

PRESENTACIÓN DE CASO**Melanoma maligno de coroides: a propósito de un caso****Choroidal malignant melanoma: a case report**

Julio Alberto Fernández Soler ¹, Jesús Enrique Fuentes Hidalgo ², Marlene Orges Ramírez ³, Silvia Martínez Quintana ³, Teresita Serrano Fuentes ⁴

1. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Centro Oftalmológico. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín. Cuba.

2. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Instructor. Centro Oftalmológico. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín. Cuba.

3. Especialista de Segundo Grado en Oftalmología. Profesora Auxiliar. Centro Oftalmológico. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín. Cuba.

4. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Asistente. Hospital Provincial Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

El melanoma maligno de coroides es el tumor intraocular primario más frecuente en la edad adulta. Su evolución clínica es muy variable y constituye un peligro potencial para la vida de las personas afectadas. Se presenta el caso de un paciente de 42 años, caucásico, de procedencia urbana que acudió al Centro Oftalmológico de Holguín por disminución lenta y progresiva de la visión de aproximadamente hacía dos años de evolución que inicialmente comenzó como un defecto del campo visual periférico hasta afectar la visión central. La oftalmoscopia mostró lesión tumoral yuxtapapilar de coloración pardo-grisácea, elevada en forma de hongo, que produjo desprendimiento de retina secundario en tienda de campaña. Fue diagnosticado como portador de un melanoma maligno de coroides y remitido al Instituto Nacional de Oncología y

Radiobiología donde se le realizó la enucleación del ojo derecho y se confirmó el diagnóstico por anatomía patológica. Se discutieron los principales factores de riesgo, la forma clínica de presentación, los hallazgos en las investigaciones clínicas realizadas para el diagnóstico, la modalidad de tratamiento aplicada, la evolución y el pronóstico, a partir de la información recogida de la revisión del expediente clínico del paciente.

Palabras clave: melanoma uveal, coroides, tumores intraoculares, enucleación.

ABSTRACT

Choroidal malignant melanoma is the most frequent intraocular tumor in adults. Its clinical evolution is very variable and it is a potential hazard for the life of the affected people. The case of a 42-year-old Caucasian urban male patient is reported. The patient presented to the Ophthalmological Center of Holguín complaining of slow and progressive loss of vision of about 2-years' evolution that initially began as a peripheral visual field defect up to affect central vision. The ophthalmoscopy showed an elevated grayish-brown-colored mushroom-shaped tumoral lesion next to the papilla that produced a secondary tent-like retinal detachment. He was diagnosed as carrier of choroidal malignant melanoma and was referred to The National Institute of Oncology and Radiobiology where the enucleation of his right eye ball was performed and the diagnosis was confirmed through pathological study. The main risk factors, clinical presentation, clinical research findings for diagnosis, treatment, evolution and prognosis were discussed from the information obtained from his clinical record.

Keywords: uveal melanoma, choroid, intraocular tumors, enucleation.

INTRODUCCIÓN

Los melanomas de coroides son tumores malignos, de pigmentación variable, constituidos por células melánicas anómalas, de morfología muy variable. Constituyen el tumor intraocular primario más frecuente en la edad adulta y suponen el 85% de los casos de melanoma uveal^{1, 2}.

La biología natural de los melanomas coroideos es muy diferente a la que presentan otras neoplasias en el organismo y difiere notablemente de otras variedades de melanomas. Su espectro de potencial neoplásico va desde la lenta pero progresiva invasión local, sin

necesariamente seguirse de metástasis, hasta la rápida aparición de metástasis hematógenas, incluso con muerte previa a la diseminación local o a la aparición de síntomas oculares¹.

La tasa de incidencia de los melanomas de la úvea es de uno a ocho casos por millón de habitantes por año en el mundo³, con variaciones en las diferentes regiones. En Cuba se diagnostican aproximadamente de 15 a 20 pacientes al año y según datos del Registro Nacional del Cáncer (RNC) constituye el 6% de todos los melanomas^{3, 4}.

