

Un caso poco colorido... de melanoma

Ignacio Magnetto, Virginia Guitart, Alejandro Signorelli, Ricardo Zaldúa

Instituto Oftalmológico Argentino (IOFA), Buenos Aires, Argentina.

Recibido: 28 de diciembre de 2020.

Aceptado: 30 de abril de 2021.

Autor corresponsal

Dr. Ignacio Magnetto

Saenz Peña 260

(2580) Marcos Juárez, Córdoba, Argentina

nanomagnetto@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)

2021; 14(4): 245-252.

Resumen

Objetivo: Presentar un caso clínico de un paciente que acudió a urgencias de oftalmología y se le diagnosticó melanoma amelanocítico de cuerpo ciliar en el ojo izquierdo.

Caso clínico: Un hombre de 56 años de edad consultó por molestias en el ojo izquierdo asociadas a cefalea temporal del mismo lado. Se le realizó examen oftalmológico completo y en el fondo de ojo se evidenció una lesión tumoral compatible con melanoma que resultó tener compromiso sistémico extenso y terminó llevándolo a una falla multiorgánica y posterior muerte.

Conclusión: Este caso destaca la importancia de dilatar y examinar el segmento posterior a todo paciente que acude a un control oftalmológico con el fin de poder detectar cualquier patología que sea asintomática y que podría ser el primer hallazgo que lleve al diagnóstico de una patología de compromiso sistémico.

Palabras claves: melanoma amelanocítico, cuerpo ciliar, tumor intraocular, metástasis.

A colourless case... of melanoma

Abstract

Objective: Report a clinical case of a patient that came to emergency and was diagnosed amelanotic melanoma of ciliary body on the left eye.

Clinical case: Fifty six year old male acute with headache and little pain at the left eye. In fundus evidenced tumoral lesion compatible with melanoma, which turned out to have extensive systemic compromise and ended up leading to multi-organ failure and subsequent death.

El trabajo y los estudios complementarios se realizaron en el Instituto Oftalmológico Argentino, en la ciudad de Buenos Aires.

Conclusion: This case highlights the importance of dilating every patient who attends to do an ophthalmological control in order to be able to diagnose any pathology in the fundus that is asymptomatic and could have systemic compromise.

Key words: amelanotic melanoma, ciliary body, intraocular tumor, metastasis.

Um caso pouco colorido... de melanoma

Resumo

Objetivo: Apresentar o caso clínico de uma paciente que foi no pronto socorro de oftalmologia com diagnóstico de melanoma amelanocítico de corpo ciliar em olho esquerdo.

Caso clínico: Um homem de 56 anos consultou por desconforto no olho esquerdo associado a uma dor de cabeça temporária no mesmo lado. Foi realizado exame oftalmológico completo e o fundo de olho revelou lesão tumoral compatível com melanoma que evidenciou extenso comprometimento sistêmico e culminou em falência de múltiplos órgãos e posterior morte.

Conclusão: Este caso destaca a importância de dilatar e examinar o segmento posterior de todo paciente que vai a um controle oftalmológico para poder detectar qualquer patologia que seja assintomática e que possa ser o primeiro achado que leva ao diagnóstico de uma patologia de compromisso sistêmico.

Palavras chave: melanoma amelanocítico, corpo ciliar, tumor intraocular, metástase.

Introducción

El melanoma coroideo representa el tumor intraocular primario más frecuente que se manifiesta generalmente entre la quinta y sexta década de vida¹⁻⁵. En el 30% de los casos se manifiestan de manera asintomática por lo que no es infrecuente que el paciente consulte de forma tardía¹⁻⁵. El pronóstico de vida es malo si no se diagnostica a tiempo y el tratamiento no siempre es efectivo, considerando que no existen posibilidades terapéuticas para aquellos casos que hayan presentado metastasis, como mencionan diversos estudios⁴⁻¹⁹.

