

# Pérdida de agudeza visual progresiva como presentación de melanoma intraocular.

Yessenia Orellana<sup>1</sup> \*; Javier Arellano<sup>1</sup>, Luis Vargas<sup>1</sup>, Luis Pizarro<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Interno de Medicina, Universidad de Santiago de Chile. <sup>2</sup>Cirujano de Cabeza y Cuello, Coordinador Docente Hospital DIPRECA, Universidad de Santiago de Chile.

## Resumen

*Rev Chil Estud Med* 2008, 5(1):43-46. Cerca del 5% del total de melanomas se presenta en el globo ocular. Si bien es inusual, es la neoplasia maligna intraocular primaria más común en adultos. El diagnóstico es tardío y difícil debido a la similitud con otras enfermedades oculares, ya que, la presentación clínica es muy variable. Presentamos el caso de una paciente de 82 años, con disminución progresiva de la agudeza visual en ojo izquierdo de un año de evolución asociada a cefalea holocránea izquierda. Luego de la exploración física y estudios imagenológicos complementarios, se confirma presencia de tumor sólido que ocupa el aspecto nasal de las cámaras anterior y vítrea, que correspondería a melanoma melanótico uveal. Se decide practicar la enucleación del ojo izquierdo que se desarrolla sin complicaciones. Su estudio anatomopatológico reveló que se trataba de un melanoma maligno uveal de ojo izquierdo originado en el epitelio pigmentario de la retina. El diagnóstico de melanoma uveal puede ser realizado con el examen oftalmológico y con técnicas imagenológicas. El pronóstico está dado principalmente por la extensión local y metástasis a distancia. El tratamiento de elección es la enucleación simple que puede asociarse a quimioterapia e inmunoterapia.

**Keywords:** tumor ocular, melanoma uveal, agudeza visual

## Introducción

LOS MELANOCITOS son células de morfología dendrítica, de origen ectodérmico que además de darle pigmentación a la piel, el pelo y los ojos, constituyen un mecanismo de defensa para la acción deletérea de la radiación ultravioleta. El melanoma es el cáncer de menor incidencia, pero de mayor mortalidad que afecta a la piel, y es el que más rápido ha aumentado en relación al total de pacientes con cáncer, indistintamente de los órganos que afectan<sup>1</sup>.

El melanoma del tracto uveal es la neoplasia maligna intraocular primaria más común en los adultos, y representa aproximadamente el 5% del total de los melanomas. La localización más frecuente en el ojo es la úvea. La mayoría de los casos se presentan en el tracto uveal posterior (81% en la coroides, y 18% en el cuerpo ciliar), en contraste con el 1% de los casos que afectan al tracto uveal anterior (iris)<sup>2</sup>. La mayoría de los melanomas in-

traoculares suelen ser asintomáticos, y constituir un hallazgo durante la examinación oftalmológica. Sin embargo, a medida que el tumor crece puede causar distorsión de la pupila (iris), visión borrosa (cuerpo ciliar), o una marcada disminución de la agudeza visual (coroides). El melanoma del tracto uveal anterior se diagnostica más precozmente debido a que el paciente puede observar una hiperpigmentación que distorsiona la forma de la pupila.

La prognosis del melanoma intraocular depende del tamaño de la lesión, de la estirpe celular que la produce, de su ubicación dentro del ojo, la extensión a nervio óptico, necrosis, infiltración linfocítica, patrón de neovascularización, y de si ha generado metástasis<sup>2</sup>.

Se asocian a una menor supervivencia los melanomas epitelioides puros (25 al 33% a los 5 años), los melanomas coroides, y los melanomas de tamaño grande (72% a los 5 años), siendo más significativo el diámetro de la base que la altura del tumor. El pronóstico del melanoma uveal es ma-

\*Correspondencia a yorellana20@yahoo.com

lo con una mortalidad general debida a metástasis que se aproxima al 50% a los 15 años<sup>2</sup>.

Los pacientes que desarrollan metástasis presentan una diseminación tumoral microscópica en los estadios iniciales de la enfermedad, antes del diagnóstico y tratamiento del tumor primario. Las metástasis a distancia se realizan a través de nervio óptico y por diseminación hematogena a través de las venas vorticosas. El hígado es el primer órgano afectado por metástasis, siendo más proclives los pacientes con lesiones hepáticas preexistentes<sup>2,3</sup>.

