

Bilag til Kræftplan II

Bilag 9.1 L Kræft i øjenregionen

Overlæge Jan Ulrik Prause, Rigshospitalet og
overlæge Niels Ehlers, Århus Sygehus

Hovedanbefalinger

- Det anbefales, at DOCG fortsat styrkes og at centraliseringen af diagnostik og behandling af den okulære cancer fortsat sker ved de to teams ved Rigshospitalet og Århus Kommunehospital.
- DOCG bør tilføres midler således at den kommende kliniske database økonomisk ikke er belastende for de involverede afdelinger.
- Det anbefales at de to oftalmo-onkologiske teams sikres deltagelse af få dedikerede og subspecialiserede onkologer, pædiatere, plastik-kirurger, neurokirurger og hoved-hals-kirurger. En tæt kobling til ØPI skal fortsat sikres.
- Det anbefales, at der sikres adgang for alle okulære cancerpatienter til CT- og MR-scanning i et sådant omfang at scanning sker indenfor 4 arbejdsdage.
- Det anbefales, at screening af patienter suspekter for malignt uvealt melanom undersøges for monosomi 3. Herved kan en bedre selektion til kommende adjuvante behandlinger sikres. Patienterne kan desuden sikres en bedre beskrivelse af deres livsproggnose.
- Det anbefales, at der oprettes to overlægestillinger i oftalmo-onkologi, en ved hvert af de to teams.
- Det anbefales, at der tilsvarende oprettes to oftalmo-onkologiske sygeplejestillinger. Disse fire stillinger vil sikre det generationsskifte som er på trapperne, og vil kunne gøre det muligt at den kommende nationale database for cancer i øjenregionen bliver implementeret og udvidet med et quality of life afsnit.
- Optimering og vedligeholdelse af de behandlende oftalmo-onkologers uddannelse bør sikres ved allokering af ressourcer til internationale studieophold.

Cancer i øjenregionen omfatter mange typer med forskellig manifestation. De cancerformer som findes i det indre øje og i øjenhulen er alle sjældne, men alvorlige idet de leder til blindhed og cancerrelateret død i ubehandlede forløb. Behandlingen af cancer i øjenregionen foregår centraliseret i Dansk Okulær Cancer Gruppe (DOCG) som består af to samarbejdende oftalmo-onkologiske teams på øjenafdelingerne ved Rigshospitalet og Århus Universitets Sygehus. Hvert team har 3-4 øjnlæger som behandler alle typer cancer i øjenregionen. Den histopatologiske analyse foretages på Øjenpatologisk Institut (ØPI), Københavns Universitet. Hvert team har desuden en specialinteresseret onkolog, og afhængig af cancerformen sker behandlingen desuden i samarbejde med tilknyttede pædiatere, neurokirurger, plastikkirurger og hoved-hals-onkologer. oftalmo-onkologi et velafgrænset og effektivt område af oftalmologien og den samlede cancerbetjening i Danmark. DOCG søger løbende at tilpasse sig den nyeste forskning og de nyeste behandlingstilbud. Der er aktuelt behov for øgede ressourcer for at opretholde det gode stadi.

Det anbefales, at DOCG fortsat styrkes og at centraliseringen af diagnostik og behandling af den okulære cancer fortsat sker ved de to teams ved Rigshospitalet og Århus Kommunehospital. DOCG bør tilføres midler således at de kliniske databaser økonomisk ikke er belastende for de involverede afdelinger.

Det anbefales at de to oftalmo-onkologiske teams sikres deltagelse af få dedikerede og subspecialiserede onkologer, pædiater, plastik-kirurger, neurokirurger og hoved-hals-kirurger. En tæt kobling til ØPI skal fortsat sikres.

Det anbefales, at der sikres adgang for alle okulære cancerpatienter til CT- og MR-scanning i et sådant omfang at scanning sker indenfor 4 arbejdsdage. Patienter suspekter for malignt uvealt melanom bør undersøges for tab af kromosom nr. 3. Herved kan en bedre selektion til kommende adjuvante behandlinger sikres. Patienterne kan desuden sikres en bedre beskrivelse af deres livsprognose.

