρησιμοποιείται για να σταματήσει την αιμορραγία των αιμοφόρων αγγείων μέσα και κάτω από τον αμφιβληστροειδή που να οδηγήσει σε σοβαρές

περιπτώσεις του αμφιβληστροειδούς. Η διαδικασία αυτή μπορεί να καταστρέψει τον παθολογικό ιστό που βρίσκεται στο πίσω μέρος του οφθαλμού.

Η φωτοπηξία με Laser προκαλεί ακτινοβολία υψηλής εντάσεως, η οποία όταν απορροφηθεί από τους οφθαλμικούς ιστούς μετατρέπεται σε θερμότητα και προκαλεί θερμικό έγκαυμα στους οφθαλμικούς ιστούς.

Το έγκαυμα αυτό ρυθμίζεται από:

α) την ένταση των ακτινών laser,

β) τη διάρκεια και

γ) το μέγεθος της ακτίνας που θα φθάσει στον οφθαλμικό ιστό.

Όσο μικρότερο είναι το μέγεθος της ακτίνας (spot π.χ. 50μ), τόσο εντονότερο είναι το έγκαυμα. Άρα, αν αυξηθεί το μέγεθος του spot θα πρέπει απαραίτητα να αυξηθεί και η ένταση του laser, ώστε να προκληθεί έγκαυμα της ίδιας εντάσεως.

Οι ανεπιθύμητες ενέργειες και επιπλοκές της φωτοπηξίας με laser δεν είναι σπάνιες, αν και σπάνια είναι σοβαρές. Σε αυτές περιλαμβάνονται απώλεια της περιφερικής όρασης, επιδείνωση της οπτικής οξύτητας, μειωμένη νυχτερινή όραση και αιμορραγία στον οφθαλμό.



Εικόνα 14.12 Μηχάνημα για φωτοπηξία με Laser (selectspeccs.com).

14.7 ΑΝΟΣΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού λειτουργεί σαν σύστημα παρακολούθησης για την προστασία από αυτά που αντιλαμβάνεται ως ξένες ουσίες. Για παράδειγμα, όταν το ανοσοποιητικό σύστημα εντοπίζει βλαβερά βακτήρια ή έναν ιό μέσα στο σώμα, αντισώματα επιτίθενται και προκαλούν καταστροφές στους εισβολείς. Το ανοσοποιητικό σύστημα αντιμετωπίζει επίσης

τα καρκινικά κύτταρα ως ξένους εισβολείς, αλλά εξαιτίας κάποιας αποτυχίας του συστήματος συχνά δεν αναγνωρίζει τα καρκινικά κύτταρα.

Η χρήση του ανοσοποιητικού συστήματος για την επίθεση και την καταστροφή των καρκινικών κυττάρων ονομάζεται ανοσοθεραπεία. Η ανοσοθεραπεία αποτελεί τύπο θεραπείας που έχει στόχο την τροποποίηση της δραστηριότητας του ανοσοποιητικού συστήματος και την πρόκληση αλλαγών στην ανοσολογική απάντηση απέναντι στο νεόπλασμα. Ενεργοποιεί και κατευθύνει το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού, ώστε να καταπολεμήσει την ανάπτυξη των καρκινικών κυττάρων. Άλλα ονόματα για αυτή τη μέθοδο είναι η βιολογική θεραπεία, η βιοθεραπεία ή η θεραπεία μετατροπής βιολογικής αντίδρασης. Η ανοσοθεραπεία μπορεί να γίνει μόνη της ή σε συνδυασμό με άλλες θεραπείες για τον καρκίνο.

Μια παραλλαγή της ανοσοθεραπείας είναι η χορήγηση ουσιών που διεγείρουν το ανοσοποιητικό σύστημα (μη ειδικές ανοσορρυθμιστικές ουσίες). Μια άλλη παραλλαγή είναι η παραγωγή στο εργαστήριο συγκεκριμένων πρωτεϊνών του ανοσοποιητικού συστήματος (κυτταροκίνες) και στη συνέχεια η χρήση τους στη θεραπεία. Αυτές οι πρωτεΐνες που ονομάζονται μετατροπείς βιολογικής αντίδρασης, αποτελούν την πλειονότητα των ανοσοθεραπευτικών ουσιών που χρησιμοποιούνται ή μελετώνται σήμερα. Αυτές είναι:

