

Melanoma Uveal a propósito de un caso

Dr. NELSON Mañon, Dra. MASSIEL Mena Seri, Dra. ANA E. Monción L. y Dra. DAYHANNA Flores G.

RESUMEN

El Melanoma Uveal es una enfermedad poco común, con una incidencia de 6 casos por cada millón de personas en un año. Es el tumor intraocular maligno primario más común y la principal patología intraocular primaria que puede tener un desenlace mortal en adultos. Es la forma de melanoma no cutáneo más común.

Se presenta un caso de un paciente de 47 años con disminución de la agudeza visual en su ojo derecho. En diversos estudios mostraba una lesión de tejido blando que ocupaba la órbita derecha. Se realizó una exenteración y el estudio histopatológico reveló un melanoma maligno de globo ocular.

SUMMARY

Uveal Melanoma is a rare pathology, with incidence is about 6 cases in a million of people per year. Is the malignant intraocular primary tumor that could cause death in adults. Is the no skin melanoma more frequently.

We present a clinic case in a 47 years old patient, with low vision after a trauma in right eye. In the screening shows a lesion that occupied the right orbit completely. After the surgery the immunohistoquimic test indicated a malignant melanoam of the right eye.

INTRODUCCIÓN

Los melanomas oculares son los melanomas no cutáneos más comunes. Se presentan en la mediana edad con un pico de incidencia alrededor de los 60

años, aunque, se han descrito a cualquier edad. Estos tumores son más frecuentes en la raza blanca. Debido a la falta de elementos patognomónicos del melanoma uveal, al encontrarse con una masa intraocular, el oftalmólogo debe considerar otras lesiones posibles en esta localización con fines de realizar un diagnóstico pertinente y a tiempo.

Presentamos el caso de un masculino de 47 años de edad, dominicano, Ier Tte. ® F.A.D., cuyos motivos de consulta a su llegada al centro fueron, dolor e inflamación en ojo derecho, además de secreciones blanquecinas de 5 días de inicio según el paciente. Con antecedente trauma ocular derecho de 4 años, refiere desde entonces disminución de la agudeza visual.





Placa de tórax.

A la biomicroscopía observamos una masa no móvil, de consistencia dura, dolorosa, que ocupa cavidad orbitaria, acompañada de quemosis Severa a los 360 grados, que desplaza las estructuras oculares hacia el segmento nasal superior del ojo derecho, dificultando su visualización y evaluación, además de secreciones blanquecinas en fondo de saco y carúncula.

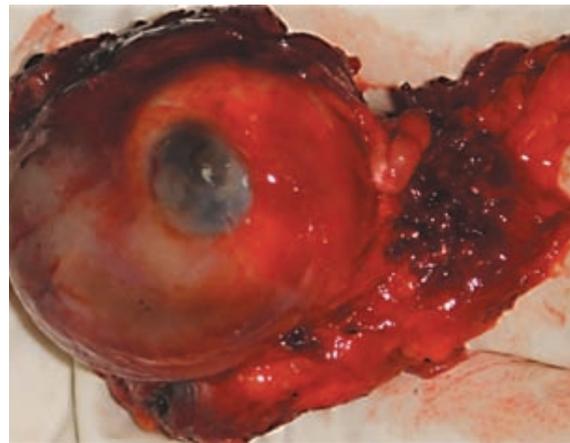
Se medica al paciente con Tobramicina + Dexametasona en ungüento c/6h, Ibuprofen 200Mg c/8h y Ranitidina 150Mg c/8h. Se indica Tomografía de órbitas con cortes axiales y coronales, iniciando la preparación para la biopsia de la lesión.