El objetivo es informar un caso de un paciente que desarrolló melanoma uveal y no hubo posibilidad de ofrecerle más que un tratamiento paliativo dado el estadio de su evolución, con la intención de reforzar la importancia del diagnóstico temprano.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 56 años consultó a la guardia por molestias en el ojo izquierdo asociado a cefalea leve de 24 horas de evolución. No refería antecedentes clínicos ni oculares.

Al examen oftalmológico se constató una AV de 10/10 en AO sin corrección, defecto pupilar aferente relativo ausente, evidenciándose al realizar campo visual por confrontación en OI cuentadedos en cuatro cuadrantes excepto en nasal (OD cuentadedos en 4 cuadrantes).

A la biomicroscopía se observó cámara estrecha sectorial en sector temporal de OI. Mientras que en el resto de los cuadrantes presentaba cámara amplia, así como en los cuatro cuadrantes de OD (fig. 1).

La presión intraocular era de 14 mmHg en OD y de 15 mmHg en el OI.

En la gonioscopia presentaba ángulo abierto en todos los cuadrantes de OD; en OI se visualizaba en hora 9 hasta el trabeculado pigmentado, mientras que en hora 6, 12 y 3 no se llegaban a ver estructuras ni tampoco defectos anatómicos o sinequias.

Dado el riesgo de generar bloqueo pupilar al dilatar la pupila, se decidió en el momento realizar iridotomía periférica con Yag láser. Para tal procedimiento se utilizó lupa de Abraham y se efectuaron 5 disparos en hora 11, utilizando una potencia de 1.8 MJoules (fig. 2).

Se citó al paciente a las 24 horas para constatar IP permeable y realizar fondo de ojos. OD: normal. OI: papila de bordes netos, excavación fisiológica de 0,3 x 0,3, mácula con buen brillo y una lesión tumoral blanquecina en retina periférica temporal de gran tamaño que ocupaba todo el cuadrante desde hora 2 a 5 (fig. 3).

