

Guidelines to be followed by centres, services and units in order to be designated as Reference Centres, Services and Units of the National Health System as agreed by the Interterritorial Board.

7. INTRAOCULAR TUMOURS IN ADULTS (Uveal melanoma) **(File developed along with the Medical and radiological oncology group)**

The malignant uveal melanoma is the most frequent primary malignant intraocular tumour in adults. It mainly affects white males with an average age of 53 years.

The *types of treatment* of intraocular tumours include: photocoagulation, transscleral resection, endoresection or transvitreal resection, teletherapy, enucleation and exenteration; as well as ophthalmic brachytherapy.

In anterior tumours surgical removal is possible; in very small tumours photocoagulation or thermotherapy may be provided, which are also used in tumours of more than 6mm along with ruthenium plaques; and the vitrectomy may be used in high degree tumours with pedicles.

Brachytherapy is mainly indicated for choroidal melanoma, in tumours of intermediate size, and for those melanomas of small size in which growing or activity signs are documented. Exceptionally it may be indicated for localized retinoblastoma and some intraocular hemangiomas.

Ophthalmic brachytherapy is local irradiation, through episcleral plaques, for in situ tumour destruction preserving adjacent healthy tissues, an alternative to enucleation and allowing keeping the eye and its function. The most frequent isotopes used are iodine-125 and ruthenium-106, depending on the tumour thickness.

Cellular destruction of the tumour by brachytherapy is produced during mitosis; since melanomas have a prolonged intermitotic phase, clinical reduction is visible 3-18 months after treatment. Another effect of the brachytherapy is fibrosis and capillary vascular closure, decreasing tumour perfusion and the possibility of neoplastic proliferation.

Possible complications of the ophthalmic brachytherapy: Retinopathy with progressive and gradual decrease of visual acuity, cataract, neovascular glaucoma, optical nerve injury.

A. Rationale for the proposal

► Epidemiological data on intraocular tumours in adults (uveal melanoma) (incidence and	In Spain, uveal melanoma incidence is 4/1,000,000 population per year (164 cases) ¹ , according to data from 11 Spanish tumour registries.
---	---

prevalence).	In other countries, the incidence fluctuates from 4 to 7 cases/1,000,000 population per year ^{2,3,4} : - U.S: Average age-adjusted incidence rate is 4.3/1,000,000 population per year. Probably it is higher in Europe (9/1,000,000 population per year, in Sweden) than in the U.S. - Incidence data from different registries worldwide: from 0.65/100,000 population per year to 0.73/100,000 population in France.
► Data on the use of technique, technology and diagnosis and therapeutic procedures.	Ophthalmic brachytherapy is used in approximately 50-60 patients/year in Spain.

B. Guidelines to be followed by Centres, Services and Units in order to be designated as Reference Centres, Services and Units treating intraocular tumours in adults.

► Experience of the Reference Centres, Services and Units: - Activity: • Number of procedures to be performed in a year on intraocular tumour in adults (uveal melanoma) to ensure adequate care. - Other data: research on the subject, postgraduate teaching, continuing training, etc.	- 25 new patients with intraocular tumours assisted per year. - A minimum of 10 ophthalmic brachytherapy in average per year in the last 5 years (50 in the last 5 years). - Accredited postgraduate teaching. - Participation in research projects and publications in the field^a. - Continuing training programs^a.
► Specific resources of the Reference Centres, Services and Units: - Human resources needed for the adequate care	Existence of a Hospital tumour board with an updated action protocol based on scientific evidence. Multidisciplinary team:

of intraocular tumours in adults (uveal melanoma). Professional experience^b: - Specific equipment required for the adequate care of intraocular tumours in adults (uveal melanoma).	- Two part time ophthalmologists. - 24 hour continuous ophthalmic care, given the need for postoperative monitoring and the possibility of complications during the first hours. - Radiation and radiophysics oncologist in a radiotherapy oncology service. - Nursing staff, surgical auxiliaries and technicians. Multidisciplinary team with at least two year experience in intraocular tumours in adults: - Ophthalmologists with experience in the diagnosis and treatment of ocular tumours and surgical experience in retinal surgery with the ability to perform endoresections. - Radiation and radiophysics oncologist in a radiotherapy oncology service with the ability to perform 3-D conformal teletherapy and brachytherapy, with 5 year experience in episcleral brachytherapy, acquaintance with the ocular and periorbital regions. - Nursing staff with experience in managing ophthalmologic patients and in vitreous retinal surgery. - Ophthalmology: ▪ Diagnosis: Fluorescein and indocyanine green angiography, ocular ultrasound. Ultrasound biomicroscopy is recommended^d. ▪ Availability of the different types of possible treatments for intraocular tumours in adults according to size, site or evolution stage: photocoagulation, transscleral resection, endoresection or transvitreal resection, teletherapy, enucleation and exenteration; transpupillary thermotherapy. - Radiotherapy oncology: ▪ Iodine-125 plaques (emit x-rays and gamma-rays; indicated for tumours less than 15mm thick). ▪ Ruthenium-106 plaques (emit beta radiation; indicated in tumours less than 6mm high). ▪ Room for storage of radioactive waste, quality control systems, CTSim, backlight systems, clinical dose metre system. ▪ Brachytherapy hospitalization infrastructure with an authorized radioactive facility for ocular brachytherapy, according to the current legislation.
---	--

► Resources from other units and services besides those belonging to the Reference Centres, Services and Units that are required for the adequate care of intraocular tumours in adults (uveal melanoma).	▪ Specific software for dose metre research, which calculates the necessary dose, the plaque to be used, dose for organs under risk, and the length of time needed to provide the required dose. - Pathological anatomy providing histopathological diagnosis of any ocular and periocular tumour biopsy, with anatomical pathologists specially trained in ocular anatomy pathology^b. - Image diagnostics with experience^b in the techniques and interpretation of ocular and periocular pathology images: Ultrasound, CT scan, MRI. An image fusion system is advised. - Intensive care unit. - Anaesthesia and reanimation. - Medical oncology.
► Procedure and clinical results indicators of the Reference Centres, Services and Units ^c:	The indicators will be agreed with the Units that will be designated.
► Existence of an adequate IT system. (Type of data that the IT system must include to allow identification of the activity and evaluation of the quality of the services provided)	- Filling up the complete MBDS of hospital discharge. - The unit must have a <i>registry of patients</i> with intraocular tumours which at least must include: - Data required for the tumour registry of the hospital⁸: patient's identity (medical record number), date of birth, sex, address, tumour site (International Classification of Diseases for Oncology⁹), date of diagnosis and recurrence, diagnosis method, tumour histology, stage. If applicable, cause and date of death. - Admission date and discharge date. - Main diagnosis (ICD-9-CM). • Injury etiology. • Injury characteristics, size and site. - Diagnosis procedures performed (ICD-9-CM). - Number and type of therapeutic procedures provided to the patient (ICD-9-CM): • Ophthalmic brachytherapy. • Surgical procedures: Enucleations.

	• Other therapeutic procedures. - Date of ophthalmic brachytherapy and/or the different procedures. - Visual field exam results. - Complications and solutions (registering, at least, irrepressible retinal detachment, neovascular glaucoma, degree 3 and 4 radiotherapy delayed toxicity). - The unit must have the required data which should be sent to the Spanish National Health Service Reference Centres, Services and Units Appointment Commission Secretariat for yearly reference unit monitoring.
--	---

^a Criteria to be assessed by the Appointment Commission.

^b Experience will be accredited by certification from the hospital manager.

^c Clinical results standards, agreed to by the experts group, will be assessed, initially by the Appointment Commission, while in the qualification process, as more information from the Reference Centres, Services and Units is being obtained. Once qualified by the Appointment Commission, the Quality Agency will authorize its compliance, as for the rest of guidelines.

Bibliography:

¹ Perucha J, Sánchez MJ, Martínez C por el Grupo de Registros de cáncer de población españoles. Melanoma maligno de úvea en 11 registros de cáncer de población españoles. Gac Sanit 2006 (Espec Cong); 11: 149.