Durante el 2008, primer año en funcionamiento del Centro Oftalmológico de Holguín, se confirmaron dos casos de melanoma maligno de coroides, lo que nos alerta sobre la ocurrencia de este proceso patológico en la población a nuestro cuidado. La importancia capital que reviste la detección precoz y certera de esta enfermedad y su conocimiento por parte del personal médico motivó la presentación de un caso diagnosticado, con la máxima de que el oftalmólogo en su práctica diaria de preservar y mejorar la visión muchas veces realiza diagnósticos que pueden salvar la vida del paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 42 años de edad, de la raza caucásica, procedencia urbana, profesional, con antecedentes de aparente salud, que acudió a la Consulta de Oftalmología por disminución lenta y progresiva de la visión de aproximadamente dos años de evolución, que inicialmente comenzó como un defecto del campo visual periférico hasta afectar la visión central.

Examen oftalmológico (datos positivos):

Agudeza visual: ojo derecho (OD): movimiento de manos pegado a la cara, ojo izquierdo (OI): 1,0

Mediante la campimetría por confrontación se constata hemianopsia temporal en el OD.

Refracción dinámica:

OD: no mejora con cristales ni agujero estenopecico

OI: + 0,25 esf. (1,0) Add.: + 1,25 esf. (J-1)

Fondo de ojo (FO) mediante oftalmoscopia binocular indirecta (OBI) en midriasis: OD: se observa masa tumoral yuxtapapilar de aspecto endofítico, coloración pardo-grisácea, elevada en forma de hongo, que produce desprendimiento de retina en tienda de campaña, alrededor de la lesión se observan cambios en el epitelio pigmentario de la retina y hemorragias retinianas.

Complementarios:

Retinografía: se corroboraron los hallazgos de la OBI ([fig. 1](#)).

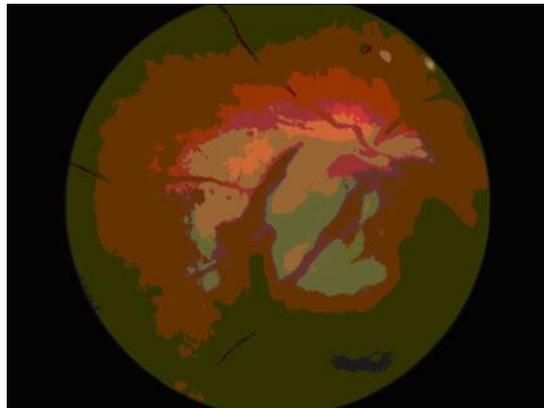


Fig. 1. Retinografía OD

Ultrasonografía (USG) ocular: se observó imagen tumoral de $\pm 4,01$ mm de alto con un diámetro basal de ± 12 mm, de aspecto endofítico que protruye a vítreo y produce desprendimiento de retina secundario, de localización yuxtapapilar hacia el sector nasal, con patrón ecográfico en modo A típico de melanoma de coroides. No extensión a la papila, ni al nervio óptico ([fig. 2](#)).

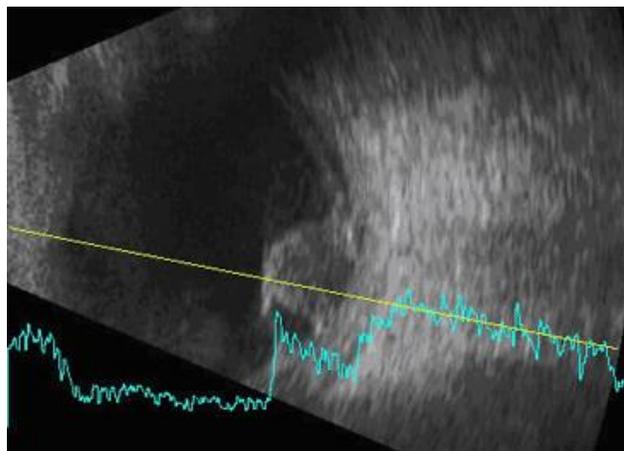


Fig. 2. USG ocular OD Modos A y B

Hemoquímica: dentro de límites normales.