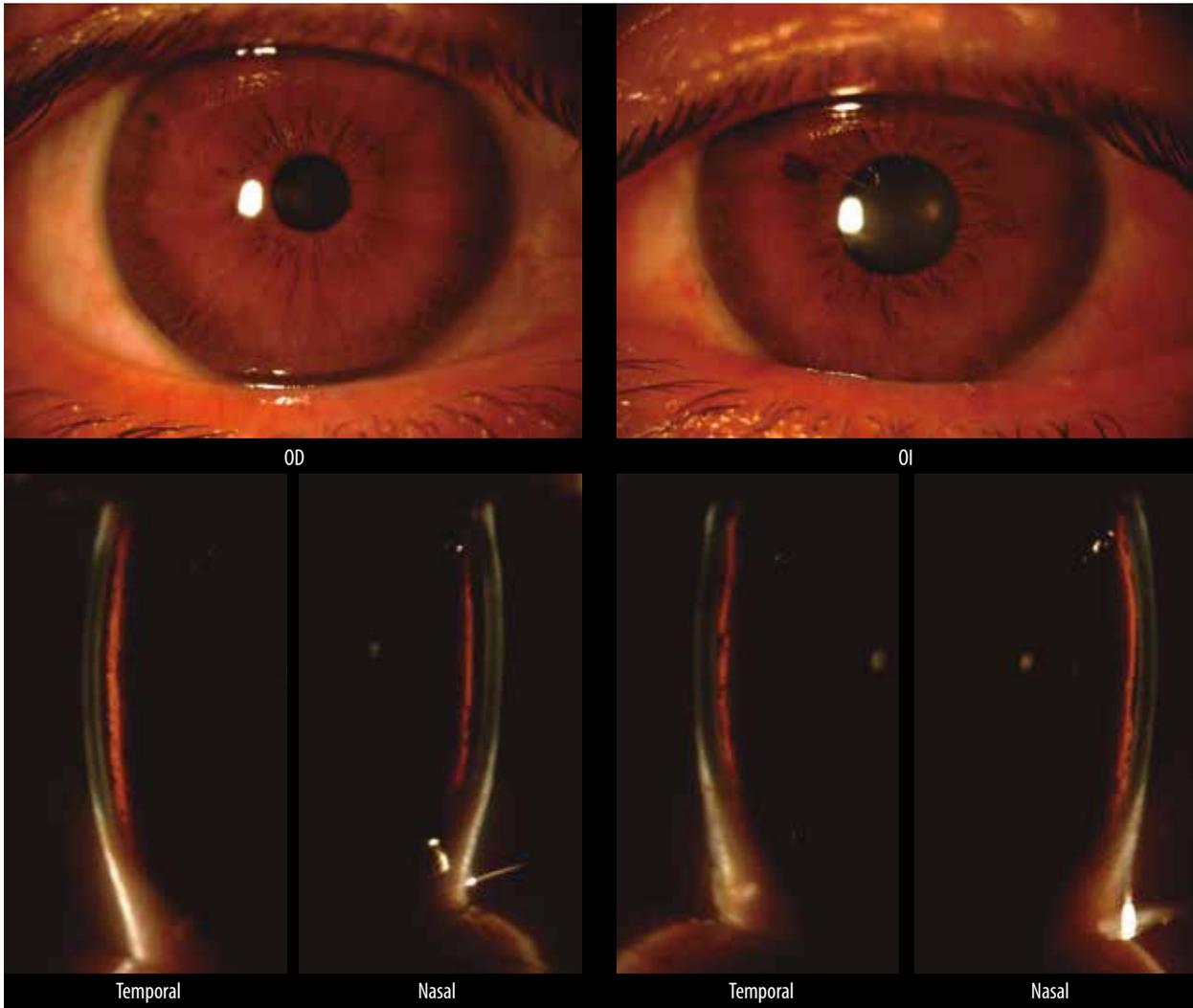


Figura 1. Aspecto biomicroscópico y Van Herick OD y OI.

Se decidió realizar ecografía mediante un especialista en ecografía ocular donde se observó lesión sólida de forma redondeada, de reflectividad media, con movimientos vasculares espontáneos, de aproximadamente 8.5 mm de alto y con una base que parecía estar extendida por el cuerpo ciliar. Desprendimiento de retina secundario adyacente perilesional, cuadro compatible con melanoma de cuerpo ciliar extendido a la retina (fig. 4).

Se solicitó además como método complementario una biomicroscopía ultrasónica (UBM) que

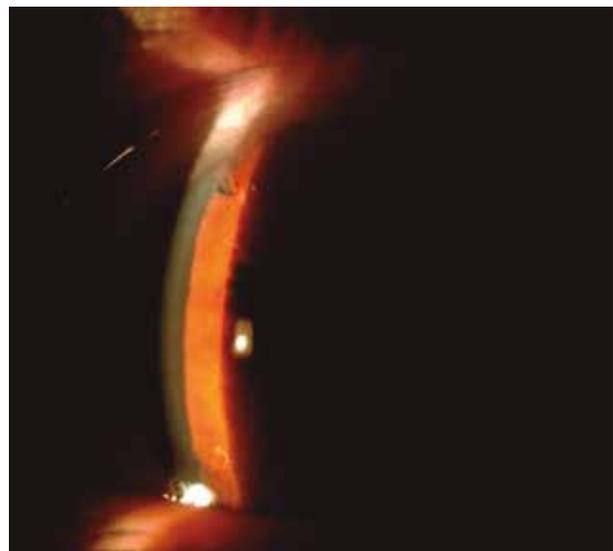


Figura 2. Iridotomía periférica OI.