² Singh AD, Topham A. Incidence of uveal melanoma in the United States: 1973-1997. Ophthalmology 2003; 110 (5): 956-61.

³ Li W, Judge H, Gragoudas ES, *et al.* Patterns of tumors initiation in choroidal melanoma. Cancer Res 2000; 60 (14): 3757-60.

⁴ Moy CS. Evidence for the role of sunlight exposure in the etiology of choroidal melanoma. Arch Ophthalmol 2001; 119 (3): 430-1.

⁵ Avery RB, Metha MP, Auchter RM, *et al.* Intraocular melanoma. In De Vita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds: Cancer: Principles and practice of Oncology. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005; 1800-24.

⁶ McLean IW. Prognostic features of uveal melanoma. Ophthalmol Clin North Am 1995; 8 (1): 143-53.

⁷ Zimmermann LE, McLean IW, Foster WD. Statistical analysis of follow-up data concerning uveal melanomas, and the influence of enucleation. Ophthalmol 1980; 87 (6): 557-64.

⁸ Jensen OM, Parkin DM, MacLennan R, Muir CS, Skeet RG (eds). Cancer Registration Principles and Methods. Lyon: IARC Scientific Publications N° 95, 1991.

⁹ Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S (eds). International Classification of Diseases for Oncology. Third Edition. Geneva: World Health Organization, 2000.

SISTEMA DE INFORMACIÓN
7. TUMORES INTRAOCULARES DEL ADULTO (MELANOMAS UVEALES)

LOS CSUR DESIGNADOS PARA LA ATENCIÓN DE LOS TUMORES INTRAOCULARES DEL ADULTO DEBERÁN REMITIR:

A. DATOS DE ACTIVIDAD

B. DATOS RELATIVOS A LOS INDICADORES DE PROCEDIMIENTO Y RESULTADOS

Todos los datos anuales se referirán al periodo comprendido entre el 1 de enero y el 31 de diciembre del año a que se corresponden los datos. Para el resto de datos en que el periodo de recogida no es anual, se seguirán las indicaciones recogidas en la definición correspondiente.

Los datos se enviarán antes del 15 de marzo del siguiente año al que se refieren los datos.

A. DATOS DE ACTIVIDAD:

Datos	Definiciones
Pacientes nuevos >14 años con tumores intraoculares atendidos en el año Total y desglosado por tipos de tumores	Incluye todos los pacientes, >14 años, con tumores intraoculares atendidos por primera vez (nuevos), en el año en la Unidad. Este dato se proporcionará total y desglosado según tipos de tumores. Tipos de tumores: Melanomas, Nevus, Metástasis, Tumores vasculares, Pseudotumores, Otros.
Ojos de pacientes nuevos >14 años con tumores intraoculares atendidos en el año Total y desglosado por tipos de tumores	Incluye todos los ojos de pacientes, >14 años, con tumores intraoculares atendidos por primera vez (nuevos), en el año en la Unidad, desglosados por tipo de tumor. Este dato se proporcionará total y desglosado según tipos de tumores. Tipos de tumores: Melanomas, Nevus, Metástasis, Tumores vasculares, Pseudotumores, Otros.
Pacientes nuevos >14 años, de otra Comunidad Autónoma, con tumores intraoculares atendidos en el año	Incluye todos los pacientes, >14 años, con tumores intraoculares atendidos por primera vez (nuevos), de otra Comunidad Autónoma, en el año en la Unidad.
Total tratamientos de braquiterapia oftálmica en >14 años en los últimos 5 años	Incluye todos los tratamientos de braquiterapia oftálmica realizados a pacientes, >14 años, con tumores intraoculares, en los últimos 5 años en la Unidad.
Total tratamientos de braquiterapia oftálmica en >14 años en el año	Incluye todos los tratamientos de braquiterapia oftálmica realizados a pacientes, >14 años, con tumores intraoculares, en el año en la Unidad.
Total tratamientos de braquiterapia oftálmica en	Incluye todos los tratamientos de braquiterapia oftálmica realizados a pacientes >14 años con tumores intraoculares, de otra Comunidad Autónoma, en el año en la Unidad.

