

7. TUMORES INTRAOCULARES DEL ADULTO (Melanomas uveales)

El melanoma maligno uveal es el tumor maligno intraocular primario más frecuente en los adultos. Afecta, sobre todo, a varones de raza blanca con una edad media de 53 años.

Las *opciones terapéuticas* de los tumores intraoculares incluyen: fotocoagulación, resección transescleral, endoresección o resección transvítrea, teleterapia, enucleación y exenteración; así como braquiterapia oftálmica.

En tumores anteriores puede hacerse extirpación quirúrgica, en los muy pequeños se puede fotocoagular o dar termoterapia, que también se usa en tumores de más de 6 mm combinada con placas de rutenio, y la vitrectomía que se podría usar en tumores altos y pediculados.

La *braquiterapia* se indica básicamente para melanoma de coroides, en tumores de tamaño intermedio y aquellos melanomas de pequeño tamaño, en los que se documente crecimiento y/o signos de actividad. Excepcionalmente puede indicarse para retinoblastomas localizados y algunos hemangiomas intraoculares.

La braquiterapia oftálmica es la irradiación local, mediante placas epiesclerales, para la destrucción in situ del tumor con preservación de los tejidos sanos adyacentes, siendo una alternativa a la enucleación y permitiendo conservar el ojo y su función. Los isótopos más utilizados son el yodo 125 y el rutenio 106, dependiendo del grosor tumoral.

La destrucción celular del tumor producida por la braquiterapia se origina durante la mitosis; como la fase intermitótica de los melanomas es larga, la reducción clínica se aprecia en los 3-18 meses siguientes al tratamiento. Otro efecto que produce la braquiterapia es la fibrosis y cierre vascular capilar, con lo que disminuye la perfusión tumoral y la capacidad de proliferación neoplásica.

Complicaciones potenciales de la braquiterapia oftálmica: Retinopatía con disminución progresiva y gradual de agudeza visual, catarata, glaucoma neovascular, lesión del nervio óptico.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales) (incidencia y prevalencia).</p>	<p>En España la incidencia del melanoma uveal es de <i>4/1.000.000 habitantes y año</i> (164 casos)¹, según datos procedentes de 11 registros españoles de tumores.</p> <p>En otros países, la incidencia oscila entre 4 y 7 casos/1.000.000 de habitantes y año^{2,3,4}:</p> <ul style="list-style-type: none">- EEUU: La incidencia media ajustada por edad es de 4,3/1.000.000 habitantes y año. <p>Posiblemente sea mayor en Europa (9/1.000.000 habitantes y año, en Suecia) que en</p>
--	---

Crterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

	<p>EEUU. - Datos de incidencia de distintos registros a nivel mundial: desde 0,65/100.000 habitantes y año hasta 0,73/100.000 habitantes para la población de Francia.</p>
<p>► Datos de utilización de la técnica, tecnología y procedimiento diagnóstico o terapéutico.</p>	<p>La braquiterapia oftálmica se utiliza en unos 50-60 enfermos/año en España.</p>

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para atender los tumores intraoculares en el adulto.

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de procedimientos (mínimo y óptimo) que deben realizarse al año sobre tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales) para garantizar una atención adecuada. <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, etc.</p>	<p>- 25 pacientes nuevos con tumores intraoculares atendidos en un año. - Mínimo una media de 10 tratamientos de braquiterapia oftálmica anuales en los últimos 5 años (50 en los 5 años).</p> <p>- Docencia postgrado acreditada. - Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo^a. - Programa de formación continuada^a.</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales)</p>	<p>Existencia de un Comité hospitalario de tumores con un protocolo de actuaciones actualizado y basado en la evidencia científica.</p> <p>Equipo multidisciplinar:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dos oftalmólogos a tiempo parcial. - Atención continuada de oftalmología 24 horas, dada la necesidad de control postoperatorio y la posibilidad de complicaciones en las primeras horas.