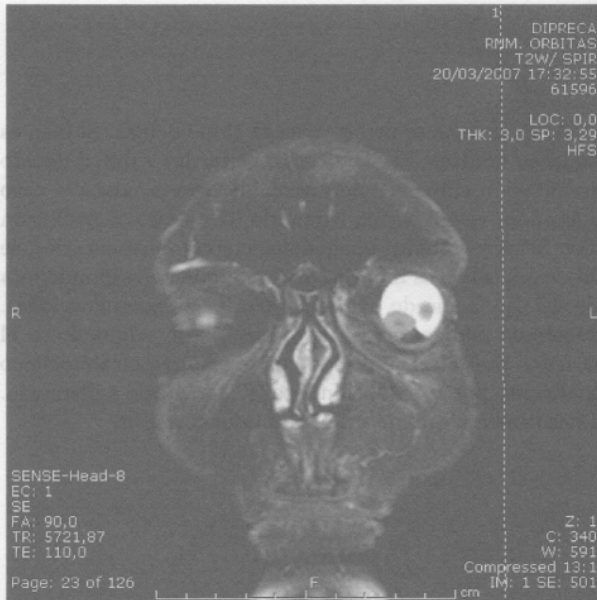


Fig. 1: RNM de Globo Ocular: tumor sólido de aproximadamente 13 mm. de base por 8 mm. de espesor, que ocupa el aspecto nasal de las cámaras anterior y vítrea. Corte Frontal.

### Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 82 años, con antecedentes de neuralgia al nervio trigémino en tratamiento, que presenta disminución progresiva de la agudeza visual en ojo izquierdo de 1 año de evolución a la que se asocia cefalea holocránea izquierda.

Consulta al servicio de oftalmología por pérdida de agudeza visual, de aproximadamente un año de evolución, que se hace más intensa durante la última semana. Sin antecedentes de otras enfermedades de tipo oftalmológico. Al momento de la consulta se encuentra en buen estado general, con solo una ligera inyección conjuntival. Al examen físico general destaca piel clara. Al examen oftal-

mológico y estudios imagenológicos complementarios, que incluyen resonancia nuclear magnética (RNM) de órbita y tomografía axial computada (TAC) de órbita, se confirma la presencia de un tumor sólido de aproximadamente 13 mm. de base por 8 mm. de espesor, que ocupa el aspecto nasal de las cámaras anterior y vítrea (Figuras 1 y 2). No existe evidencia de compromiso extraocular en los estudios de extensión lesional (radiografía de tórax, enzimas hepáticas, TAC de tórax y abdomen, cintigrafía ósea y PET scan).



Fig. 2: RNM Globo Ocular: tumor uveal ojo izquierdo. Corte Transversal.

Se decide practicar la enucleación del ojo izquierdo, que se desarrolla sin complicaciones.

El estudio anatomopatológico reveló, al examen macroscópico, en corte realizado en el polo anterior tras el músculo del iris, un tumor pardo negro de 1,5 por 1 cm de diámetro. Al examen microscópico se observa un tumor intensamente pigmentado, nidos de células de aspecto epitelial con pleomorfismo, atipia y pigmento de melamina en el citoplasmas (Figuras 3 y 4). Se realiza el diagnóstico de melanoma maligno uveal de ojo izquierdo originado en el epitelio pigmentario de la retina que infiltraba a cuerpo ciliar y que no comprometía nervio óptico ni estructuras vecinas.

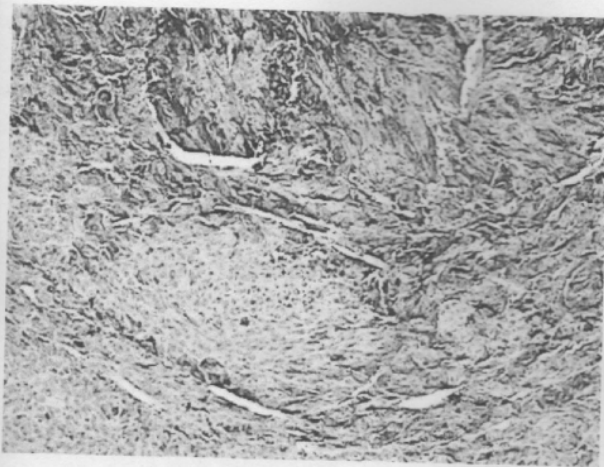


Fig. 3: Histología HE 10x: Verifica formación tumoral sólida compuesta por nidos celulares de aspecto epitelial que contienen pigmento de melanina.



Fig. 4: Corte Histológico 40x: Con mayor aumento se advierte pleomorfismo nuclear, atipias y pigmento de melanina.