1. **Ιντερφερόνες:** Οι ιντερφερόνες είναι κυτταροκίνες που υπάρχουν φυσιολογικά μέσα στο σώμα. Υπάρχουν διάφορα είδη ιντερφερονών. Το είδος που χρησιμοποιείται συνήθως στη θεραπεία του καρκίνου ονομάζεται ιντερφερόνη άλφα. Οι ιντερφερόνες μπορεί να εμποδίζουν απευθείας τα καρκινικά κύτταρα ή μπορεί να διαγείρουν άλλα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος, για να βοηθήσουν.
2. **Ιντερλευκίνες:** Όπως και οι ιντερφερόνες, οι ιντερλευκίνες είναι ένας τύπος κυτταροκίνης. Η ιντερλευκίνη 2, η πιο ευρέως μελετημένη ιντερλευκίνη, δουλεύει διαγείροντας άλλα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος που μπορούν να καταστρέψουν καρκινικά κύτταρα.
3. **Μονοκλωνικά αντισώματα:** Τα μονοκλωνικά αντισώματα σχεδιάζονται και παράγονται στο εργαστήριο και στοχεύουν σε συγκεκριμένους τύπους καρκίνου. Ενώνονται με τα κύτταρα του όγκου και μπορούν είτε να αντιδράσουν με αυτά τα καρκινικά κύτταρα ή να χρησιμοποιηθούν, για να μεταφέρουν αντικαρκινικά φάρμακα ή ακτινοβολία.
4. **Εμβόλια:** Οι ερευνητές εργάζονται για την παρασκευή εμβολίων που μπορούν να βοηθήσουν το ανοσοποιητικό σύστημα να αναγνωρίσει τα καρκινικά κύτταρα. Σε αντίθεση με τα εμβόλια για τις λοιμώδεις ασθένειες, τα οποία γίνονται για την πρόληψή τους, τα εμβόλια κατά του καρκίνου χορηγούνται, μόνο αφού αναπτυχθεί κάποιος όγκος. Το εμβόλιο στοχεύει να βοηθήσει το σώμα να απορρίψει τον καρκίνο και να τον εμποδίσει να εμφανιστεί ξανά.

14.8 ΧΗΜΕΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ο όρος χημειοθεραπεία αναφέρεται σε μια μορφή θεραπευτικής αγωγής κατά του καρκίνου. Η χημειοθεραπεία περιλαμβάνει τη χρήση φαρμάκων που αποσκοπούν στην καταστροφή των καρκινικών κυττάρων. Αποτελεί συνήθη πρακτική για την αντιμετώπιση των περισσότερων ειδών καρκίνου και χρησιμοποιείται ποικιλοτρόπως, σε συνδυασμό με αγωγές ακτινοβολίας και χειρουργικές επεμβάσεις.

Στόχος της χημειοθεραπείας είναι η καταπολέμηση των καρκινικών κυττάρων. Μολονότι σε ορισμένες περιπτώσεις αυτό επιτυγχάνεται πλήρως και ο ασθενής θεραπεύεται, σε αρκετές άλλες η χημειοθεραπεία μπορεί μόνο να περιορίσει, όχι να εξαφανίσει, τον καρκινικό όγκο. Ο Καρκίνος είναι στην ουσία μια ομάδα κυττάρων με ιδιάζουσα, αφύσικη συμπεριφορά. Τα κύτταρα αυτά πολλαπλασιάζονται ταχύτατα και ανεξέλεγκτα, επιδρώντας αρνητικά στην υγεία του ανθρώπινου οργανισμού. Αν και υπάρχουν πολλά είδη καρκίνου, το καθένα με διαφορετική λειτουργία, υπόσταση και βλαπτική επίδραση, όλα χαρακτηρίζονται από άναρχο κυτταρικό πολλαπλασιασμό. Εξαιτίας της διαφορετικής υπόστασης του εκάστοτε τύπου καρκίνου, υπάρχουν διάφορες παραλλαγές χημειοθεραπείας.

Συχνά απαιτείται συνδυασμός χημειοθεραπευτικών ουσιών για την επιτυχή ή καλύτερη αντιμετώπιση ενός τύπου καρκίνου. Στην χημειοθεραπεία χρησιμοποιούνται πολλά φάρμακα, που δεν έχουν όλα εξίσου σοβαρές παρενέργειες. Επιπλέον, οι παρενέργειες μετριάζονται ή ρυθμίζονται με άλλα φάρμακα, όπως λόγω χάρη σε περίπτωση ναυτίας.

Ενώ η χειρουργική και η ακτινοθεραπεία εφαρμόζονται για να θεραπεύσουν καρκίνους που αναπτύσσονται σε ορισμένη περιοχή, η χημειοθεραπεία εφαρμόζεται γενικότερα για καρκίνους οι οποίοι διασπείρονται, μέσω της αιματικής ροής ή του λεμφικού συστήματος, σε πολλά σημεία του σώματος, έχει δηλαδή συστηματική δράση.