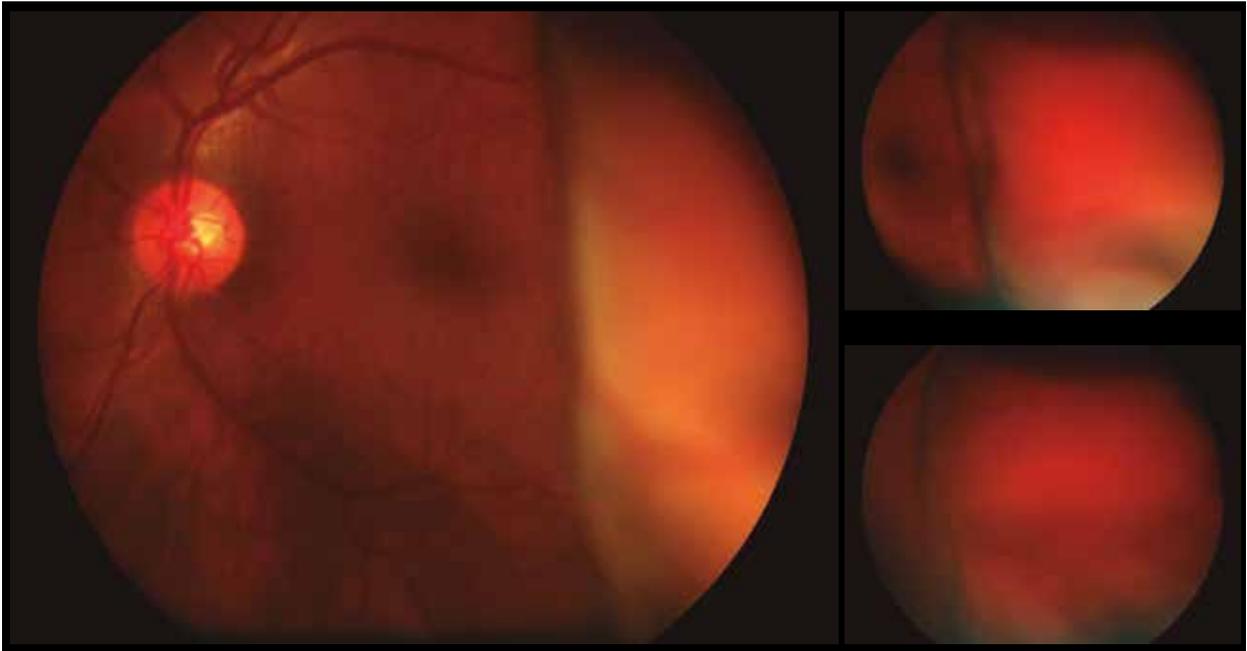


Figura 3. Aspecto del melanoma a la OBI.



Figura 4. Ecografía OI: lesión sólida de forma redondeada, de reflectividad media, de 8,7 mm de alto y con una base extendida por el cuerpo ciliar.

se realizó con transductor de inmersión de 50 MHz en condiciones escotópicas. Los resultados que se obtuvieron fueron:

Profundidad de cámara anterior:

- OD 2,71 mm
- OI 1,72 mm

• Medición de ángulos por sector:

- OD. H 12: 20 grados; H 6: 16,7 grados; H 3: 18,2 grados; H 9: 11,8 grados
- OI. H 12, 6 y 3: menor a 5 grados; H9: 12 grados.

OI: imagen de lesión sólida de reflectividad que impresionaba extenderse desde el segmento posterior y comprometía cuerpo ciliar en horas