USG abdominal y radiografía de Tórax: sin alteraciones.

Tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) simples de cráneo y órbitas: Discreta desviación del tabique nasal hacia la izquierda. En OD se observa imagen intraocular de aspecto tumoral hacia polo posterior. Ambos nervios ópticos de aspecto normal. No alteraciones de la musculatura extrínseca, ni de la grasa retro-orbitaria de ambos ojos. No lesiones encefálicas ([fig 3](#)).



Fig. 3. RMN de cráneo y órbitas. Aparece señalada la tumoración intraocular

El paciente fue referido al Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología donde se le realizó la enucleación del ojo derecho. El laboratorio de Anatomía Patológica emitió el siguiente informe el cual permitió confirmar el diagnóstico: melanoma maligno de coroides localizado en el polo posterior, de 15 mm de base, patrón de crecimiento endofítico y difuso, de células fusiformes. Índice mitótico grado I. Infiltrado linfocitario >200 linfocitos por 20 campos de gran aumento. Vascularidad y pigmentación ligeras. No necrosis. Confinado a coroides. Desprendimiento secundario de retina.

DISCUSIÓN

Varios factores de riesgo para el desarrollo de melanomas uveales malignos son identificados, entre ellos: edad, sexo, raza, herencia, agentes físicos, agentes químicos, factores endocrinos, inmunitarios, inflamatorios e infecciosos, y lesiones predisponentes^{1, 4,5}.

Se trató de un paciente en edad más joven de la que usualmente hace presentación esta enfermedad que apareció entre la quinta y novena décadas de la vida, con predilección por la sexta² y una edad promedio de presentación de 55 años³. Las enfermedades o condiciones con predisposición al desarrollo de melanomas uveales de inicio precoz son: melanocitosis ocular, nevus de Ota, nevus uveales, nevus cutáneos displásicos, melanoma familiar, neurofibromatosis tipo I, xeroderma pigmentosum y proliferación melanocítica benigna difusa^{1, 5}. Ninguna de estas asociaciones fueron encontradas en el paciente.

En cuanto al sexo el melanoma maligno de coroides es ligeramente mayor en hombres que en mujeres^{1,6}, aunque datos más recientes del *Collaborative Ocular Melanoma Study Group* (COMS) indican que el melanoma uveal afecta a ambos sexos por igual⁷.

En relación con la raza está bien establecido que existe una incidencia 8,5 veces mayor en pacientes caucásicos⁵, como es el caso, a pesar de que el paciente en cuestión no procede de un país nórdico, ni presenta una coloración del iris azul o clara en los cuales la predilección es mayor⁵ y sus características fenotípicas son propias del mestizaje de nuestra población.

El papel de la herencia en esta enfermedad es discutido¹, para algunos autores no ha quedado claro hasta qué punto puede considerarse una etiología "per se", mientras que para otros sigue un patrón de herencia autosómico dominante⁴. No se encontraron antecedentes familiares en este paciente, ni tampoco una historia relevante de exposición a agentes físicos, ni químicos, así como factores inmunitarios, inflamatorios, endocrinos o infecciosos.

Algunos tumores de este tipo son asintomáticos y se detectan por casualidad en un examen oftalmológico por otra causa, sin embargo, entre los síntomas más frecuentes en su forma de presentación están la disminución de la agudeza visual y los defectos campimétricos como es el caso de lo referido por este paciente. Otros señalan la presencia de fósfenos^{1, 2,6}, miodesopsias y en dependencia de la etapa clínica puede presentarse ojo rojo, dolor, síntomas inflamatorios y de hipertensión ocular^{1,2,5}. Con mayor frecuencia se presentan de manera unilateral⁶.

Hace más de un siglo Fuchs describe cuatro estadios característicos en la historia natural del melanoma uveal⁵. Tanto los síntomas como los hallazgos al examen físico dependerán de ellos. En el caso del paciente se realizó el diagnóstico en el segundo estadio de la enfermedad en el que aparecieron los síntomas clínicos pero no hay hipertensión ocular, ni signos inflamatorios que aparecen en el tercer período. Otros signos y complicaciones oculares incluyen cataratas, vasos centinela, síndrome de mascarada, desprendimiento de retina, pliegues coroides, hemorragia vítrea, neovascularización coroidea y proptosis por invasión orbitaria^{1,2,5}.