Η χημειοθεραπεία συνήθως παρέχεται με τους εξής τρόπους:

- Στοματικά, με το φάρμακο να έχει τη μορφή χαπιού ή υγρού.
- Μέσω ενδομυϊκών ενέσεων.
- Ενδοφλέβια. Η μέθοδος αυτή αποτελεί και τη συνηθέστερη πρακτική. Σε κάποιο σημείο του κυκλοφοριακού συστήματος του ασθενούς συνδέεται ένας μικρός πλαστικός σωλήνας (καθετήρας) μέσω του οποίου διοχετεύεται η φαρμακευτική ουσία στον οργανισμό.

Η τακτικότητα λήψης της χημειοθεραπείας εξαρτάται από το είδος του καρκίνου, τη θεραπευτική προσέγγιση που εφαρμόζει ο ιατρός και την ανταπόκριση του οργανισμού στη θεραπεία.

Η χημειοθεραπεία στόχο έχει την καταστροφή καρκινικών κυττάρων προτού αυτά μετακινηθούν και προκαλέσουν μετάσταση του καρκίνου σε άλλα ζωτικά σημεία του σώματος.

Οι βραχυπρόθεσμες παρενέργειες της χημειοθεραπείας περιλαμβάνουν:

- ναυτία
- εμετό
- απώλεια της όρεξης
- εκτεταμένη τριχόπτωση
- άφθες στη στοματική κοιλότητα
- στοματίτιδα
- εξανθήματα

Ορισμένα χημειοθεραπευτικά φάρμακα είναι πιθανόν να προκαλέσουν αλλεργικές αντιδράσεις και μούδιασμα στα άκρα. Επειδή η χημειοθεραπεία βλάπτει την παραγωγή κυττάρων αίματος στο μυελό των οστών, ο ασθενής μπορεί να υποφέρει από χαμηλά ποσοστά αιματικών κυττάρων. Αυτό με τη σειρά του μπορεί να προκαλέσει διάφορες παρενέργειες, όπως:

- Αυξημένο κίνδυνο μικροβιακής μόλυνσης (λόγω έλλειψης των λευκών αιμοσφαιρίων που προστατεύουν το σώμα από σχετικούς κινδύνους).
- Αιμορραγία και εμφάνιση μελανιών εξαιτίας μικροτραυματισμών (λόγω έλλειψης αιμοπεταλίων).
- Κόπωση (μερικές φορές σχετίζεται με χαμηλά ποσοστά ερυθρών αιμοσφαιρίων).

Η γνώση των παρενεργειών καθιστά ικανό το οικογενειακό και κοινωνικό περιβάλλον του ασθενούς να του παρασταθεί αλλά και να προσδιορίσει πρακτικούς τρόπους για να βελτιώσει τις συνθήκες θεραπείας του, πάντοτε φυσικά με τη συνεργασία και τη γνωμοδότηση του επιβλέποντος ιατρού. Υπάρχει πιθανότητα να εντοπιστούν αρνητικές επιδράσεις και σε άλλα όργανα του σώματος. Αποτελεί ζήτημα εξαιρετικής σημασίας να αναφέρει ο ασθενής στο γιατρό του όλα τα σχετικά συμπτώματα και να εξεταστεί η δυνατότητα προσαρμογής της θεραπείας.

15. ΕΠΙΛΟΓΟΣ – ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Συμπερασματικά, με το τέλος της πτυχιακής εργασίας και μέσα από την διαδικασία της συλλογής πληροφοριών, της εκμάθησης αλλά και της μελέτης προέκυψε ότι οι κακοήθεις όγκοι του οφθαλμού είναι, εξ ορισμού, διηθητικοί, αυξάνονται γρήγορα και δεν είναι κατά κανόνα περιγεγραμμένοι. Καταστρέφουν τους παρακείμενους ιστούς, επιτρέποντας στα νεοπλασματικά κύτταρα να διαπεράσουν το τοίχωμα των αιμοφόρων και λεμφικών αγγείων και με αυτόν τον τρόπο να διασπαρθούν σε άλλες περιοχές.

Τα πιο κοινά και συνηθισμένα κακοήθη νεοπλάσματα για τα βλέφαρα είναι το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα και το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα. Τα μελάνωματα του ραγοειδούς χιτώνα, δηλαδή το μελάνωμα της ίριδας, το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος και το μελάνωμα του χοριοειδούς είναι πολύ σημαντικά. Τέλος, το ρετινοβλάστωμα είναι το κυριότερο νεόπλασμα του αμφιβληστροειδούς της παιδικής ηλικίας.