Det anbefales, at der oprettes to overlægestillinger i oftalmo-onkologi, en ved hvert af de to teams. Tilsvarende bør der oprettes to oftalmo-onkologiske sygeplejestillinger. Disse fire stillinger vil sikre det generationsskifte som er på trapperne, vil kunne sikre implementeringen af den nationale database for cancer i øjenregionen inklusive en "quality of life" analyse

Optimering og vedligeholdelse af de behandlende oftalmo-onkologers uddannelse bør sikres ved allokering af ressourcer til internationale studieophold.

Indholdsfortegnelse

Hovedanbefalinger	1
Introduktion	4
Intraokulær cancer	4
Malignt uvealt melanom	4
Retinoblastom	4
Andre cancerformer og tumorer	4
Orbital cancer	5
Det ydre øjes cancer	5
Organisation	5
Dansk Okulær Cancer Gruppe (DOCG)	6
Oftalmo-onkologiske teams	6
Patientforløb	6
Forebyggelse	6
Intraokulær cancer	7
Orbital Cancer	8
Det ydre øjes cancer	9
Multidisciplinære teams	9
Kliniske retningslinier	9
Efteruddannelse	9
Monitorering	10
Databaser	10
Indikatorer	11
Forskning	11
Afslutning	12
Perspektivering og anbefalinger til Kræftplan II	12
Referencer og bilag	12

Introduktion

Øjet indeholder væv fra alle tre kimblade og i mange differentieringsgrader inklusive hjernevæv. Øjets indre er et immunprivilegeret område. Øjenhulen – Orbita – grænser med sin knoglede begrænsning til bihuler og hjerne. Orbita er et ekstranodalt område uden lymfekar. Det ydre øje omfatter øjenlåg med hud og slimhinde – conjunctiva - samt de fraførende tåreveje. Øjenregionens kompleksitet betinger at den rammes af særdeles mange forskellige cancerformer som dog alle, fraset hudcancerformerne på øjenlågene, er forholdsvis sjældne. I nærværende rapport behandles cancerformerne efter deres lokalisering.

Intraokulær cancer

Malignt uvealt melanom

Den hyppigste primære cancerform er det maligne uveale melanom - malignt melanom i årehinde (chorioidea), strålelegme (corpus ciliaris) og regnbuehinde (iris) - som årligt optræder hos ca. 55 personer. Tumor rammer begge køn lige hyppigt og typisk i 45-65 års alderen. Modsat kutant malignt melanom, som har vist en øget forekomst gennem årene, har antallet af nye tilfælde af malignt uvealt melanom været konstant i Danmark og det meste af Europa. Sygdommen udvikler sig over måneder og spreder sig hæmatogent fra øjet primært til leveren. På diagnosetidspunktet har patienterne ikke erkendelige metastaser.

Behandlingen afhænger af tumors størrelse på diagnosetidspunktet. Meget store tumorer kræver fjernelse af øjet (enukleation), mens mindre tumorer behandles med brachyterapi suppleret med laserinduceret hypertermi, hvorved øjet kan bevares og synet skånes i varierende grad. Resektion, ligeledes med bevarelse af øjet, benyttes ved mindre iristumorer og eksperimentelt i udvalgte tilfælde af chorioideamelanomer.

Der kendes endnu ikke nogen virksom behandling af metastaserende malignt uvealt melanom. Omkring 1/3 af patienter med malignt uvealt melanom dør på grund af metastaser i løbet af de første 5 år efter diagnose. Herefter optræder tumorrelateret død fortsat om end med faldende hyppighed. Metastasedød er påvist mere end 40 år efter diagnose.