Las características oftalmoscópicas típicas incluyen una masa coroidea elevada, nodular o cupuliforme, de pigmentación variable, amarillenta, gris-verdosa, parda o negruzca, con bordes bien definidos; puede romper la membrana de Bruch y adoptar la forma de un champiñón, causando un desprendimiento de retina secundario no regmatógeno como el observado en el paciente. Pueden ser amelanóticos, caracterizados por poca pigmentación y los grandes vasos visibles en la masa del tumor. Se pueden observar hemorragias en la lesión o en la retina circundante como las descritas en el paciente^{1,2,5}. Los cambios observados en el epitelio pigmentario de la retina en este paciente se corresponden con cambios degenerativos o proliferativos con áreas de pigmentación, formación de drusas o proliferaciones quísticas con depósito de lipofucsina, que pueden acompañar al tumor¹ ([fig. 1](#)).

La ecografía se considera el método más eficaz para el diagnóstico y la localización del tumor^{6, 7}. En el modo B se observó imagen en forma de masa o de hongo; en este caso se observó la forma en masa o *dome-shape*. La ecografía mostró además un vacío acústico con excavación coroidea. En el modo A se observó pico de reflectividad media a alta que luego desciende paulatinamente hasta ser baja, con ángulo kappa típico, mostrando una estructura regular con reflectividad interna media a baja^{2,8} ([fig. 2](#)). La TAC y la RMN muestran la tumoración y permiten descartar la extensión extraocular o la presencia de metástasis cerebrales con una sensibilidad del 88% y 86%, respectivamente. Usualmente no se detectan calcificaciones intralesionales^{1,2} ([fig. 3](#)).

El melanoma maligno en su evolución provoca una diseminación metastásica en hígado, pulmón, hueso, sistema nervioso central, piel, mamas, riñón, glándulas adrenales, corazón, páncreas y tracto gastrointestinal, lo que resulta de muy mal pronóstico para la vida del paciente. Las metástasis hepáticas son las más comunes con alrededor del 50% aunque para otros autores llegan al 90% y se detectan mediante ecografía y aumento de los valores de transaminasas, fosfatasas alcalinas y gammaglutamiltranspeptidasa, es esta última la más

específica²; y que resultaron dentro de límites normales en este paciente y no existieron evidencias clínicas, radiológicas, ni de laboratorio de metástasis en el momento del tratamiento.

Callender publica en el año 1931 el primer sistema de clasificación de los melanomas uveales el cual se fundamenta en el tipo histológico⁹. Aunque modificada mantiene su vigencia en la actualidad. Existe además una clasificación según el tamaño (altura y diámetro basal) ^{1,2,7,8}. El caso estudiado correspondió a un melanoma de células fusiformes de tamaño mediano.

Las opciones terapéuticas incluyen observación, fotocoagulación con láser, termoterapia transpupilar, braquiterapia, radioterapia externa, radiocirugía estereotáxica, resección tumoral local, terapia combinada, quimioterapia, inmunoterapia, enucleación, exenteración y la terapia paliativa. Los dos factores básicos para decidir la modalidad de tratamiento son la localización y el tamaño del tumor^{2,8,10}.

El tratamiento aplicado fue la enucleación teniendo en cuenta la localización, el tamaño de la lesión y las características particulares del paciente, según lo normado. La enucleación es el tratamiento tradicional aunque algunos autores como Zimmerman, McLean y Foster plantean que facilita la diseminación de la enfermedad^{1,3}. La técnica quirúrgica debe ser meticulosa, con aislamiento delicado de los músculos extraoculares, evitando la tracción excesiva y se debe seccionar el nervio óptico con suficiente margen^{1,2}.