Η διάγνωση των όγκων παρά την πρόοδο της επιστήμης και των μέσων παραμένει αίνιγμα προς επίλυση για τους εμπλεκόμενους επιστήμονες. Σημαντικά βήματα έχουν επιτευχθεί και πλήθος επιστημόνων εργάζονται προς αυτή την κατεύθυνση παγκοσμίως. Η κλινική εικόνα, η ιστολογία, οι απεικονιστικές μελέτες και ο εργαστηριακός έλεγχος είναι συνήθως τα εργαλεία για την διάγνωση ενός όγκου.

Η θεραπεία μπορεί να διαχωριστεί περαιτέρω σε θεραπευτική, παρηγορική και επικουρική. Με την έννοια θεραπευτική εννοούμε την θεραπεία που στόχο έχει να θεραπεύσει τον όγκο αυξάνοντας κατά το μέγιστο το προσδόκιμο επιβίωσης αλλά και την ποιότητα ζωής. Με τον όρο παρηγορική θεραπεία ορίζεται η φροντίδα των ασθενών που δεν ανταποκρίνονται πλέον στην θεραπευτική αγωγή ή δεν επιδέχονται θεραπείας. Στόχος είναι η καλύτερη δυνατή ποιότητα ζωής, η συμπτωματική αντιμετώπιση των προβλημάτων που ανακύπτουν καθώς και η ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών και των οικογενειών τους. Τέλος, επικουρική ορίζεται η θεραπεία που χορηγείται σε απουσία μακροσκοπικών ενδείξεων μεταστάσεων σε ασθενείς που βρίσκονται σε κίνδυνο υποτροπής από μικρομεταστάσεις.

Διάφοροι περιβαλλοντικοί παράγοντες μπορεί να προκαλέσουν διαταραχές των φυσιολογικών γονιδίων και μετατροπή τους σε γονίδια που επιτρέπουν την ανάπτυξη του καρκίνου. Πολλές γονιδιακές διαταραχές, που οδηγούν στην εμφάνιση καρκίνου, είναι η έκθεση στην υπεριώδη ακτινοβολία του ηλίου, η ιονίζουσα ακτινοβολία, η παρατεταμένη έκθεση στην ηλιακή ακτινοβολία και τα ηλιακά εγκαύματα. Οι κακοήθειες που επηρεάζονται από τους περιβαλλοντικούς παράγοντες είναι το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα, το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα, το κακόηθες μελάνωμα των βλεφάρων, το μελάνωμα του ακτινωτού σώματος, το ρετινοβλάστωμα και το πολλαπλούν μύελωμα.

16. ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΒΙΒΛΙΑ:

1. Jack, J. Kanski, and Agnes, Kubicka-Trzaska. (2007) **Clinical Ophthalmology: A Self-Assessment Companion**. London, New York, Oxford, Philadelphia, St Louis, Sydney, Toronto.
2. Jack, J. Kanski, and Brad, Bowling. (2005) **Ophthalmology in focus**. London, New York, Oxford, Philadelphia, St Louis, Sydney, Toronto
3. Myron, Yanoff, M. D., Jay, S. Duker, M. D. (2009) **Ophthalmology**. 3th ed. Printed of china.
4. American Academy of Ophthalmology. **Basic and Clinical Science Course**. 2011-2012ed.
5. Παλημέρης, Γ. Δ. και Κολιόπουλος, Ι. (1996) **Νοσήματα κερατοειδούς και εξωτερικών χιτώνων του οφθαλμού**. American Academy of Ophthalmology. 8. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης.

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΑ ΑΡΘΡΑ:

6. Abramson, D. H., Ellsworth, R. M., Rozakis, G. W. (1982) Cryotherapy for retinoblastoma. **Arch Ophthalmol.** 100. 1253–1256.
7. Abramson, D. H., Frank, C. M. (1998) Second non ocular tumors in survivors of bilateral retinoblastoma. A possible age effect on radiation-related risk. **Ophthalmology.** 105. 573–580.
8. Abramson, D. H., Frank, C. M., Susman, M. et al. (1998) Presenting signs of retinoblastoma. **J Pediatr.** 132. 505–508.
9. Abramson, D. H., Greenfield, D. S., Ellsworth, R. M. (1992) Bilateral retinoblastoma. Correlations between age at diagnosis and time course for new intraocular tumors. **Ophthalmic Paediatr Genet.** 13. 1–7.
10. Abramson, D. H. (1999) Second non ocular cancers in retinoblastoma: a unified hypothesis. The Franceschetti Lecture. **Ophthalm Genet.** 99. 193–204.