Retinoblastom

Den hyppigste primære intraokulære barnetumor er Retinoblastom. Tumor udgår fra retina og den spreder sig dels hæmatogent dels ved direkte vækst gennem nervus opticus. Årligt rammes fem til syv børn i alderen 0 – 7 år, hyppigst i den tidlige barnealder. Cirka 1/3 af børnene har tumor i den arvelige form som almindeligvis rammer begge øjne. Den sporadiske form er almindeligvis ensidig og behandlingen brachyterapi eller enukleation. De arvelige og bilaterale tilfælde behandles med ekstern bestråling og kemoterapi. Behandlingen kombineres om nødvendigt med cryoapplikationer og brachyterapi. Diagnostik og behandling af retinoblastom er centraliseret på landsplan og sker ved det oftalmo-onkologiske team på Øjenklinikken, Århus Universitets Sygehus.

Andre cancerformer og tumorer

De øvrige primære cancerformer omhandler meget sjældne børne- og voksentumorer som optræder hver med mindre end en pr. år. Primære benigne tumorer specielt hæmangiomer i chorioidea optræder med ca. 5 pr. år. Disse kræver samme udredningsprogram som maligne intraokulære

tumorer fordi de ubehandlet medfører tab af øjet og fordi der i dag kan tilbydes en effektiv fotodynamisk laserterapi.

Metastaser fra cancer udenfor øjenregionen er ikke sjældne (ca. 100 ptt./år). Udredning og behandling af disse følger retningslinierne for de primære tumorer.

Orbital cancer

Gennem de sidste 30 år er antallet af behandlede tumorer i orbita steget^{1,2}. Årligt behandles omkring 90 patienter. Andelen af egentlig cancer i orbita har imidlertid været næsten konstant i perioden.

Den samlede stigning skyldes at et stadigt større antal benigne tumorer i dag behandles med succes.

En svulst i orbita som vokser vil uanset den er benign eller malign lede til tab af øjet.

Primære tumorer i orbita behandles helt overvejende kirurgisk. Metastaser i orbita udgør ¼ af tilfældene og behandles enten kirurgisk eller som led i behandlingen af primærtumor. Maligne lymfomer optræder både som primærtumor og som metastase i orbita. Metastaser fra mammacarcinom er den hyppigste tumorform hos kvinder (10/år)³.

Børn har hyppigt benigne tumorer (dermoidcyster og angiomer) i orbita. Disse behandles ved kirurgi. Sjældne, højmaligne tumorformer som rhabdomyosarcom, neuroblastom, malignt lymfom og leukæmiske infiltrater optræder 1 – 2 gange årligt i Danmark. Opticusgliomer optræder hos ganske få børn årligt som led i Neurofibromatosis type I..

Det ydre øjes cancer

Conjunctiva er sjældent sæde for cancer. Af betydning er squamocellulært karcinom (5/år) og malignt melanom (5/år) evt. som led i en primær erhvervet melanose. Conjunctiva er desuden sæde for malignt lymfom af typen Maltom (5/år).

De fraførende tåreveje rammes sjældent af cancer, og da af transitionalcelle karcinom. Karcinomer i conjunctiva og tåreveje synes relateret til forekomsten af HPV-virus.

Øjenlågenes hud rammes primært af basalcelle karcinom (400-600/år). Disse behandles overvejende kirurgisk. Sjældne cancerformer er bl.a. malignt melanom, meibomcellecarcinom og Merkelcelletumor og udgør ganske få om året.

Organisation

Den okulære cancerbehandling har gennem mere end 50 år været varetaget af de større øjenafdelinger i Danmark i samarbejde med Øjenpatologisk Institut (ØPI) ved Københavns Universitet. ØPI har siden 1941 haft landsdækkende histopatologisk service for alle øjenlæger og øjenafdelinger. Siden 1946 har Instituttets øjenpatologer haft speciallægekompetence i både oftalmologi og patologi, og har desuden været involveret i den onkologiske diagnostik og behandling. Den centrale patologiske diagnostik og de få behandlende kliniske afdelinger har muliggjort en løbende effektivisering og centralisering af den oftalmo-onkologiske betjening af landet. Denne udvikling har resulteret i at der i dag kun er to oftalmo-onkologiske teams som varetager diagnostik og den væsentligste del af behandlingen af al cancer i øjenregionen i Danmark.

