



DIAGNOSI E TERAPIA DELLE LESIONI NEOPLASTICHE CONGIUNTIVALI

MICHELE LANZA, GIOVANNI FRANCESCO NICOLETTI, GIUSEPPE ANDREA FERRARO, FRANCESCO D'ANDREA

SECONDA UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI NAPOLI
DIPARTIMENTO ASSISTENZA DI PATOLOGIA DELLA TESTA E DEL COLLO,
ORALE E MAXILLO-FACCIALE - CATTEDRA DI CHIRURGIA PLASTICA
TITOLARE: PROF. FRANCESCO D'ANDREA

RIASSUNTO

Gli autori passano in rassegna le patologie neoplastiche congiuntivali, estremamente infrequenti, classificandole in base alle caratteristiche cliniche ed esaminandone le principali difficoltà diagnostiche e gli attuali orientamenti terapeutici.

Parole chiave: Neoplasie congiuntivali.

SUMMARY

The authors examine the conjunctival neoplasms, very rare, classify their according to the clinic peculiarity and they examine the principal difficulties of diagnosis and the modern careers guidance of therapy.

Key words: Conjunctival tumors, conjunctival neoplasms, conjunctival surgery.

Introduzione

La congiuntiva è frequentemente sede di lesioni primitive disontogenetiche benigne spesso di natura vascolare e linforeticolare, ma le forme che rivestono maggiore importanza clinica e prognostica sono i tumori pigmentati e quelli epiteliali; più di frequente la congiuntiva è secondariamente interessata dall'estensione di tumori di origine palpebrale, soprattutto ad interessamento cantale o della rima palpebrale o degli annessi oculari.

Inoltre alcune lesioni iperplastiche, quali la pinguecola e lo pterigio, possono evolvere, soprattutto se di vecchia data e se sottoposte a frequenti traumatismi, verso forme precancerose o addirittura manifestare una trasformazione carcinomatosa.

Le neoplasie congiuntivali sono così classificate^{1 2}:

Forme degenerativo-ipertrofiche:

pinguecola
pterigio

Tumori disontogenetici:
dermoidi, lipodermoidi

Precancerosi epiteliali:
papilloma
leucoplachia
malattia di Bowen

Tumori epiteliali maligni:
carcinoma invasivo
carcinoma mucoepidermoide

Tumori pigmentati benigni:
nevi

Precancerosi pigmentate:
melanosi di Reese
nevo di Ota

Tumori pigmentati maligni:
melanoma maligno

Tumori vascolari:
linfangiomi
emangiomi

Tumori linforeticolari:
linfomi
linfosarcoma

Tumori mesoblastici:
fibromi

Tumori nervosi:
neurinomi

Tumori congiuntivali secondari

Le difficoltà di gestione clinica di una patologia insolita, quale il tumore della congiuntiva, sorgono già all'atto della prima diagnosi e del comportamento da adottare al fine di ottenere una corretta diagnosi clinica che deve essere il più possibile precoce e consentire di approntare un corretto piano terapeutico che sia definitivamente risolutivo ed efficace. Tale patologia, rientra negli ambiti di una chirurgia estremamente specialistica, spesso a cavallo di branche dalle competenze contigue quali la chirurgia plastica, la chirurgia oculistica, la chirurgia cranio-facciale e che in ogni caso richiede una preparazione professionale specifica ed una provata esperienza clinica.

L'esame clinico specialistico, obiettivo e strumentale è spesso sufficiente a porre una diagnosi di natura; esso si esegue per la congiuntiva bulbare, abbassando la palpebra inferiore o sollevando la superiore, invitando il paziente a ruotare gli occhi nelle varie posizioni; per la congiuntiva tarsale, occorre rovesciare la palpebra superiore o, per quella inferiore, stirarla verso il basso, ricorrendo dove necessario, ad eversori palpebrali.

