

MELANOMA OCULAR

Mgs. Dra. Gladys Bustamante C.¹
Yaguasi Quispe Edwin²

RESUMEN

El melanoma ocular, término con el que se acuñan lesiones malignas en los componentes del ojo, secundario a transformación histiocítica de los melanocitos de la región, corresponde a grupos diferenciados de tumores que constituyen las lesiones más frecuentes de ésta región anatómica.

Su localización por orden de frecuencia varía en forma general, sin embargo la mayoría de los autores describe que el tumor maligno más frecuente es el uveal, al cual sigue el melanoma conjuntival y el de párpados. Estos tumores son más frecuentes en individuos de raza blanca, sometidos a noxas que se consideran predisponentes, como la exposición a sustancias químicas o a luz ultravioleta, así como portadores de lesiones melanicas, como los nevus displásicos o melanocitosis ocular entre otros.

El cuadro clínico común a estos cuadros se manifiesta por disminución de la agudeza visual, a la cual se incorporan fosfenos o miodesopsias que varían en presentación de acuerdo a la región afectada.

El tratamiento en general tiene como fin resecar la lesión y disminuir la posibilidad de presencia de metástasis que afecten la calidad de vida y la supervivencia del paciente.

PALABRAS CLAVE

Melanoma, melanosis, tumor ocular

INTRODUCCION

El melanoma ocular es una patología que aparece con mayor frecuencia en párpados, con pigmentación localizada, presentando alta potencialidad maligna, afectando algunas veces los componentes del globo ocular, con el correspondiente daño¹⁻⁸⁻⁹.

Este tipo de entidad nosológica ocupa el primer lugar de los tumores que afectan al ojo, siendo más frecuente en individuos de raza blanca entre los 55 a 60 años de edad, afectando los melanocitos dendríticos que se encuentran en la piel que migran desde el periodo embrionario, afectando el ojo, epitelio mucoso y leptomeninges.

EPIDEMIOLOGÍA

La frecuencia estimada de melanoma ocular se encuentra alrededor de 4,3 por millón de habitantes, disminuyendo en el caso del melanoma uveal y conjuntival hasta un promedio de 0,4 casos/ millón de habitantes.

Si bien el grupo más afectado con este cuadro corresponde a la raza blanca y a individuos entre los 50 y 60 años de edad, la presencia de este tumor puede incluir a personas menores de 20 años¹.

Los factores asociados a la presencia de melanoma ocular son: exposición a luz solar y a productos químicos, por lo que los individuos que trabajan en ambientes abiertos y sobre todo aquellos que se encuentran expuestos a polución ambiental cercana a gases químicos, tendrán mayor probabilidad de ocurrencia. Del mismo modo las

¹ Médico Internista. Docente Emérito UMSA. Mgs. Psicopedagogía y Educación Superior. Miembro de la Comisión Nacional de ética de la Investigación.

² Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA

patologías previas como melanocitosis ocular, nevo displásico, o nevos de piel, pueden estar afectados.

El melanoma conjuntival por su parte corresponde en un 42 % a una melanosis adquirida y su incidencia es mayor en el sexo masculino, mientras que el melanoma uveal corresponde al 85% de todos los casos, siendo el tumor maligno primario ocular más frecuentes en la raza blanca, con un riesgo ocho veces mayor que en la raza negra y tres veces superior a la población asiática . En este grupo encontramos a los melanomas de iris que corresponden al 12% de los tumores malignos de úvea, y tienen baja capacidad metastásica. Por su parte el melanoma del cuerpo ciliar se desarrollará a partir de los melanocitos de esta región definiéndose muy poco en su evolución, por lo que en ocasiones es difícil determinar el origen primitivo de la lesión ³.

CLASIFICACION

Se puede disponer de varias clasificaciones que pretenden facilitar la descripción de los melanomas oculares, en este sentido se menciona:

1. Por la localización anatómica: que pueden ser:
 - a. **Melanoma conjuntival:** corresponde al tumor más frecuente del ojo y anexos y tiene una frecuencia de 16% de todos los melanomas del ojo ².
 - b. **Melanoma uveal:** corresponde a la neoplasia maligna intraocular primaria más frecuente en los adultos.
 - c. **Melanoma Coroideo:** es la localización con mayor riesgo de metástasis , con mortalidad en los cinco años de iniciado el proceso.

- d. **Melanoma del cuerpo ciliar:** la alta malignización y su mortalidad se comparan a los melanomas de la coroides.
- e. **Melanoma orbitario:** es el menos frecuente y puede ser
 - i. Primario : si deriva de los melanocitos orbitarios
 - ii. Secundarios : si aparecen como extensión de los anteriores.