Dansk Okulær Cancer Gruppe (DOCG)

Som en naturlig følge af det ovenstående og som konsekvens af KOF udvalgets betænkning dannedes i juni 2004 Dansk Okulær Cancer Gruppe. DOCG er en multidisciplinær landsdækkende gruppe som er opdelt i to samarbejdende oftalmo-onkologiske teams.

De oftalmo-onkologiske teams er placeret ved Rigshospitalet og Århus Universitets Sygehus.

Oftalmo-onkologiske teams

Hvert team indbefatter de 3-4 øjenlæger som varetager den kliniske onkologiske service af alle typer cancer i øjenregionen. Hvert team har tæt samarbejde med en specialinteresseret onkolog. Den histopatologiske analyse af væv foretages af ØPI. Afhængig af cancerformen sker behandlingen i samarbejde med tilknyttede pædiatere, neurokirurger, plastikkirurger og hoved-hals-onkologer.

DOCG har siden oprettelsen arbejdet med at sammensmelte de to teams diagnostiske kriterier og behandlingsprotokoller. Det er samtidig besluttet at oprette et fælles behandlingsberedskab således at sygdom og ferier er dækket og således at kapaciteten ved de to teams udnyttes bedst muligt. Indenfor DOCG's to teams er der en vis arbejdsdeling. Retinoblastombørn udredes, behandles og følges ved Øjenafdelingen, Århus Universitets Sygehus. Malignt uvealt melanom behandles begge steder. Aktuelt behandles ca. 3/4 af patienterne på Øjenklinikken, Rigshospitalet. Danske patienter med orbitale neoplasier behandles hovedsageligt ved det oftalmo-onkologiske team, Øjenklinikken, Rigshospitalet.

Patientforløb

De patientforløb som anvendes i Danmark er udarbejdet efter de retningslinjer som DOCG's medlemmer har udviklet gennem medlemskab af internationale arbejdsgrupper og forskerteams (EORTV-OOG). Da de fleste cancerformer i øjenregionen forekommer i ganske få tilfælde årligt er der ikke oprettet detaljerede forløb for hver tumortype. Forløbsbeskrivelser for malignt uvealt melanom og retinoblastom findes i de to oftalmo-onkologiske teams.

Som et eksempel på den aktuelle kvalitet i behandlingen kan fremhæves at en netop afsluttet analyse af behandlingsforløbene for patienter med cancer i øjenregionen henvist til Øjenklinikken, RH viste at alle henviste patienter var i udredning mindre end 14 dage efter henvisning, og i behandling mindre end 14 dage senere. Middeltidsforbruget fra henvisningsdag til behandling var for alle cancerformer samlet 8,9 dage. Imidlertid foreligger der ikke data over hvor stor en del af patienterne som visiteres til andre specialer, hvor stor forsinkelse der er i speciallægepraksis samt hvilke diagnostiske tiltag der gøres i praksis. DOCG nedsatte derfor i september 2004 et Klaringsudvalg efter mandat fra Dansk Oftalmologisk Selskab. Klaringsudvalget skal analysere forløbet for patienter med neoplastiske lidelser i øjenregionen fra første henvendelse til sundhedsvæsenet til modtagelse i et af de to oftalmo-onkologiske teams under DOCG.

Forebyggelse

Generelt findes ingen screeningssystemer for okulær cancerformer. Eneste undtagelse er børn med den arvelige form af retinoblastom. Disse børn følges alle i det oftalmo-onkologiske team ved Øjenafdelingen, Århus Universitets Sygehus, hvor de undersøges ved oftalmoskopi for retinal tumordannelse. De første år efter fødslen kræver dette generel anæstesi. Børnene følges til deres 10. år.