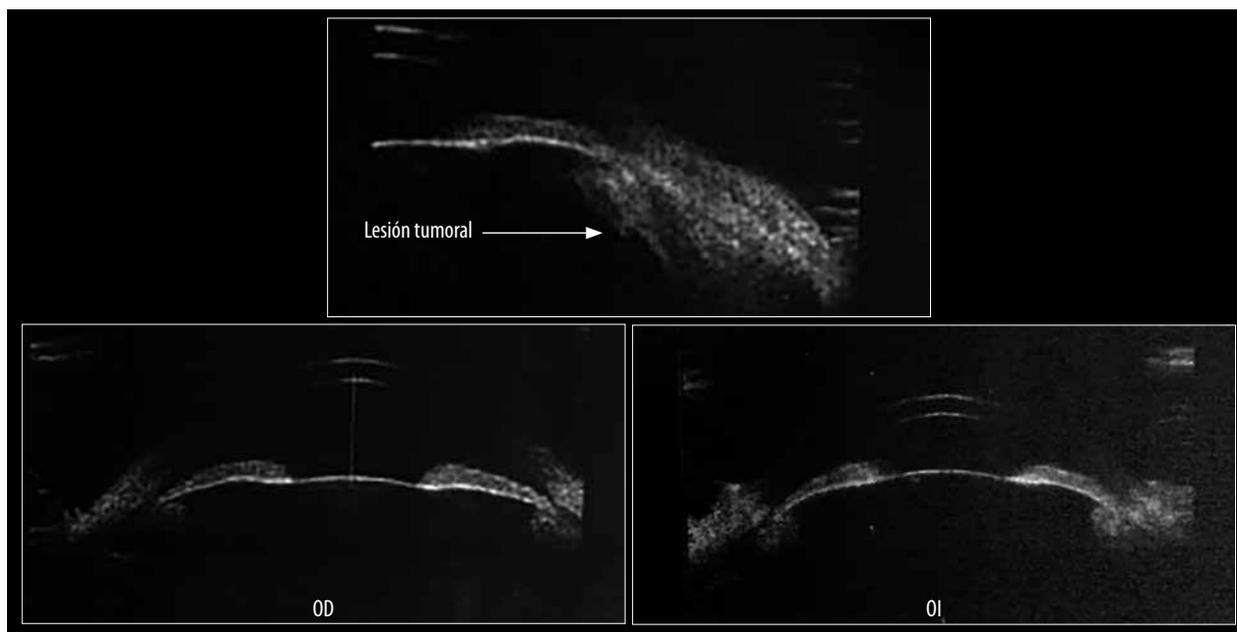


Figura 5. UBM: profundidad de cámara en AO y lesión tumoral.

3, 6 y 12. En hora 9 a nivel de la pars plana se observaron imágenes puntiformes que podrían corresponder con sangre. Se evidenció lesión tumoral extendida desde el segmento posterior, compatible con melanoma de coroides extendido (fig. 5).

Dadas las características anatómicas en el fondo de ojos, sumado a los hallazgos en la ecografía y la UBM, se interpretó el cuadro como melanoma amelanocítico.

Se solicitó interconsulta con el servicio de oncología para realizar su evaluación oncológica, descartar compromiso sistémico y definir la posibilidad de realizar enucleación terapéutica.

Se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET-TC) con el fin de descartar metástasis. El informe detallaba:

- Nódulo hipercaptante en el globo ocular izquierdo, compatible con proceso neoplasia primitivo metabólicamente activo (melanoma de coroides).
- Múltiples adenopatías secundarias hipercaptantes en diversos grupos ganglionares supra e infradiafragmáticos.
- Múltiples nódulos y nodulillos pulmonares bilaterales hipercaptantes, compatibles con secundarismo metabólicamente activo.

- Masa sólida hipercaptante en el polo posterior del riñón derecho, compatible en primer término con una lesión secundaria. Contacta con la glándula suprarrenal homolateral, diafragma y borde hepático vecino (fig. 6).

Dado el compromiso multisistémico se descartó la posibilidad de enucleación del ojo y se derivó nuevamente al servicio de oncología para realizar tratamiento paliativo.

Lamentablemente, luego de esa consulta el paciente tuvo que quedar internado y falleció a los dos meses del diagnóstico.

Discusión

El melanoma uveal representa el tumor primario intraocular maligno más frecuente y compromete más frecuentemente a la coroides (85%), seguido por el cuerpo ciliar (5%-8%) e iris (3%-5%)¹⁻⁵.

El diagnóstico de melanoma generalmente se hace a la sexta década de vida, con una media de 55 años⁶⁻⁷, es más frecuente en el sexo masculino, subrayando que ambas cualidades se corresponden con el caso de este paciente.