<p>Experiencia profesional^b:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales).</p>	<ul style="list-style-type: none">- Oncólogo radioterápico y radiofísico dentro de un servicio de oncología radioterápica.- Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano. <p>Equipo multidisciplinar con experiencia de, al menos, dos años en la atención de tumores intraoculares del adulto:</p> <ul style="list-style-type: none">- Oftalmólogos con experiencia en diagnóstico y tratamiento de tumores oculares y experiencia en retina quirúrgica con capacidad de hacer endoresecciones.- Oncólogo Radioterápico y Radiofísico dentro de un servicio de oncología radioterápica, con la posibilidad de realizar teleterapia conformada 3D y braquiterapia, con experiencia de 5 años en braquiterapia episcleral, familiarizados con las peculiaridades de la región ocular y periocular.- Personal de enfermería con experiencia en el manejo del paciente oftálmico y en cirugía vitreoretiniana. <p>- Oftalmología:</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Diagnóstico: Angiografía con fluoresceína e indocianina verde, ecografía ocular. Recomendable biomicroscopía ultrasónica^d.▪ Disponer de las diferentes opciones de tratamiento posibles para los tumores intraoculares en el adulto, según su tamaño, localización o situación evolutiva: fotocoagulación, resección transesclerar, endoresección o resección transvítrea, teleterapia, enucleación y exenteración, termoterapia transpupilar. <p>- Oncología radioterápica:</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Placas de yodo 125 (emiten rayos X y gamma; indicadas para tumores de un espesor menor de 15 mm).▪ Placas de rutenio 106 (emiten radiación beta; indicadas para tumores de menos de 6 mm de altura).▪ Gammateca, sistemas de control de calidad, simulador-TAC, sistema de retroiluminación, sistema de dosimetría clínica.▪ Infraestructura de hospitalización en braquiterapia con instalación radiactiva autorizada, de acuerdo con la legislación vigente, para braquiterapia ocular.
---	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada atención los tumores intraoculares del adulto (melanomas uveales).</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Software específico para realizar el estudio dosimétrico que calcula la dosis necesaria, la placa a utilizar, la dosis en los órganos de riesgo y el tiempo de permanencia necesario para suministrar la dosis necesaria. - Anatomía patológica que realice diagnóstico histopatológico de cualquier biopsia de tumor ocular y periocular, con anatomopatólogos especialmente entrenados en anatomía patológica ocular^b. - Diagnóstico por imagen con experiencia^b en las técnicas e interpretación de imágenes de la patología ocular y periocular: Ecografía, TAC, RM. Aconsejable sistema de fusión de imágenes^d. - Unidad de cuidados intensivos. - Anestesia y reanimación. - Oncología médica.
<p>► Indicadores de resultados clínicos del CSUR^c.</p>	<p>Indicadores de resultados y estándares^{5,6,7}:</p> <ul style="list-style-type: none"> - % de enucleaciones: <10% de los pacientes tratados con radioterapia. - % pacientes con conservación de campo visual: >75% de los pacientes, en relación a la que tenían antes de realizarles la braquiterapia. - % pacientes con ausencia de recidiva local: > 75% a los 5 años. - % pacientes con complicaciones severas (desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular, toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4): <10%. - % de pacientes que sobreviven a los 5 años.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado. (Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cumplimentación del <i>CMBD</i> de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes</i> con tumores intraoculares que deberá constar como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> - Datos precisos para el registro hospitalario de tumores⁸: Identificación del paciente (nº de historia clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología⁹), fecha de diagnóstico y de la recaída, método diagnóstico, histología tumoral, estadio. Si procede, causa y fecha de la muerte. - Fecha de ingreso y fecha de alta. - Diagnóstico principal (CIE-9-MC).

	<ul style="list-style-type: none">• Etiología de la lesión.• Características, tamaño y localización de la lesión.- Procedimientos diagnósticos realizados (CIE-9-MC).- Nº y tipo de procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC):<ul style="list-style-type: none">• Braquiterapia oftálmica.• Procedimientos quirúrgicos: Enucleaciones.• Otros procedimientos terapéuticos.- Fecha de realización de la braquiterapia oftálmica y/o de los diferentes procedimientos.- Resultados del examen del campo visual.- Complicaciones y cómo se solucionan (al menos, registrar desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular, toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4). <p><i>Datos a remitir anualmente para el seguimiento de la unidad de referencia:</i></p> <ul style="list-style-type: none">- Datos de actividad:<ul style="list-style-type: none">• Nº de pacientes atendidos.• Nº de braquiterapias oftálmicas realizadas.• Nº y tipo de otros procedimientos terapéuticos realizados.- Datos de resultados clínicos:<ul style="list-style-type: none">• Nº de pacientes que sobreviven a los 5 años.• Nº de enucleaciones.• Nº de pacientes con recidivas a los 5 años.• Nº de pacientes con complicaciones severas (desprendimiento de retina irreductible, glaucoma neovascular y toxicidad tardía a radioterapia grados 3 y 4).• Nº de pacientes con conservación de campo visual.
--	---

^a Criterio a valorar por el Comité de Designación.

^b La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^c Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.

^d Criterio no imprescindible para la designación como CSUR.

Bibliografía:

- 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.