Intraokulær cancer

Den initiale diagnostik af alle typer intraokulær cancer sker hos praktiserende øjenlæger. På mistanke om tumor eller nethindeløsning i øjet henvises enten direkte til et af de oftalmologiske teams eller til den lokale øjenafdeling. Herfra visiteres til et af de to teams. Metoder og ressourceforbrug er som angivet under malignt melanom i chorioidea.

Malignt melanom i chorioidea

Udredning.

Der er netop blevet udarbejdet anden udgave af den kommende fælles behandlingsprotokol med tilhørende beskrivelse af patientforløb (bilag 1,2).

I korte træk sker den indledende diagnostik og klassifikation ved anvendelse af de metoder som er beskrevet skematisk nedenfor

KLINISKE OG PARAKLINISKE UNDERSØGELSER:

	Præoperativt	Ved opfølgning
Anamnese og klinisk undersøgelse	+	+
Performance status	+	+
Oftalmoskopi	+	+
Fundus-foto	+	+
Ultralydsscanning af øje og orbita	+	
MR-scanning af orbita	+	
Fluorescensangiografi af fundus oculi	+	
Rtg. af thorax (a)	+	
Ultralydsundersøgelse af hepar (b)	+	+
Blodundersøgelse (c)	+	
Blodkemi (d)	+	+

- a) evt. CT-scanning ved suspekterede fund.
- b) evt. leverbiopsi ved abnorme hæmatologiske leverparametre eller abnorm ultralydsundersøgelse af lever.
- c) Hæmoglobin, leukocyt og trombocytælling.
- d) Bilirubin, alkalisk fosfatase, LDH og ASAT

Udredningen bør ideelt kunne gennemføres på en uge. Aktuelt er der stor ventetid på MR scanning (uger til måneder) og der er kapacitetsproblemer ved ultralydsscanning af leveren.

Behandling.

Når diagnosen er klarlagt tilbydes behandling som udføres i generel anæstesi:

- a) store tumorer (>20 mm i diameter) = enukleation
- b) Middelstore tumorer brachyterapi med I¹²⁵ plade (RH) eller Ruthenium-Rhodium- (Ru-Rh) plade suppleret med transpupillar termoterapi med laser (TTT) (begge teams). Pladen fjernes kirurgisk når 100 Gy er givet til toppen af tumor (dage til uger).
- c) Små tumorer (< 6 mm højde) Ru-Rh plade
- d) Lokaliseret iris og forreste corpus ciliare tumorer tilbydes kirurgisk resektion (RH)

Særlige tilfælde af små fovea eller papilnære tumorer tilbydes kirurgisk resektion transscleralt (RH). Melanomer med udvækst til store dele af kammervinklen (ringmelanom) enukleeres, men er det sidste øje tilbydes protonstrålebehandling ved centret i udlandet.

Uafklarede tumorer biopteres ved en ved RH udviklet trans-vitreo-retinal-chorioidal teknik. Svar foreligger mens pt. er i narkose. Efter histologisvar foretages behandlingen i samme narkose.

Alle øjne og alt væv fra øjenregionen mikroskoperes og klassificeres efter gængse internationale standarder på ØPI.

Videre forløb:

- a) Patienterne udstyres med øjenprotese efter 1 måned og følges i proteseregi.
- b) Patienterne følges efter fastlagt skema i mindst 5 år. De første kontroller ligger med 3 måneders mellemrum.
- c) Som b
- d) Som b

I behandlingsforløbet er der flaskehalsproblemer i den kirurgiske del. Der mangler en erfaren bagre segment kirurg i begge teams. Der er behov for en specialtrænet onkologisk sygeplejerske i begge teams til at sikre det optimale forløb, effektiv datarapportering samt udfyldelse af quality of life skemata og inddata af disse.