L'esame obiettivo congiuntivale, consente di apprezzarne direttamente il colore, la tumescenza, le caratteristiche e l'integrità della superficie, la presenza di rilevatezze e di ulcerazioni, di pigmentazioni, di ispessimenti; gli esami strumentali tradizionali (RMN e TC) e le moderne tecnologie (ultrabiomicroscopia) consentono di apprezzare i limiti, l'estensione e l'eventuale infiltrazione, di una neoplasia congiuntivale.

Il sospetto di neoplasia congiuntivale impone sempre un atteggiamento precoce quanto

decisivo: la biopsia incisionale a scopo di accertamento diagnostico è inutile e spesso dannosa, soprattutto in presenza di lesioni altamente maligne quali il melanoma, in cui faciliterebbe la diffusione metastatica^{1 2 3 4}. Comunque, in ogni sede di localizzazione della lesione si impone una terapia chirurgica immediata e radicale da procrastinare solo nel caso la lesione presenti segni di forte infiammazione.

Nell'ambito delle neoformazioni congiuntivali, assumono una notevole importanza prognostica e di programmazione terapeutica le neoplasie maligne; tra esse, le più frequenti sono senza dubbio i tumori epiteliali^{2 3}.

Il carcinoma in situ, si manifesta come una lesione nodulare, a sviluppo endofitico e margini netti, a consistenza carnosa e colorito roseo o madreperlaceo, superficie integra e talora rugosa, circondato da un orletto eritematoso con fini teleangectasie; esso presenta una prevalente crescita orizzontale con integrità della membrana basale. Esso è ritenuto una entità nosologica autonoma nell'ambito degli epitelomi congiuntivali e non uno stadio di passaggio verso forme più aggressive.

Il carcinoma squamoso invasivo si presenta come una lesione vegetante, prevalentemente esofitica ed a rapido accrescimento verticale con precoce invasione della membrana basale.

I tumori pigmentati della congiuntiva sono costituiti da neoformazioni benigne (nevi) precancerosi (nevo di Ota e melanososi di Reese) e maligne (melanoma). I nevi subepiteliali possono considerarsi lesioni essenzialmente "tranquille" dal punto di vista clinico e prognostico mentre i nevi giunzionali e i nevi composti devono necessariamente ritenersi lesioni "a rischio": il rapido ingrossamento, l'ulcerazione o il sanguinamento, la flogosi o la variazione di colore ne impongono l'essersi. Il melanoma congiuntivale rappresenta invece una neoplasia di altissima malignità e spesso di difficile gestione clinica per l'impossibilità di ottenere la radicalità oncologica della terapia chirurgica senza produrre estese demolizioni: in tal senso è di fondamentale importanza ai fini terapeutici e prognostici la sede di localizzazione del tumore.

La localizzazione del melanoma a livello caruncolare, dei fornici e della congiuntiva palpebrale pone non pochi problemi di approccio terapeutico per le caratteristiche spesso multifocali della lesione, per il rapido

accrescimento e la precoce metastatizzazione: in questi casi una efficace radicalità chirurgica senza exenteratio orbitae può talora essere impossibile (2). Se il melanoma è invece localizzato al limbus, esso è solitamente superficiale, a crescita orizzontale e ben demarcabile dalla sclera e dalla cornea per cui si può essere anche efficacemente conservativi.

La congiuntiva può essere inoltre invasa frequentemente da tumori che interessano primitivamente strutture viciniori, principalmente cute e ghiandole lacrimali: tra essi i più frequenti sono i basaliomi e i carcinomi spinocellulari delle regioni cantali, gli adenocarcinomi delle ghiandole annesse ^{2 3 4}.