11. Albert, D. M., Robinson, N. L., Fulton, A. B. et al. (1980) Epidemiological investigation of increased incidence of choroidal melanoma in a single population of chemical workers. **Int Ophthalmol Clin.** 20. 71–92.
12. Allali, J., D’Hermies, F., Renard, G. (2005) Basal cell carcinomas of the eyelids. **Ophthalmologica.** 219. 57–71.
13. Arentsen, J. J., Green, W. R. (1975) Melanoma of the iris: report of 72 cases treated surgically. **Ophthalm Surg.** 6. 23–37.
14. Augsburger, J. J., Greatrex, K. V. (1989) Intraocular lymphoma: clinical presentations, differential diagnosis and treatment. **Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.** 41. 796–808.
15. Avril, M. F., Auperin, A., Margulis, A. et al. (1997) Basal cell carcinoma of the face: surgery or radiotherapy. Results of a randomized study. **Br J Cancer.** 76. 100–106.
16. Benabid, L., Desables, B., Defossez, T., Malthieu, D., Milazzo, S., Turut, P. (2005) New treatment for orbital non – Hodgkin’s lymphoma: 2 cases treated with rituximab. **J Fr Ophthalmol.** 28(7). 769-71
17. Bergman, L., Seregard, S., Nilsson, B. et al. (2002) Incidence of uveal melanoma in Sweden from 1960 to 1998. **Invest Ophthalmol Vis Sci.** 43. 2579–2583.
18. Biswas, J., Ahuja, V. K., Shanmugam, M. P. et al. (1999) Malignant melanoma of the choroid presenting as orbital cellulitis: report of two cases with a review of the literature. **Orbit.** 18. 123–130.
19. Boniuk, M., Zimmerman, L. E. (1968) Sebaceous carcinoma of the eyelid, eyebrow, caruncle, and orbit. **Trans Am Acad Ophthalmomol Otolaryngol.** 72. 619–641.
20. Brichard, B., Heusterspreute, M., De Potter P. et al. (2006) Unilateral retinoblastoma, lack of familial history and older age does not exclude germline RB1 gene mutation. **Eur J Cancer.** 42. 65–72.
21. Brown, D., Boniuk, M., Font, R. L. (1990) Diffuse malignant melanoma of iris with metastases. **Surv Ophthalmol.** 34. 357–364.
22. Brush, M., Zhang, J., Schuetze, S., Sires, B. (2006) Angiosarcoma metastatic to the orbit. **Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgert.** 62-64.

23. Bujara, K. (1982) Necrotic malignant melanomas of the choroid and ciliary body. A clinicopathological and statistical study. **Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.** 219. 40–43.
24. Butler, P., Char, D. H., Zarbin, M. et al. (1994) Natural history of indeterminate pigmented choroidal tumors. **Ophthalmology.** 101. 710–716.
25. Cai, Y. C., Mc Menamin, M. E., Rose, G. et al. (2001) Primary liposarcoma of the orbit: a clinicopathologic study of seven cases. **Ann Diagn Pathol.** 5. 255–266.
26. Cameron, J. D., Wick, M. R. (1986) Embryonal rhabdomyosarcoma of the conjunctiva. A clinicopathologic and immunohistochemical study. **Arch Ophthalmol.** 104. 1203–1204.
27. Campbell, R. J., Sobin, L. H. (1998) Tumours of the eyelid. Histological typing of tumours of the eye and its adnexa,. World Health Organization International Histological Classification of Tumors. **Berlin: Springer Verlag**, (2), 3–9.
28. Castella, A. P., Bercher, L., Zografos, L. et al. (1995) Study of the blood–aqueous barrier in choroidal melanoma. **Br J Ophthalmol.** 79. 354–357.
29. Cates, C. A., Manners, R. M., Rose, G. E. (2002) Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland in a 10 year old girl. **Br J Ophthalmol.** 86. 249–250.
30. Chantada, G., Fandino, A., Davila, M. T. et al. (2004) Results of a prospective study for the treatment of retinoblastoma. **Cancer.** 100. 834–842.
31. Char, D. H., Crawford, J. B., Gonzales, J. et al. (1989) Iris melanoma with increased intraocular pressure. Differentiation of focal solitary tumors from diffuse or multiple tumors. **Arch Ophthalmol.** 107. 548–551.
32. Char, D. H., Stone, R. D., Irvine, A. R. et al. (1980) Diagnostic modalities in choroidal melanoma. **Am J Ophthalmol.** 89. 223–230.
33. Charles, N. C., Richard, N. P., Jagirdar, J. S. (1998) Hemangiopericytoma of the lacrimal sac. **Arch Ophthalmol.** 1677-1680.
34. Cook, B. E., Bartley, G. B. (1999) Epidemiologic characteristics and clinical course of patients with malignant eyelid tumors in an incidence cohort in Olmsted County, Minnesota. **Ophthalmology.** 106. 746–750.