>14 años de otra Comunidad Autónoma en el año	
Procedimientos terapéuticos diferentes a la braquiterapia oftálmica realizados en >14 años en el año	Incluye otros procedimientos terapéuticos diferentes a la braquiterapia oftálmica realizados a pacientes >14 años con tumores intraoculares, en el año en la Unidad, desglosados por tipo de procedimiento terapéutico. Este dato se proporcionará total y desglosado según tipos de procedimientos terapéuticos.
Total y desglosados por tipos de procedimientos terapéuticos	Tipos de procedimientos terapéuticos: Fotocoagulaciones, resecciones, enucleaciones, exenteraciones, radioterapia externa, otros.

B. DATOS RELATIVOS A LOS INDICADORES DE PROCEDIMIENTO Y RESULTADOS:

Indicadores	Datos que deben remitir los CSUR	Definiciones
% ojos con melanoma uveal enucleados tras braquiterapia		% de ojos con melanoma uveal, en >14 años, enucleados tras braquiterapia oftálmica respecto al total de pacientes tratados con braquiterapia oftálmica. $(A/B) \times 100$
	A: Ojos con melanoma uveal en >14 años enucleados tras braquiterapia en los últimos 5 años	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, enucleados tras ser tratados con braquiterapia oftálmica, en los últimos 5 años en la Unidad.
	B: Total ojos con melanoma uveal en >14 años tratados con braquiterapia en los	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, tratados con braquiterapia oftálmica, en los últimos 5 años en la Unidad.

	últimos 5 años	
% ojos con melanoma uveal con recidiva local del tumor tras braquiterapia		% de ojos con melanoma uveal, en >14 años, con recidiva local del tumor tras braquiterapia oftálmica respecto al total de pacientes tratados con braquiterapia oftálmica. (A/B)x 100
	A: Ojos con melanoma uveal en >14 años con recidiva local del tumor tras braquiterapia, tratados en los últimos 5 años	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, con recidiva local del tumor tras braquiterapia oftálmica, tratados en los últimos 5 años en la Unidad.
	B: Total ojos con melanoma uveal en >14 años tratados con braquiterapia en los últimos 5 años	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, tratados con braquiterapia oftálmica, en los últimos 5 años en la Unidad.
% ojos con melanoma uveal sin recidiva local del tumor a los 5 años tras braquiterapia		% de ojos con melanoma uveal, en >14 años, sin recidiva local del tumor a los 5 años del tratamiento con braquiterapia oftálmica respecto al total de pacientes tratados con braquiterapia oftálmica. (A/B)x 100
	A: Ojos con melanoma uveal en >14 años sin recidiva local del tumor a los 5 años del tratamiento con	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, sin recidiva local del tumor a los 5 años del tratamiento con braquiterapia oftálmica, realizada en los últimos 10 años en la Unidad.

	braquiterapia, tratados en los últimos 10 años	
	B: Total ojos con melanoma uveal en >14 años tratados con braquiterapia en los últimos 10 años	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, tratados con braquiterapia oftálmica, en los últimos 10 años en la Unidad.
% ojos con melanoma uveal con complicaciones severas tras braquiterapia Total y desglosado por tipo de complicación severa.		% de ojos con melanoma uveal, en >14 años, tratados con braquiterapia oftálmica que presentan complicaciones severas respecto al total de ojos tratados con braquiterapia oftálmica. $(A/B) \times 100$
	A: Ojos con melanoma uveal en >14 años tratados con braquiterapia que presentan complicaciones severas	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, tratados con braquiterapia oftálmica, en el año en la Unidad, que han presentando alguna complicación severa. Este dato se proporcionará total y desglosado por tipo de complicación severa. Tipo de complicación severa: Desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular, toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4 (retinopatía y neuropatía óptica por radiación con afectación visual inferior a 0.1) y otros.
	B: Total ojos con melanoma uveal en >14 años tratados con braquiterapia en el año	Incluye todos los ojos con melanoma uveal, en >14 años, tratados con braquiterapia oftálmica, en el año en la Unidad.