Luego de realizar estudios hematológicos que incluyen pruebas hepáticas, perfil de lípidos, hormonal, virales sin hallazgos positivos. Como parte de la preparación al procedimiento se indica radiografía de tórax PA, sonografías abdominal, Tiroides, prostática transrectal. Además al mismo tiempo se interconsulta con los departamentos de Urología, Cardiología, Psiquiatría, Neumología, y Maxilofacial sin hallazgos. Se realiza tomografía axial computarizada de órbitas con cortes axiales y coronales que reporta Lesión Neoproliferativa derecha vs. Lesión Inflamatoria de la misma, que produce Proptosis del Globo Ocular; interconsultándose entonces con el servicio de Neurocirugía, para un seguimiento en conjunto.

El paciente es llevado a cirugía donde se toma la muestra para la biopsia, pero la muestra fue insuficiente para el reporte. La lesión muestra un aumento de tamaño indicando una Angioresonancia sugestiva



Resonancia magnética de ojo izquierdo.



Globo ocular tras la enucleación.

El Melanoma Uveal es una enfermedad poco común, con una incidencia de 6 casos por cada millón de personas al año.

de un Hemangioma. Luego es intervenido, en conjunto con el servicio de Neurocirugía, realizándose exenteración de órbita derecha donde patología reporta Melanoma de Globo Ocular. Se realiza la Inmunohistoquímica, corroborando dicho diagnóstico. El paciente finalmente es referido a Oncología Clínica con fines de seguimiento.

DISCUSIÓN

La úvea se divide en Iris, Cuerpo ciliar y Coroides. La coroides se encuentra por debajo de la retina y su epitelio pigmentado. La función de la úvea es proveer oxígeno y otros nutrientes a los fotorreceptores de la retina, siendo principalmente un tejido vascular con capilares y estroma que contienen melanocitos.

Los melanomas del tracto uveal pueden ser clasificados en uveales anteriores cuando surgen del Iris y uveales posteriores cuando surgen del Coroides o del Cuerpo ciliar. Los melanomas intraoculares además pueden envolver más de una estructura uveal. El tejido ocular de donde surgen estos tumores, la úvea, es una capa densamente pigmentada que forma parte de la pared del ojo. El melanoma ocular tiene el mismo origen embriológico que su contraparte cutánea. Representa el 5.3 % de todos los melanomas, lo que lo convierte en el melanoma no cutáneo más común. La incidencia total de melanoma del tracto uveal alcanza los 4.3 casos por millón en los Estados Unidos.

Los melanomas uveales se mantienen asintomáticos por largos periodos de tiempo y pueden ser encontrados incidentalmente durante una oftalmoscopia.

SÍNTOMAS PRINCIPALES

Los pacientes pueden presentar: defectos del Campo Visual, relacionado con a la ubicación del tumor o en relación a fenómenos exudativos de éste. Visión Borrosa, que se relaciona con desprendimiento de retina exudativo, hemovítreo, o sitio del tumor. En formas tardías por compromiso secundario del cristalino. A su vez pueden presentar fotopsias y/o Miodesopsias. Están en relación a hemovítreo, siembras vítreas o invasión retiniana del tumor. Dolor, cuando se presenta generalmente secundario a uveítis o glaucoma neovascular.

Al momento de presentación los pacientes son de mediana edad, aunque, se ha encontrado alta incidencia en pacientes menores de treinta años. Algunos factores de riesgo descritos incluyen exposición excesiva a la luz ultravioleta, color azul del iris y raza blanca.

SIGNOS CLÍNICOS

La Coloración puede variar desde formas amelanóticas al color negro incluso dentro de un mismo tumor.

El Melanoma Uveal es el tumor intraocular maligno primario más común y la principal patología intraocular primaria que puede tener un desenlace mortal en adultos. Es la forma de melanoma no cutáneo más común.

Está en relación a la cantidad de células melánicas, la presencia de hemorragias intratumorales, dilataciones vasculares, epitelio pigmentario el cual puede presentar una proliferación, atrofia u otros cambios secundarios además de drusen o pigmento naranja. Clásicamente se presenta en 2 formas: Fungiforme, en la cual el tumor tiene un cuello al atravesar la membrana de Bruch, y, ovalada en esta la membrana de Bruch está elevada sin perforarla. También puede haber formas difusas, planas o anulares.