35. Cook, B. E., Bartley, G. B. (2001) Treatment options and future prospects for the management of eyelid malignancies: an evidence-based update. **Ophthalmology**. 108. 2088–2100.
36. Croxatto, J. O., Font, R. L. (1982) Hemangiopericytoma of the orbit: a clinicopathologic study of 30 cases. **Hum Pathol**. 13. 210–218.
37. Damato, B. E., Foulds, W. S. (2006) Surgical resection of choroidal melanoma. In: Schachat AP, Ryan SJ, eds. *Retina*. **St Louis: Mosby**, (4), 769–778.
38. Demirci, H., Shields, C. L., Shields, J. A., Eagle, R. C. Jr, Honavar, S. G. (2002) Diffuse iris melanoma: a report of 25 cases. **Ophthalmology**. 109. 1553–1560.
39. Donaldson, M. J., Sullivan, T. J., Whitehead, K. J., Williamson, R. M. (2002) Squamous cell carcinoma of the eyelids. **Br J Ophthalmol**. 86. 1161–1165.
40. Dutton, J. J., Tawfik, H. A., DeBaCker, C. M., Lipham, W. J., Gayre, G. S., Klintworth, G. K. (2001) Multiple recurrences in malignant peripheral nerve sheath tumor of the orbit. **Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surg**. 293-299.
41. Egan, K. M., Seddon, J. M., Glynn, R. J. et al. (1988) Epidemiologic aspects of uveal melanoma. **Surv Ophthalmol**. 32. 239–251.
42. Ellsworth, R. M. (1969) The practical management of retinoblastoma. **Trans Am Ophthalmol Soc**. 67. 462–534.
43. Esmaeli, B., Ahmadi, M. A., Youssef, A. et al. (2004) Outcomes in patients with adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. **Ophthal Plast Reconstr Surg**. 20. 22–26.
44. Folberg, R., Cleeseby, G., Flanagan, J. A., Spencer, W. H., Zimmerman, L. E. (1983) Orbital leiomyosarcoma after radiation therapy for bilateral retinoblastoma. **Arch Ophthalmol**. 101. 1562–1565.
45. Folberg, R., McLean, I. W., Zimmerman, L. E. (1985) Malignant melanoma of the conjunctiva. **Hum Pathol**. 16. 136–143.

46. Font, R. L., Jurco, S. III, Brechner, R. J. (1983) Postradiation leiomyosarcoma of the orbit complicating bilateral retinoblastoma. **Arch Ophthalmol.** 101. 1557–1561.
47. Gamel, J. W., Font, R. L. (1982) Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: the clinical significance of a basaloid histologic pattern. **Hum Pathol.** 13. 219–225.
48. Gass, J. D. (1977) Problems in the differential diagnosis of choroidal nevi and malignant melanoma. XXXIII Edward Jackson Memorial Lecture. **Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.** 83. 19–48.
49. Grabowski, E., Abramson, D. H. (1978) Intraocular and extraocular retinoblastoma. **Hematol Oncol Clin North Am.** 1. 721–735.
50. Group, COMS. (1990) Accuracy of diagnosis of choroidal melanomas in the Collaborative Ocular Melanoma Study. COMS report no. 1. **Arch Ophthalmol.** 108. 1268–1273.
51. Gunduz, K., Shields, C. L., Shields, J. A. et al. (2000) Plaque radiotherapy for management of ciliary body and choroidal melanoma with extraocular extension. **Am J Ophthalmol.** 130. 97–102.
52. Harbour, J. W., Meredith, T. A., Thompson, P. A., Gordon, M. E. (2003) Transpupillary thermotherapy versus plaque radiotherapy for suspected choroidal melanomas. **Ophthalmology.** 110. 2207–2214.
53. Harris, M. N., Shapiro, R. L., Roses, D. F. (1995) Malignant melanoma. Primary surgical management (excision and node dissection) based on pathology and staging. **Cancer.** 75. 715–725.
54. Howard, G. M., Castern, V. G. (1963) Rhabdomyosarcoma of the orbit in brothers. **Arch Ophthalmol.** 70. 319–322.
55. Isager, P., Osterlind, A., Engholm, G. et al. (2005) Uveal and conjunctival malignant melanoma in Denmark, 1943–1997: Incidence and validation study. **Ophthalm Epidemiol.** 12. 223–232.
56. Jakobiec, F. A., Howard, G. M., Jones, I. S., Tannenbaum, M. (1974) Fibrous histiocytomas of the orbit. **Am J Ophthalmol.** 77. 333–345.
57. Jakobiec, F. A., Silbert, G. (1981) Are most iris ‘melanomas’ really nevi? A clinicopathologic study of 189 lesions. **Arch Ophthalmol.** 99. 2117–2132.