2. Por el tipo histológico del tumor: pueden ser

- a. **Nevus de células fusiformes:** Este tipo de nevus puede presentar células fusiformes finas y gruesas, las primeras son células pequeñas, fusiformes de núcleo fino, basófilo y tienen poco o ningún pigmento, en cambio las segundas, como su nombre indica son gruesas, menos pigmentada que las finas pero más ovales y redondeadas.
- b. **Melanoma de células fusiformes:** Este tipo de melanoma se caracteriza porque sus células son alargadas, dispuestas en haces estrechamente cohesivos; no se puede distinguir las membranas celulares dando un aspecto de sincitio; su citoplasma es fibrilar. Callender en 1993 identificó 2 subtipos: subtipo A, tiene un núcleo delgado con cromatina fina y nucléolo indistinguible, la cual tiene una hendidura en la envoltura nuclear que le da aspecto de cromatina rayada, no se observa mitosis. El subtipo B, tiene el núcleo grande,

cromatina densamente distribuída

- c. **Melanoma de células epiteliales:** con células grandes y pleomórficas, su citoplasma es eosinófilo, vidrioso. Tiene forma poliédrica o redondeada. La cohesividad es mucho menor entre las células, característica del tipo epiteloide diferenciándolo del fusiforme.
 - d. **Melanoma de celularidad mixta:** Se advierten una mezcla variable de células fusiformes y epitelioides. La mayoría de los melanomas intraoculares primarios contienen cantidades variables de células epitelioides, fusiformes, subtipo A y B los cuales constituyen el melanoma de células mixtas.
3. De acuerdo al tipo clínico: Los tipos clínicos descritos por Kanksy corresponden a :
 - a. Melanoma de diseminación superficial
 - b. Melanoma nodular
 - c. Melanoma procedente de lentigo maligno¹⁻⁷.

CUADRO CLINICO

El cuadro clínico varía de acuerdo a la localización del tumor, en este sentido se puede mencionar que en caso de:

1. **Melanoma conjuntival**, el paciente acude por sensación de cuerpo extraño, que al examen físico presenta lesiones amorfas, nodulares, elevadas de pigmentación variables, que se diferencian del nevus por la elevación sésil que tiene este último. Generalmente las lesiones son unilaterales, y tiende a metastizar

por vía linfática hacia los ganglios regionales faciales. El pronóstico de estas lesiones depende del grosor de la lesión, la localización, el tipo celular y la invasión o no de los linfáticos. De este modo se puede afirmar que los factores de mal pronóstico corresponden a un grosor mayor o igual a 4 mm, con localización de la conjuntiva palpebral o fórnix, con tipo celular mixto y con invasión linfática²⁻⁴.

2. **Nevus del iris**, originados de los melanocitos del estroma, pueden convertirse en malignos en la pubertad. Esta lesión es circunscrita localizada en cualquier región del iris, cuya pigmentación toma diversas tonalidades, rara vez es amelanótico deformando la integridad pupilar. Cuando estas lesiones aumentan de volumen, aumentan en su vascularización o se asocian a hipertensión intraocular se debe descartar proceso de malignización³. Melanoma uveal, se localiza con mayor frecuencia en el lado temporal y se presenta como:
 - a. **circunscrito**, de aproximadamente 1 mm de alto y 5 mm de base, bien delimitada, de bordes irregulares, de color pardo oscuro, con vascularización peritumoral ,
 - b. **difuso**, el cual es heterocrómico, y de bordes no definidos

Generalmente las lesiones son unilaterales y la metastización es por vía hematógena, hacia ganglios de la región preauricular, submandibular o cervical, siendo de mejor pronóstico, aquellos tumores localizados en el tracto anterior, ya que crecen lentamente⁴⁻⁵.

3. **Melanoma del cuerpo cililar**, que se caracteriza por tener poca

definición y generalmente se asocian a melanoma del iris. Los pacientes portadores de este cuadro acuden a consulta por disminución de la agudeza visual, miodesopsias, fosfenos y dolor ocular, en ocasiones son asintomáticos. El examen físico suele revelar masas redondeadas, pigmentadas, con vasos epiesclerales “centinelas” y focos aislados de pigmentación. En algunos casos puede existir desplazamiento del cristalino o desprendimiento de retina, que acentúan el déficit visual.

4. **Melanoma de coroides**, que se caracteriza por alteraciones en el campo visual y disminución marcada de la agudeza visual, se presentan al igual que el caso anterior miodesopsias y fosfenos. El examen clínico muestra una masa coroidea elevada, nodular, de bordes definidos, con manchas anaranjadas por presencia de lipofusina, dando el aspecto de “hongo”, puede acompañarse de hemorragia subretiniana y glaucoma secundario³⁻⁴. Los factores predictores de metástasis son: la presencia de fluido subretiniano, la presencia de pigmento naranja, los síntomas visuales, el grosor mayor a 1 mm²⁻⁶.
5. **Melanoma orbitario**, generalmente aparece como lesión secundaria al melanoma uveal o conjuntival o como metástasis a un melanoma cutáneo. El pronóstico es malo, ya que las metástasis son frecuentes y se localizan en órganos como el pulmón, la piel, huesos y sistema nervioso.

El diagnóstico del melanoma ocular es clínico, identificando las características de las lesiones, que son propias en cada región comprometida. Sin embargo el

apoyo diagnóstico debe estar orientado a la solicitud de exámenes complementarios como: trasiluminación, gonioscopia, oftalmoscopia indirecta, biomicroscopía, TAC, resonancia magnética, ecografía, etc.