Retinoblastom

Udredning

Primær visitationen følger samme retningslinier som andre former af intraokulær cancer. Patienterne henvises og modtages akut på Øjenafdelingen, Århus Universitets Sygehus. Patienterne undersøges med principielt det samme udredningsprogram som patienter med anden intraokulær cancer. Undersøgelsen sker imidlertid akut og i generel anæstesi og udføres af øjenlæger fra det oftalmo-onkologiske team. Behandlingen påbegyndes i samme narlose.

Behandling

Behandlingsmetoderne er som angivet ovenfor. Behandlingen tilstræber, nævnt efter faldende prioritet, bevarelse af liv, øje og syn.

Kontrol af behandlingseffekt og kontrol af ny tumordannelse sker ved oftalmoskopisk undersøgelse i generel anæstesi. Patienterne følges primært med undersøgelse hver måned det første halve år, herefter med tiltagende tidsintervaller frem til en årlig undersøgelse ved 10 års alderen.

Orbital Cancer

Udredning

Visitationen følger retningslinierne for intraokulær cancer. Patienterne henvises til de to oftalmo-onkologiske teams. Den kliniske undersøgelse omfatter de i skemaet opgjorte elementer.

KLINISKE OG LABORATORIEMÆSSIGE UNDERSØGELSER:

	Præoperativt	Ved opfølgning
Anamnese og klinisk undersøgelse	+	+
Performance status	+	+
Oftalmoskopi	+	+
Ekstern-foto	+	+
Ultralydsscanning af øje og orbita	+	(+)
CT (MR) -scanning af orbita	+	
Blodundersøgelse (c)	+	
Blodkemi (d)	+	+

- a) Hæmoglobin, leukocyt og thrombocytælling.
 b) Bilirubin, alkalisk fosfatase, LDH og ASAT

Behandling

Patienterne biopteres eller radikalopereres afhængig af tumor type. Det videre forløb afhænger af biopsisvar/histologi og sker i samarbejde med onkologer, plastikkirurger, hoved-hals-onkologer og neurokirurger.

Det skønnes at den nuværende udviklingstendens fra to teams under DOCG til et nationalt orbitalt team kan være effektivt og tilstrækkelig, men udviklingen skal ses i lyset af den kommende regionsdannelse. De orbitale teams indgår naturligt i de to hospitalers øvrige profil, og oftalmologerne fra de to teams er en del af de craniofaciale- og traumatologiske team. Der er behov for en overlæge og en afdelingslæger i hvert team.

Det ydre øjes cancer

Skønt disse udgør et stort antal, er de højmaligne cancerformer som behandles i nærværende rapport et fåtal. Alle patienter behandles af øjnlæger fra de oftalmo-onkologiske teams.

Multidisciplinære teams

DOCG omfatter som beskrevet ovenfor de to samarbejdende nationale multidisciplinære teams. Det essentielle er den tætte kobling mellem få specialister fra oftalmologi, onkologi, billeddiagnostik og øjenpatologi. Desuden den gode og regelmæssige kontakt til få dedikerede specialister indenfor plastikkirurgi, hoved-hals-onkologi, pædiatri og neurokirurgi. Den personlige relation med hyppige konsultationer og fælles kirurgiske indgreb sikrer en smidig og effektiv patientbehandling.

Kliniske retningslinier

Som beskrevet under patientforløb foreligger der kliniske retningslinier for malignt uvealt melanom og retinoblastom. Kliniske retningslinier for chorioidalt hæmangiom, maligne tårekirteltumorer i orbita og opticus gliom er under udvikling.

Efteruddannelse

Danske øjenlæger under uddannelse modtager dels et tredages kursus i øjenpatologi, hvori histologisk klassifikation, behandling og prognose af de vigtigste tumorformer er et centralt emne. Timer i oftalmo-onkologi er desuden integreret i kursernes specielle del.

Dansk Oftalmologisk Selskab afholder årligt et weekend efteruddannelseskursus. Oftalmo-onkologi tages op som emne ca. hvert 10. år.