58. Jensen, O. A. (1976) The 'Knapp-Ronne' type of malignant melanoma of the choroid. A haemangioma-like melanoma with a typical clinical picture. So-called 'preretinal malignant choroidal melanoma. **Acta Ophthalmol (Copenh)** 54. 41–54.
59. Karcioğlu, Z. A., Nasr, A. M., Haik, B. G. (1997) Orbital hemangiopericytoma: clinical and morphologic features. **Am J Ophthalmol**. 124. 661–672.
60. Kass, L. G., Hornblass, A. (1989) Sebaceous carcinoma of the ocular adnexa. **Surv Ophthalmol**. 33. 477–490.
61. Kato, M. V., Ishizaki, K., Shimizu, T. et al. (1994) Parental origin of germ-line and somatic mutations in the retinoblastoma gene. **Hum Genet**. 94. 31–38.
62. Kincaid, M. E., Green, W. R. (1983) Ocular and orbital involvement in leukemia. **Surv Ophthalmol**. 27. 211–232.
63. Kingston, J. E., Hungerford, J. L. Madreperla, S. A. et al. (1996) Results of combined chemotherapy and radiotherapy for advanced intraocular retinoblastoma. **Arch Ophthalmol**. 114. 1339–1343.
64. Kodet, R., Newton, W. A., Hamoudi, A. B. et al. (1997) Orbital rhabdomyosarcomas and related tumors in childhood: relationship of morphology to prognosis – an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. **Med Pediatr Oncol**. 29. 51–60.
65. Kokoszka, A., Scheinfeld, N. (2003) Evidence-based review of the use of cryosurgery in treatment of basal cell carcinoma. **Dermatol Surg**. 29. 566–571.
66. Kurumety, U. R., Lustbader, J. M. (1995) Kaposi's sarcoma of the bulbar conjunctiva as an initial clinical manifestation of acquired immunodeficiency syndrome. **Arch Ophthalmol**. 113. 978.
67. Kwitko, M. L., Boniuk, M., Zimmerman, L. E. (1963) Eyelid tumors with reference to lesions confused with squamous cell carcinoma. I. Incidence and errors in diagnosis. **Arch Ophthalmol**. 69. 693–697.
68. Levy, W. J. (1957) Neuroblastoma. **Br J Ophthalmol**. 41. 48–53.

69. Malhotra, R., Chen, C., Huilgol, S. et al. (2003) Mapped serial excision for periocular lentigo maligna and lentigo maligna melanoma. **Ophthalmology**. 110. 2011–2018.
70. Mercado, G. J., Gunduz, K., Shields, C. L. et al. (1998) Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland in a teenager. **Arch Ophthalmol**. 116. 962–963.
71. Moshfeghi, D. M., Moshfeghi, A. A., Finger, P. T. (2000) Eucleation. **Surv Ophthalmol**. 44. 277–301.
72. Muqitand, M. M., Roberts, F., Lee, W. R., Kemp, E. (2004) Improved survival rates in sebaceous carcinoma of the eyelid. **Eye**. 18. 49–53.
73. Murphree, A. L. (2005) Intraocular retinoblastoma: The case for a new group classification. **Ophthalmol Clin North Am**. 18. 41–53.
74. Nawa, Y., Hara, Y., Saishin, M. (1999) Conjunctival melanoma associated with extensive congenital conjunctival nevus and split nevus of eyelid. **Arch Ophthalmol**. 117. 269–271.
75. Ossoinig, K. C., Bigar, F., Kaefering, S. L. (1975) Malignant melanoma of the choroid and ciliary body. A differential diagnosis in clinical echography. **Bibl Ophthalmol**. 141–154.
76. Reese, A., Ellsworth, R. (1963) The evaluation and current concept of retinoblastoma therapy. **Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol**. 67. 164–172.
77. Reifler, D. M., Hornblass, A. (1986) Squamous cell carcinoma of the eyelid. **Surv Ophthalmol**. 30. 349–365.
78. Scott, I. U., Murray, T. G., Hughes, J. R. (1998) Evaluation of imaging techniques for detection of extraocular extension of choroidal melanoma. **Arch Ophthalmol**. 116. 897–899.
79. Shields, J. A., Husson, M., Shields, C. L., Krema, H., Eagle, R. C., Singh, A. D. (2001) Orbital malignant fibrous histiocytoma following irradiation for retinoblastoma. **Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgert**. 58-61.
80. Shields, J. A., Shields, C. L., Eagle, R. C., Freire, J. E., Mercado, G. V., Schnall, B. (1998) Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland simulating a dermoid cyst in a 9-year old boy. **Arch Ophthalmol**. 116. 1673-1676.