Durante el interrogatorio en las distintas consultas, el paciente negaba tener antecedentes

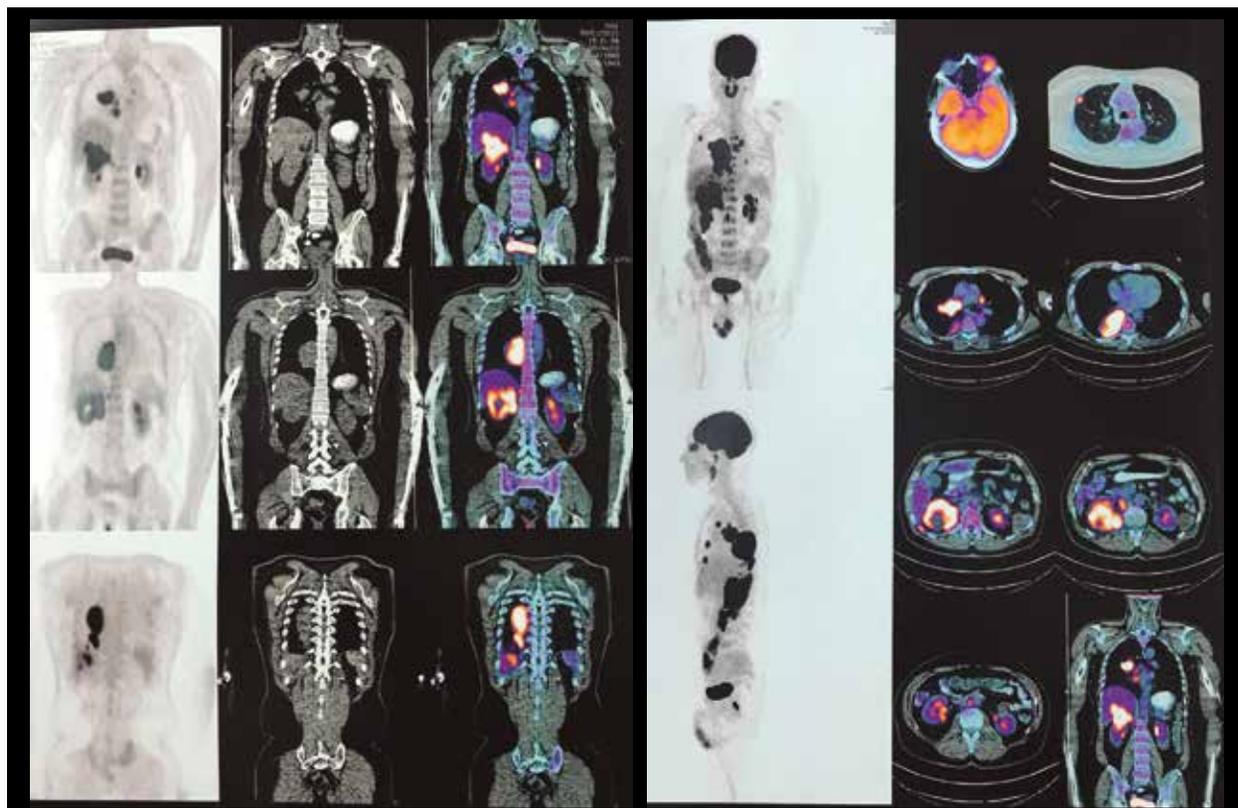


Figura 6. Compromiso multisistémico por metástasis (PET-TC).

familiares de esta patología, lo que coincide en la mayoría de los casos con lo que se describe en la literatura¹.

A la inspección se evidenciaba en los miembros superiores, torso y abdomen abundantes nevos cutáneos, lo cual podría ser factor de riesgo para desarrollar melanoma junto con el grado de pigmentación de la piel⁸⁻⁹.

La exposición UV aumenta potencialmente el riesgo de desarrollar melanoma uveal, aunque el rol que tiene y su mecanismo sigue siendo desconocido¹⁰⁻¹⁴.

El diagnóstico de melanoma se basa en la exploración clínica —como ocurrió en esta oportunidad— con la lámpara de hendidura, oftalmoscopia indirecta y ultrasonografía¹⁵.

Todas las características típicas que presentan los melanomas en la ecografía se pudieron apreciar en este caso: la reflectividad media-baja de la lesión tumoral asociada a la presencia de movimientos vasculares espontáneos¹⁵.