Afdelingslæger som ansættes ved de to oftalmo-onkologiske teams modtager uddannelse i teamets funktioner. Afdelingslægerne sendes ad hoc på studieophold hos internationale samarbejdspartnere. Disse studieophold afholdes af fondsmidler. De seniore medlemmer af teams er medlem af de betydende internationale selskaber og deltager i kongresser og studiekredse. De væsentligste er: European Ophthalmic Pathology Society, Ophthalmic Oncology Group (tidligere under EORTC nu associeret til EVER) og International Ophthalmic-Oncological Society.

Der skønnes ikke at være behov for en mere systematiseret efteruddannelse til de relativt få (10) udøvende oftalmo-onkologiske øjenlæger. Imidlertid er afdelingslægestillingens varige karakter en hæmsko for rekruttering og effektiv udnyttelse af den begrænsede kapacitet i uddannelsen. En eller to egentlige "fellow-ships" til vekslende opslag mellem de to teams er stærkt ønskværdigt.

Monitorering

Patienter med malignt uvealt melanom følges som beskrevet ovenfor. Behandlingens kvalitet monitoreres ud fra parametrene:

- Performans score, hvor kriteriet for god kvalitet er at ptt ikke skal falde i gruppe.
- Responce, hvor kriteriet for god kvalitet er at skal udvise komplet responce, og hvor $\geq 80\%$ af de øvrige med adjuverende behandling kan bringes til komplet eller partiel responce.
- Ingen tilfælde af tidlig tumorrelateret død
- Ved regelmæssig followup studier af alle behandlede skal disse ikke have en dødsrate dårligere end de bedste internationale tilsvarende opgørelser.

Disse krav er løbende opfyldt i Danmark, Der planlægges tilsvarende monitoreringssystemer for de vigtigste andre cancerformer i øjenregionen i DOCG regi.

Databaser

Der findes fem databaser for cancer i øjenregionen.

Melanomdatabasen ved ØPI har samlet alle histopatologiske data på uveale melanom patienter siden 1946. Siden begyndelsen af 1980 har databasen været elektronisk. Den har i samme periode også indsamlet alle tilgængelige kliniske data for patienterne ved diagnosetidspunkt. Databasen opsamler ikke systematisk followup. Disse sker som led i den forskning som inddrager databasen. Melanomdatabasen vedligeholdes af forskerne ved ØPI. Databasen forberedes i disse år til samkøring med tilsvarende europæiske databaser. I DOCG forberedes Melanomdatabasens brug som national, centraliseret database for intraokulær cancer.

Melanomdatabasen ved Øjenafdelingen, Århus Universitets Sygehus er en forskningsdatabase som primært rummer data for patienter behandlet på dette hospital. Databasen er dannet i forskningsøjje, og skal indgå i den fælles nationale database.

Retinoblastomdatabasen rummer kliniske data på alle danske retinoblastombørn. Databasen vedligeholdes af Øjenklinikken, Århus Kommunehospital.

Orbitadatabasen blev oprettet 1997 og omfattede da alle histologisk verificerede neoplastiske læsioner i orbitae i Danmark fra og med 1974. Databasen rummer foruden histopatologiske data et kort ekstrakt af kliniske data på patienterne. Databasen opdateres løbende. Den er lokaliseret til ØPI og vedligeholdes der og fra orbitateamet på Øjenklinikken, Rigshospitalet.

Cancerregistret indeholder siden 1947 summariske kliniske data på alle uveale melanom patienter og er en vigtig informationskilde ved epidemiologiske undersøgelser⁴

Alle databaser skal sammenkøres til en national database. Der er ikke afsat ressourcer til dette arbejde. Den løbende inddatering og vedligeholdelse er ikke dækket. Der er et meget stort behov for at få suppleret de eksisterende databaser med en løbende followup. Desuden mangler databaserne aldeles evaluering af livskvalitets aspekter. Ved okulær cancer er livskvaliteten ikke kun truet af selve cancersygdommens trussel på livet, men også af de særdeles alvorlige konsekvenser af at miste synet på et eller begge øjne, samt tab af selve øjet.