81. Spencer, J. M., Nossa, R., Tse, D. T. et al. (2001) Sebaceous carcinoma of the eyelid treated with Mohs micrographic surgery. **Am Acad Dermatol.** 44. 1004–1009.
82. Su, G. W., Hong, S. H. (2007) Leiomyosarcoma of the uterus with sphenoid bone and orbital metastases. **Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgert.** 428-430.
83. Tahery, D. P., Goldberg, R., Moy, R. L. (1992) Malignant melanoma of the eyelid. A report of eight cases and a review of the literature. **J Am Acad Dermatol.** 27. 17–21.
84. Takahira, M., Minato, H., Takahashi, M., Karino, K., Sugiyama, K. (2007) Cystic carcinoma ex pleomorphic adenoma of the lacrimal gland. **Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgert.** 23(5), 407-409.
85. Tehrani, A. H., Heegaard, S., Prause, J. U. et al. (2003) Liposarcoma metastatic to the orbit. **Eur J Ophthalmol.** 13. 108–112.
86. Tellado, M., Specht, C. S., McLean, I. W., Grossniklaus, H. E., Zimmerman, L. E. (1996) Primary orbital melanomas. **Ophthalmology.** 103. 929-932.
87. White, V. A., Damji, K. F., Richards, J. S., Rootman, J. (1991) Leiomyosarcoma of the conjunctiva. **Ophthalmology.** 98. 1560–1564.
88. Wiechens, B., Werner, J. A., Luttgies, J., Rudert, H., Rochels, R. (1999) Primary orbital leiomyoma and leiomyosarcoma. **Ophthalmologica.** 213. 159-164.
89. Wright, J. E., Rose, G. E., Garner, A. (1992) Primary malignant neoplasms of the lacrimal gland. **Br J Ophthalmol.** 76. 401–407.

ΙΣΤΟΣΕΛΙΔΕΣ ΓΙΑ ΤΙΣ ΕΙΚΟΝΕΣ:

- <http://www.proprofs.com/flashcards/cardshowall.php?title=ocular-disease-i-fall-2008>
- <http://www.eyecancer.com/doctor/Gallery.aspx?nID=9&Category=Conjunctival+Tumors>
- <http://www.envisagebayarea.com/skin-cancer-removal-cosmetic-surgeon-san-jose-los-altos-ca.htm>
- <http://www.mrdavidcheung.com/page46/page50/page31/index.html>
- <http://www.allrighthealth.com/k/kaposis-sarcoma/>
- <http://www.osnsupersite.com/view.aspx?rid=29861#slide1>
- <http://www.osnsupersite.com/view.aspx?rid=29865>
- <http://www.pathologyoutlines.com/eye.html>
- <http://www.eyesurgin.com/libvidpict2.html>
- <http://www.sciencephoto.com/media/253378/enlarge>
- http://www.medscape.com/viewarticle/452199_3
- <http://www.acoustics.org/press/147th/Silverman.htm>
- <http://www.jhu.edu/wctb/coms/general/about-mm/coms1b.htm>
- http://www.college-optometrists.org/en/knowledge-centre/museyeum/online_exhibitions/eye/mkelly.cfm
- http://www.nyee.edu/aric_oti_1000.html?&large_print=1
- <http://radiographics.rsna.org/content/28/1/185.full>
- <http://www.eyeatlas.com/box/284.htm>
- <http://yourvasteyes.blogspot.com/2011/07/eye-defects.html>

- <http://medweb.bham.ac.uk/easdec/eyetextbook/CA-%20Eye/Ca-eye.htm>
- <http://yourvasteyes.blogspot.com/2011/07/eye-defects.html>
- <http://www.oculist.net/downaton502/prof/ebook/duanes/pages/v9/v9c020.html>
- <http://www.eyecancer.com/doctor/Gallery.aspx?nID=9&Category=Conjunctival+Tumors>
- http://www.nature.com/eye/journal/v21/n2/fig_tab/6702541f2.html
- <http://www.images.missionforvisionusa.org/anatomy/2006/09/what-is-rhabdomyosarcoma.html>
- http://www.nature.com/eye/journal/v21/n2/fig_tab/6702541f4.html#figure-title
- <http://www.sarawakeyecare.com/Atlasofophthalmology/Oculoplastic/picture23eyelidrhabdomyosarcoma.htm>
- <http://eyepathologist.com/disease.asp?IDNUM=314650>
- <http://www.medwow.com/helpnew.php?itemid=999922&pid=7&action=topicsL&tp=Ophthalmology?xlang=4>
- <http://www.selectspecs.com/blog/5-modern-ophthalmic-instruments/>
- <http://www.myvisiontest.com/newsarchive.php?action=tag&id=10>
- <http://www.retinoblastoma.com/retinoblastoma/guide13.htm>
- <http://www.thyroideyedisease.org/content/radiotherapy>