Le scelte tecniche di terapia chirurgica sono dettate dalle caratteristiche di potenziale invasività della neoplasia ma anche dalla sua localizzazione:

1. neoplasie benigne localizzate alla congiuntiva bulbare, tarsale e ai fornici
2. neoplasie benigne paralimbari
3. tumori maligni
4. tumori congiuntivali secondari

1. Neoplasie benigne localizzate alla congiuntiva

Nel caso in cui non risultano interessati i piani sottomucosi, la tecnica consiste nella delimitazione della lesione con diatermocauterio in tessuto sano, previa infiltrazione di anestetico locale, incisione della congiuntiva, escissione della neoformazione, chiusura con plastica di scorrimento. Qualora risultino essere interessati i piani sottomucosi, l'escissione dovrà essere allargata ad essi, ricorrendo, poi ad una ricostruzione più indaginosa, mediante plastiche a "z" o innesti liberi di mucosa congiuntivale od orale e ripristinando la continuità del piano muscolare oculoestrinseco eventualmente interessato. La ricostruzione di ampi difetti della mucosa congiuntivale mediante innesti liberi, è una tecnica molto valida ed efficace: bisogna però tenere conto di una retrazione cicatriziale pari anche al 50%. Le zone di prelievo preferite risultano essere la congiuntiva superoesterna dell'occhio controlaterale, o, più semplicemente la mucosa geniena e labiale ^{5 6}

2. Neoplasie benigne paralimbari

La tecnica da noi adottata prevede l'anestesia per instillazione e per infiltrazione (quest'ultima per facilitare lo scollamento dei piani), la delimitazione della lesione con diatermocauterio, l'incisione mucosa e l'escissione della

neoformazione; la sutura della breccia avviene mediante una plastica per scorrimento o, qualora necessario, una plastica a "Y" o una plastica a "Z".

La compromissione della cornea prevede tecniche differenti, più complicate, ricorrendo all'ausilio del microscopio operatorio, fondamentale per condurre una incisione omogenea, soprattutto sul piano sclerale e corneale: l'escissione della neoformazione, mediante una incisione condotta in tessuto sano, può coinvolgere il tessuto sclerale o corneale superficiale, praticando una cheratectomia con cheratoplastica lamellare.

3. Tumori maligni

Per i tumori maligni la condotta terapeutica da seguire è decisamente più aggressiva, per ridurre al minimo il rischio di recidive locali e a distanza della neoplasia. Una semplice biopsia escissionale, per non essere palliativa, deve adottarsi soltanto per piccoli tumori negli stadi iniziali, poco infiltrati; la classificazione dei tumori maligni congiuntivali, non melanotici, prevede cinque stadi, illustrati in tabella I, a cui si associano tecniche chirurgiche progressivamente più ampie ed aggressive ^{2 7}.

Tabella I

Classificazione dei tumori maligni congiuntivali non melanotici

stadio 0:	tumore intraepiteliale con membrana basale integra
stadio I:	tumore che infiltra la membrana basale e lo stroma congiuntivale
stadio II:	tumore che invade le strutture bulbari superficiali
stadio IIIa:	metastasi linfonodale locoregionale
stadio IIIb:	metastasi linfonodale locoregionale con infiltrazione delle strutture profonde bulbari
stadio IV:	metastasi a distanza

L'escissione semplice della lesione condotta in tessuto sano, eventualmente estendendosi alla sclera e alla cornea, può essere adottata solo in lesioni da ascrivere al primo o al secondo stadio, ma, per gli altri casi, è spesso necessario ricorrere all'exenteratio orbitae, associata, eventualmente a chemioterapia adiuvante e svuotamento laterocervicale omolaterale profilattico. Il melanoma congiuntivale prevede una differente classificazione (Tab. II) ed un approccio terapeutico ancora più accorto: solo per lo stadio I si può attuare

una condotta operatoria sufficientemente conservativa seppur risulta difficile non essere demolitivi laddove bisogna asportare un abbondante tessuto sano di sicurezza, di almeno 5 mm. In ogni caso, per il melanoma della congiuntiva, è veramente difficile schematizzare la tecnica essendo, la condotta operatoria, più che mai dettata dalla localizzazione della lesione^{2 5 7 8}.