La tomografía o resonancia magnética son opciones cuando no se llega a ver el fondo de ojos por desprendimiento de retina extenso, hemovítreo o catarata densa. No era el caso de este paciente, ya que al ser un adulto joven presentaba cristalino claro que permitía visualizar muy bien el fondo de ojos. En caso de que se lo solicite, los signos que aparecerán son: hiperintensidad en T1 e hipointensas en T2 (la presencia de hemorragia o necrosis puede alterar estos signos). Estos estudios de imágenes generalmente no son necesarios, pero se requieren previo a solicitar PET TC¹⁵. El PET TC ha demostrado tener alta sensibilidad y valor predictivo positivo para metástasis hepáticas en pacientes con melanoma uveal primario, por lo que se debe solicitar ante la sospecha diagnóstica de melanoma⁶.

El tamaño del melanoma se considera un factor pronóstico importante. Se consideran tumores pequeños a aquellos que presentan 10 mm de diámetro con 2 mm de altura, con una supervi-

vencia cercana al 100% cuando fueron tratados a tiempo. Tumores de tamaño medio: 15 mm diámetro con 5 mm de altura, con una supervivencia cercana al 70%. Mientras que la mortalidad aumenta a más del 50% cuando son tumores más grandes¹⁶. En este caso, el paciente presentaba un melanoma de tamaño extenso y falleció a los dos meses de haberlo diagnosticado.

El sitio de metástasis más frecuente es el hígado. Al menos el 50% de los pacientes con melanoma presenta metástasis al momento del diagnóstico, como se dio aquí¹⁷. La supervivencia comunicada una vez que el paciente presenta metástasis en hígado varía entre 6 y 12 meses. El segundo sitio más frecuente de MTS es el pulmón, que también tenía comprometido este paciente¹⁸.

A la hora de tomar una conducta terapéutica, el médico debe plantear los distintos escenarios posibles según las características del melanoma¹⁵. Uno de esos escenarios es que se presente de forma plana, de tamaño pequeño y ecuatorial. Distinto será si se trata de un melanoma coroideo extenso o de un melanoma de cuerpo ciliar. Es importante recordar que no existe actualmente un tratamiento para quienes padecen metástasis por melanoma coroideo⁶. Como se desarrolló previamente, en este caso presentaba un tumor de gran tamaño con compromiso multisistémico, por lo cual se descartó la posibilidad de realizar enucleación del ojo y se derivó al paciente a realizar tratamiento paliativo con el servicio de oncología.

Desafortunadamente, la quimioterapia e inmunoterapia convencionales no han logrado demostrar una eficacia significativa. Todavía no existe una terapia conocida que ofrezca cura para los pacientes con metástasis multiorgánica^{1, 19}.

Finalmente, es fundamental intentar realizar el diagnóstico temprano, resultando interesante la evidencia encontrada ya que se ha demostrado un retraso diagnóstico hasta en un 28%-37% de los pacientes²⁰⁻²², y es ése el porcentaje que se debe tener en mente a la hora de realizar un control oftalmológico.

Conclusión

Cuando nos enfrentamos ante situaciones como estas, es indefectible preguntarse si se podría haber evitado de alguna manera llegar a este infortunado desenlace. Y si bien no hay manera de tener una respuesta certera, un diagnóstico temprano puede representar más posibilidades de tratamiento y aumento en la expectativa de vida. Este caso, al cual puede enfrentarse cualquier médico oftalmólogo, es a modo de ejemplo y sirve para destacar la importancia de dilatar a todos los pacientes en la consulta oftalmológica y realizar oftalmoscopia binocular indirecta, sobre todo si presentan síntomas sugestivos de lesión en segmento posterior. Asimismo, resaltar la relevancia de nuestro rol como médicos oftalmólogos en la detección y seguimiento de patologías neoplásicas que se manifiestan en los ojos y concientizar a la población general de realizar controles oftalmológicos periódicos.