Indikatorer

Disse findes som nævnt ovenfor under monitorering. Et væsentligt aspekt er forholdene omkring histologisk og kromosomal klassifikation af maligne melanomer.

Det er vist i mange store serier, også danske⁴, at celletype, tumorvolumen, intraokulær placering, lokal invasion, vaskulære loops og netværk i tumor og senest forekomst af monosomi af kromosom nr. 3 alle har afgørende betydning for metastasering og tumordød. Imidlertid er status fortsat, at trods mange kliniske internationale studier af adjuverende og intenderende kurative terapier, har ingen endnu haft nogen effekt. Det har derfor i Danmark været traditionen, at patienterne ikke uden selv at bede herom er blevet forklaret, hvilken prognosegruppe de tilhører. Patienterne er generelt blevet meddelt prognose og forløb af hele tumorgruppen. Vi har i Danmark udviklet en biopsiteknik som muliggør at alle maligne uveale melanomer kan klassificeres. Vi har i et tiårigt studie med gentagne follow-ups vist at biopsi i sig selv ikke forværrer metastasering eller dødsrate. Vi har imidlertid ikke i dag taget skridt til at screene alle patienter for monosomi 3. Det forberedende arbejde til en sådan screening er under planlægning. De etiske og ressourcemæssige konsekvenser af en sådan screening er under afklaring. Man må forvente, at reelle behandlingstilbud til patienter med metastaserende malignt uvealt melanom udvikles om få år, hvorfor en forberedelse af screeningssystemet er gået i gang.

Forskning

Danmark har en lang og god tradition for forskning i okulær cancer. Forskningen er gennem årene primært udgået fra ØPI og de to øjenklinikker ved Rigshospitalet og Århus kommunehospital. Allerede i 1963 publicerede O.A. Jensen (ØPI) i sin disputats et stadigt centralt studie af maligne uveale melanomers forløb i Danmark. Siden er en konstant produktion af basal videnskabelige og kliniske arbejder udkommet. Aktuelt er 4 ph.d.-studier i gang ved RH og ØPI, og to kommende ph.d.er er under planlægning.

Internationalt har medlemmerne af DOCG en central placering i de relevante forskergrupper og deltager i udvalgte multinationale studier.

Afslutning

Som det fremgår, er oftalmo-onkologi et velafgrænset og effektivt område af oftalmologien og den samlede cancerbetjening i Danmark. Sub-specialet søger stadig at tilpasse sig den nyeste forskning og de nyeste behandlingstilbud. Der er aktuelt behov for øgede ressourcer for at opretholde det gode stade.

Se hovedanbefalinger side 1 og 2.

Referencer:

- 1) Johansen S, Heegaard S, Bøgeskov L, Prause JU. Orbital space-occupying lesions in Denmark 1974-1997. Acta Ophthalmol Scand 2000; 78: 547-52.
- 2) Lindegaard J, Heegaard S, Prause JU. Histopathologically verified non-vascular optic nerve lesions in Denmark 1940-99. Acta Ophthalmol Scand 2002; 80: 32-7
- 3) Fahmy P, Heegaard S, Jensen OA, Prause JU. Metastases in the ophthalmic region in Denmark 1969-98. A histopathological study. Acta Ophthalmol Scand 2003; 81: 47-50.
- 4) Isager P. Ocular malignant melanoma. Epidemiological and clinical aspects. Ph.d.-thesis, Århus Universitet. Eget forlag; 2004.

Bilag 1; Behandlingsplan for maligne melanomer i chorioidea med radioaktive Ruthenium- eller Jod-applikatorer i kombination med transpupillær termoterapi. Sidst revideret 05.03.05 – RH.

Bilag 2; Pigmenterede tumorer i chorioidea. Kliniske retningslinier. Sidst revideret 05.03.05 –ÅKH.