El Desprendimiento de Retina presente es exudativo, al inicio se localiza sobre el tumor, pero luego se extiende en forma bullosa y puede ser total. La forma regmatógena es rara, salvo que el tumor haya perforado la retina. Es infrecuente la proliferación vítreo-retiniana, y en general está en relación al tiempo de duración del desprendimiento de retina, proliferación de células del epitelio pigmentario, gliales, siembra vítrea y a las células inflamatorias en el vítreo.

Pueden estar relacionadas a la perforación de la membrana de Bruch a hemorragias, pero también a oclusiones vasculares o invasiones tumorales. Pueden presentarse oclusiones venosas rama o central (en casos de compromiso del nervio óptico). La circulación coroidea se puede comprometer en forma focal.

PRONÓSTICO

En este influye la actividad mitótica, la extensión a la esclera, la edad, presencia de neovascularización y la presencia de infiltración linfocítica, que le concede un peor pronóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Incluye Nevo coroideo, hemangiomas coroidales, tumores metastáticos, desprendimiento de retina y hemorragias subretinales, entre otros. El nevo coroidal es el que más dilema diagnóstico presenta pues es relativamente común (1-6 por ciento de la población normal). Sin embargo el tamaño, la forma, y los cambios en el epitelio que lo recubren, ayudarán al oftalmólogo en esta diferenciación. Entre las modalidades diagnósticas el más usado es el ultrasonido, la resonancia magnética puede ser útil en casos difíciles. La tomografía axial está indicada para tumores sólidos, con extensión extraocular, y en el diagnóstico diferencial entre melanoma coroidal y desprendimiento de retina.

A todo paciente con melanoma se debe realizar una evaluación sistémica para descartar enfermedad metastásica. Si esto sucede, en más del 90% de los casos va a comprometer hígado y menos frecuentemente pulmón. Por esto el examen clínico inicial es clave y debe ser seguido del pedido de exámenes complementarios que incluyan enzimas hepáticas. Si las enzimas están elevadas se debe considerar realizar ecografía de abdomen, tomografía computarizada o resonancia magnética de hígado. La placa de tórax y el examen mamario en las mujeres y examen prostático y escrotal en hombres son importantes para descartar metástasis.

Existen varias opciones de tratamiento. Observación periódica puede ser un método aceptable para tumores muy pequeños (menos de 2.5mm de elevación y 1 cm. de diámetro). Otras modalidades incluyen fotocoagulación, que puede ser usada en tumores menores de 3mm en grosor, radiación, que es una modalidad muy usada, resección local y enucleación. La enucleación es todavía controversial y está principalmente indicada en melanoma con extensión al nervio óptico. Por último la exenteración de la órbita está sólo indicada cuando hay extensión extraocular. Al presente no existe ningún régimen de quimioterapia efectivo para el tratamiento de esta enfermedad. ●

DATOS BIBLIOGRÁFICOS

- + **RETINA, COROIDES Y VÍTREO.** José Pulido, 179 234, 4ta. Edición. 2006.
- + **OFTALMOLOGÍA CLÍNICA.** Gerard Lang. 345 360, Tercera Edición, 2004.
- + **OFTALMOLOGÍA CLINICA.** Jack Kanski, 520 541. 6ta Edición.2008.
- + **ONCOLOGÍA CLÍNICA OFTALMOLÓGICA.** Arun Sigh, Bertel Damato., 678 695, Tercera Edición 2008.
- + **ENFERMEDADES DE LA RETINA RYAN.** Stephen Ryan, David Hisnton., 611 723,731, 749. Cuarta Edición, 2009.
- + **OCULAR PATHOLOGY.** Yanoff Fine, Fith Edition, 673 689. 2009.
- + **ATLAS DE OFTALMOLOGÍA.** David Spalton. 278 285, 3ra. Edición. 2004.
- + **OCULAR TUMORS.** Jerry Shields. 345-360. 3era. Edición. 2006