Tabella II

Classificazione dei melanomi della congiuntiva

Stadio 0:	melanoma del limbus
Stadio II:	melanoma del limbus con invasione intraoculare
Stadio III:	melanoma localizzato alla caruncola, alla congiuntiva palpebrale o ai fornici
Stadio IV:	melanoma congiuntivale con metastasi ai linfonodi regionali
Stadio V:	melanoma congiuntivale con metastasi a distanza

4. Tumori congiuntivali secondari

La tecnica chirurgica coincide con quella adottata per l'escissione radicale della lesione, dettata dalle sue caratteristiche di invasività, estesa alla congiuntiva, ricorrendo, successivamente a differenti tecniche ricostruttive, dagli innesti liberi, semplici e composti (Innesto tarsocongiuntivale e condromucoso, innesto cutaneo tarsocongiuntivale) a lembi di vicinanza (lembo cutaneo condromucoso, lembo tarsocongiuntivale)⁹.

Per i tumori maligni congiuntivali, l'elevato rischio di recidive locali e di metastasi a distanza è legato alle caratteristiche anatomiche della regione, molto vascolarizzata e ricca di linfatici, di ghiandole e di strutture mobili, strettamente contigue; il tutto è reso più complicato dalla scarsa responsività di molti di questi tumori alla radioterapia.

Le neoplasie congiuntivali, per le difficoltà diagnostiche che scaturiscono dallo sconsigliabile ricorso a biopsie incisionali preoperatorie, pericolose soprattutto per i tumori maligni altamente aggressivi, e le difficoltà a conciliare una terapia chirurgica definitivamente

risolutiva che sia al tempo stesso radicale ed esteticamente e funzionalmente accettabile, rendono necessario un approccio specialistico precocissimo e mirato verso queste infrequenti patologie che, soprattutto quelle pigmentate, possono presentare un'alta percentuale di insuccesso soprattutto in caso di ritardo di diagnosi^{2 10}.

Bibliografia

1. Micali G, Soma P.F., Siragò P., Stagno D'alcontres, Stracuzzi G.: *I tumori delle palpebre*. Vol I, Bold/Ad, Milano, 1989.
2. Recupero S.M., Contestabile, M.T., Plateroti R., Delorenzi G. D'Andrea F.: *Neoplasie congiuntivali: trattamento chirurgico*. Giorn di Chir. Plast e Ricostr. Vol V 1990; (3).
3. Micali G., Scuderi N., Moschella F.: *I tumori delle palpebre, aspetti clinici e terapeutici, Tecniche di chirurgia ricostruttiva*. Vol 2, Bold/Ad Srl, Milano, 1990.
4. D'Andrea F., Ferrero G.A., Brongo S.: *La chirurgia plastica ricostruttiva in chirurgia oncologica*. Atti Giornate Scientifiche della Seconda Università degli Studi di Napoli, Vol II: 19978; 320.
5. Actis G.P.: *Manuale pratico di oftalmo-chirurgia plastica e ricostruttiva*. Ed Minerva Medica, Torino, 1985.
6. Jackson I.T.: *Eyelid and Canthal Region Reconstruction, in Local Flap in Head and Neck Reconstruction*. Mosby Company, St. Louis, 1985.
7. Jelks G.W., Smith B.C.: *Reconstruction of the eyelids and associated structures*. In McCarty J.G., editor Plastic Surgery Vol 2 Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990; 1671 - 1784.
8. Fox A. S.: *Ophthalmic plastic surgery*. 24, 79, 446, Grune e Stratton, N.Y., 1976.
9. D'Andrea F., Ferrero G.A., Brongo S.: *Different reconstructive options in partial eyelid loss*. Gastr Internat, 1997; 10 (3): 787 - 788.
10. Recupero S.M., Scuderi G.L., Plateroni R., Destro Castaniti G.: *Plastiche congiuntivali*. Atti XVIII Conv. S.O.M. Simposio su l'approccio chirurgico in oftalmologia. Siracusa, 15-17 giu, 1984.

**Per corrispondenza: Dr. Giuseppe Andrea Ferraro
C.D.N. Isola B/8 - 80143 Napoli**