Referencias

- Schachat AP (ed.). *Ryan's Retina*. 6th ed. London: Elsevier, 2017.
- Di Luciano A, Adaniya A, Morales-Cantón V *et al*. Melanoma coroideo: revisión sistemática. *Oftalmol Clin Exp* 2020, 13: 68-81.
- Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. *Cancer* 1998; 83: 1664-1678.
- Singh AD, Turell ME, Topham AK. Uveal melanoma: trends in incidence, treatment, and survival. *Ophthalmology* 2011; 118: 1881-1885.
- McLaughlin, CC, Wu XC, Jemal A *et al*. Incidence of noncutaneous melanomas in the U.S. *Cancer* 2005; 103: 1000-1007.
- Raivio I. Uveal melanoma in Finland: an epidemiological, clinical, histological, and prognostic study. *Acta Ophthalmol Suppl* 1977; 133: 1-64.

7. Jensen OA. Malignant melanomas of the uvea in Denmark 1943-1952: a clinical, histopathological, and prognostic study. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1963; 43 (suppl. 75): 1-220.
8. Elwood JM, Williamson C, Stapleton PJ. Malignant melanoma in relation to moles, pigmentation, and exposure to fluorescent and other lighting sources. *Br J Cancer* 1986; 53: 65-74.
9. Holman CD, Mulrone CD, Armstrong BK. Epidemiology of pre-invasive and invasive malignant melanoma in Western Australia. *Int J Cancer* 1980; 25: 317-323.
10. Hudson HL, Valluri S, Rao NA. Choroidal melanomas in Hispanic patients. *Am J Ophthalmol* 1994; 118: 57-62.
11. Seddon JM, Gragoudas ES, Glynn RJ *et al*. Host factors, UV radiation, and risk of uveal melanoma: a case-control study. *Arch Ophthalmol* 1990; 108: 1274-1280.
12. Holly EA, Aston DA, Char DH *et al*. Uveal melanoma in relation to ultraviolet light exposure and host factors. *Cancer Res* 1990; 50: 5773-5777.
13. Tucker MA, Shields JA, Hartge P *et al*. Sunlight exposure as risk factor for intraocular malignant melanoma. *N Engl J Med* 1985; 313: 789-792.
14. Gallagher RP, Elwood JM, Rootman J *et al*. Risk factors for ocular melanoma: Western Canada Melanoma Study. *J Natl Cancer Inst* 1985; 74: 775-778.
15. Jager MJ, Desjardins L, Kivelä T, Damato BE (eds.). *Current concepts in uveal melanoma*. Basel: Karger, 2012 (Developments in Ophthalmology; 49), p. 1-15.
16. Keller AZ. Histology, survivorship, and related factors in the epidemiology of eye cancers. *Am J Epidemiol* 1973; 97: 386-393.
17. Hawkins BS. Collaborative Ocular Melanoma Study Group. The Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) randomized trial of pre-enucleation radiation of large choroidal melanoma: IV. Ten-year mortality findings and prognostic factors. COMS report n. 24. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 936-951.
18. Diener-West M, Reynolds SM, Agugliaro DJ *et al*. Collaborative Ocular Melanoma Study Group. Development of metastatic disease after enrollment in the COMS trials for treatment of choroidal melanoma: Collaborative Ocular Melanoma Study Group Report n. 26. *Arch Ophthalmol* 2005; 123: 1639-1643.
19. Carvajal RD, Sosman JA, Quevedo JF *et al*. Effect of selumetinib vs chemotherapy on progression free survival in uveal melanoma: a randomized clinical trial. *JAMA* 2014; 311: 2397-2405.
20. Ah-Fat FG, Damato BE. Delays in the diagnosis of uveal melanoma and effect on treatment. *Eye (Lond)* 1998; 12: 781-782.
21. Eskelin S, Kivelä T. Mode of presentation and time to treatment of uveal melanoma in Finland. *Br J Ophthalmol* 2002; 86: 333-338.
22. Bove R, Char DH. Nondiagnosed uveal melanomas. *Ophthalmology* 2004; 111: 554-557.