## Discusión

El melanoma intraocular es una neoplasia que suele ser diagnosticada tardíamente debido a que su sintomatología es pobre, e incluso puede estar ausente en la mayoría de los casos. Su pronóstico se asocia a la existencia de expansión extraocular, ya sea por metástasis, o bien por continuidad a estructuras vecinas, principalmente al nervio óptico<sup>4</sup>.

El melanoma uveal es uno de los pocos tumores que se tratan antes de conocer sus características anatomopatológicas. El tratamiento convencional plantea como primera opción la enucleación del globo ocular afectado versus la tumorectomía, especialmente en caso de que no exista evidencia que indique extensión extraocular, debido a que se disminuye el riesgo de recidivas<sup>2</sup>.

En nuestro caso clínico la paciente presentó como síntoma principal una pérdida progresiva de la agudeza visual en el ojo izquierdo de un año de evolución, asociado a cefalea holocránea izquierda. En base a un examen de fondo de ojo se propuso la posibilidad de un melanoma intraocular, lo cual fue corroborado por exámenes imagenológicos. Los estudios anatomopatológicos indicaron que el tumor sólo comprometía el cuerpo ciliar, y no se expandía a estructuras vecinas. Los melanomas del cuerpo ciliar suelen producir progresivamente alteraciones de posición en el cristalino, astigmatismo y disminución de la agudeza visual<sup>5,6</sup>.

Es por esto que este síntoma, si bien es poco específico, debe ser estudiado con mayor profundidad, independientemente de la edad del paciente, más aún si es unilateral. Un diagnóstico precoz del melanoma uveal puede hacer la diferencia en la prognosis del paciente.

El tratamiento convencional del melanoma intraocular suele incluir la observación, la enucleación, la resección local, la exenteración orbitaria, la fotocoagulación y la radiación, según sea necesario. El melanoma metastásico es incurable y es tratado de forma paliativa. Se calcula una supervivencia menor a un año. El tratamiento es multidisciplinario e incluye la quimioterapia, la radioterapia, la inmunoterapia y la resección local de las metástasis solitarias<sup>7,8</sup>.

## Agradecimientos

Se agradece al Servicio de Anatomía Patológica Hospital DIPRECA.

## Referencias

1. LESLIE D. Analysis of the melanoma epidemic, both apparent and real. *Arch Dermatol* 1999; 135: 275-280.
2. CARDESA T, GRAU M, FONTENLA JR. Lección 15, Melanoma uveal. Unitat d'Oftalmologia. Universitat de Barcelona, 1997.
3. BARRIO J. Uveal melanoma: The challenge to save more lives. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2005; 80(11).
4. BLANCO-RIVERA C, CASTRO J, SANTIAGO P, CAMPOS S. Melanoma uveal difuso. A propósito de un caso. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2006; 81: 545-548.
5. MC LEAN L, SHIELDS J. Prognostic Value of P32 Uptake in posterior uveal melanomas. *Ophthalmology*

1980; 87: 543-8.

- 6. VOGL T. MRI of uveal melanomas. In: MRI of the head and neck. München: Springer-Verlag, 1991: 88-89.
- 7. PAUL E, PARNELL L, FRAKER M. Prognostic of

malignant melanomas of the chord and ciliary body. *Int Ophthalmol Clin* 1962; 5: 387-402.

- 8. RENME L. Melanomas, metastasis, and survival. Editorial. *Br J Ophthalmol* 1993; 77: 685-7.

**Agradecimientos**

Se agradece al Servicio de Anatomía Patológica Hospital DIBRECA.

**Referencias**

1. ...

2. ...

3. ...

4. ...

5. ...

6. ...

7. ...

8. ...



... por melanoma, o bien por carcinoma de células...  
 ... que se tratan antes de conocer sus característi-  
 ... anatómicas. El tratamiento convencio-  
 ... el primer objetivo de la cirugía es la extirpación  
 ... del globo ocular afectado, pero la tumoración  
 ... principalmente en caso de que no exista evidencia  
 ... que indique extensión extraocular, debido a que se  
 ... disminuye el riesgo de recidiva. En el caso de que  
 ... extirpación de la lesión se considere  
 ... en el primer año, el riesgo de recidiva es  
 ... como el primer objetivo de la cirugía es la extirpación  
 ... del globo ocular afectado, pero la tumoración  
 ... principalmente en caso de que no exista evidencia  
 ... que indique extensión extraocular, debido a que se  
 ... disminuye el riesgo de recidiva. En el caso de que  
 ... extirpación de la lesión se considere  
 ... en el primer año, el riesgo de recidiva es