El pronóstico depende en gran medida del estadio clínico, es decir, del tamaño del tumor y del tipo celular. Mc Lean demuestra que el tipo celular es un factor de predicción significativo³. El diámetro basal tiene una reapreciación como factor pronóstico en los últimos años¹⁰. Aunque difícil de emitir, el pronóstico para este paciente se consideró reservado inicialmente. Luego de la cirugía y de valorar los resultados anatomopatológicos, se consideró de manera general bueno, teniendo en cuenta su edad, estado físico, estadio en que fue diagnosticado, prontitud del tratamiento, tamaño, aspecto oftalmoscópico e histología del tumor, y el no existir indicios de extensión, ni diseminación metastásica.

El paciente tuvo rehabilitación protésica y se incorporó a la vida laboral con recomendaciones y adaptación a su condición monocular. Ha tenido seguimiento en consulta con chequeo periódico por siete años y no se han constatado afectación sistémica, ni del ojo adelfo. La mortalidad después de la enucleación para estos pacientes se considera del orden del 1% a los 7 años¹.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bonafonte Royo S, Muiños Simón A, Barraquer Compte R. Los melanomas uveales. Histología y clínica. Barcelona: Jims S.A; 1982.
2. Kanski Jack J. Tumores intraoculares. En: Kanski Jack J. Oftalmología clínica. 5ª ed. Madrid: Elsevier España; 2004. P.324-355.
3. Melgares Ramos MA, Santos Silva D, Puig Mora M, Cruz Mojarrieta J, Mesa Zárata E, Cordiés Justín N. Melanoma de coroides. Estudio de la casuística en el INOR en el período de 1980-1996. Rev Cubana Oncol. 1998 [citado 10 nov 2009]; 14(3):149-154. Disponible en: http://bvvs.sld.cu/revistas/onc/vol14_3_98/onc03398.htm.
4. Melgares Ramos MA, Santos Silva D, Mier M, Noriega Oliva PA, Mesa Zarate E, Areces Delgado F. Normas de Oncología Oftalmológica. Rev Cubana Oncol. 2010 [citado 10 ene 2016]. Disponible en: <http://files.sld.cu/oncologia/files/2010/03/oftalmologia.pdf>
5. Eagle Jr RC. Duane's Clinical Ophthalmology [CD-ROM]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins Publications; 2006.
6. Díaz Águila Y, Maimó Gallego Y, Falcón Laborí OS, Alemañy Rubio E. Melanoma uveal, a propósito de un caso. Rev Misión Milagro. 2009;2(2).
7. COMS Group. The Collaborative Ocular Melanoma Study. Baltimore, Maryland: Institute,The Johns Hopkins University; 1996.
8. Eguía Martínez F, Río Torres M, Capote Cabrera A. Tumores primarios malignos del segmento posterior. En: Eguía Martínez F, Río Torres M, Capote Cabrera A. Manual de diagnóstico y tratamiento en Oftalmología. La Habana: ECIMED; 2009. P.513-537.
9. Alemañy Rubio E, Vigoa Aranguren L. Importancia de las alteraciones citogenéticas y moleculares como factor pronóstico del melanoma uveal posterior. En: Río Torres M, Capote Cabrera A, Padilla González CM, Eguía Martínez F, Hernández Silva JR. Oftalmología. Criterios y tendencias actuales. La Habana: ECIMED; 2009. P.422-428.

10. Damato BE, Coupland SE. A reappraisal of the significance of the largest basal diameter of posterior uveal melanoma. *Eye*. 2009 [citado 10 ene 2016]; 23(12):2152-2162. Disponible en: <http://www.nature.com/eye/journal/v23/n12/full/eye2009235a.html>
11. Blanco-Rivera C, Castro J, Santiago P, Campos S. Melanoma uveal difuso. A propósito de un caso. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2006 [citado 10 ene 2016]; 81(9):545-548. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912006009900110

Recibido: 9 de febrero de 2016

Aprobado: 14 de octubre de 2017

Dr. Julio Alberto Fernández Soler. Centro Oftalmológico. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: jalbertohlg@infomed.sld.cu