TRATAMIENTO

En el melanoma conjuntival, la opción terapéutica está enfocada a la excéresis de la lesión con crioterapia de los bordes y la base de la lesión, debiéndose realizar injertos de fornix superior, mucosa bucal o membrana amniótica, a lo cual se añade el uso de quimioterapia con mitomicina e interferon 2, debiéndose realizar controles postquirúrgicos en forma regular ante la posibilidad de aparición de lesiones ganglionares sugestivas de metástasis.

En el caso del melanoma del iris, la cirugía temprana mejora el pronóstico de vida, realizándose iridectomía o iridociclectomía, con radioterapia para aquellas lesiones que son dificultosas en su retiro, realizándose controles cada 6 meses durante los primeros 5 años y luego en forma anual de por vida.

En el melanoma coroideo y del cuerpo ciliar, la enucleación es la única indicación, asociándose el uso de radioterapia en placas con I^{125} , Ru^{106} o Pa^{103} o con haz externo por partículas cargadas, con lo que mejora la supervivencia. Se plantean como opciones terapéuticas la termoterapia transpupilar, exenteración, fotocoagulación, etc.

La exenteración orbitaria es el tratamiento de elección en el caso del melanoma orbitario, coadyuvado con radioterapia o quimioterapia, presentándose pese a este manejo un porcentaje de 16% de recidiva²⁻⁵.

BIBLIOGRAFIA

1. Kansky J.J. Oftalmología. Editorial Elsevier. 5ta edición. Madrid. 2002;1: 24
2. Coloma Gonzales I., García Sánchez J., Mengual-Verdú E., Hueso-Abancés JR. Melanoma Ocular y su tratamiento. URL disponible <http://www.laboratoriosthea.com/archivos/publicaciones/00090.pdf> 1-142.. Fecha de acceso: 15 de mayo del 2012
3. Bengoa Gonzales A., Moreno García-Rubio L., Izquierdo Rodríguez C., Lago Llinás M.D., Redondo García M.I., Mencia Gutierrez E., y col Tumores oculares sección 1:2-27 URL disponible en: <http://www.sepeap.org/archivos/libros/Urgencias%20en%20oftalmologia/pdf/003-Seccion%201.pdf>. Fecha de acceso: 16 de mayo del 2012
4. Saornil MA., Becerra E., Méndez MC., Blanco G. Tumores de la conjuntiva. Arch So. Esp Oftalmol 2009;84:7-22 URL disponible en: <http://www.oftalmo.com/seu/archivos/maquetas/C/4C728CA5-E35E-7B28-F2EE-00003F2A2C2C/articulo.pdf> . Fecha de acceso: 16 de mayo del 2012
5. Hospital Miguel Perez Carreño. Tumores del tracto uveal. Diapositivas 1-25 URL disponible en: <http://www.slideshare.net/ofthalmoservicio/tumores-del-tracto-uveal-1>. Fecha de acceso: 16 de mayo del 2012-05-17.
6. Instituto oftalmológico Bascom Palmer. Oncología Ocular. URL disponible en: <http://www.eyecancermd.org/cancers.html> Fecha de acceso: 16 de mayo del 2012
7. Gutierrez Vidrio R., Cortés Lozano N. Enfrentando al melanoma Educación médica continúa. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35 (1):3-13. URL disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2007/mc071b.pdf> Fecha de acceso: 16 de mayo del 2012.
8. Harrison, Braun Walt Fauci. Principios de Medicina Interna, 15ta ed. Editorial McGraw Hill; 2004; 207-208.
9. Farreras Valonti P. Rozman. Medicina Interna, 16ta ed. Editorial Elsevier; 2009; 191-1192.
1. Antonio Surós Batlló, Juan Surós Batlló. Semiología Médica y Técnica Exploratoria, 8va ed. Editorial Masson; 2001; 643-655.
2. Resección de Melanoma Palpebral y Reconstrucción. Melanoma. URL disponible en: <http://www.laboratoriosthea.com/archivos/publicaciones/00035.pdf>. Fecha de acceso: 16 de mayo de 2012.
3. Prof. Carlos Argento y colaboradores. Oftalmología General. Introducción para el Especialista, 5ta ed. Editorial Corpus; 2007.
4. Melanoma Conjuntival, Casos Clínicos. URL disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2006/mc062g.pdf>. Fecha de acceso: 1 de mayo de 2012.
5. María Matilla Rodero. Caracterización Patobiológica del Melanoma Uveal. Tesis Doctoral; Málaga; 2003
6. Lunares Oculares. URL disponible en: <http://www.fmbolivia.com.bo/noticia84152-lunares-oculares-podrian-malignizarse.html>. Fecha de acceso: 5 de mayo de 2012.

Melanoma Intraocular. URL disponible en:
<http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/melanomaintraocular/HealthProfessional/page2>. Fecha de acceso: 19 de mayo de 2012

María Matilla Rodero. Caracterización Patobiológica del Melanoma Uveal. Tesis Doctoral; Málaga; 2003 URL disponible en:
<http://riuma.uma.es/xmlui/bitstream/handle/10630/2601/16700685.pdf?sequence=1>. Fecha de acceso: 19 de mayo de 2012

Clasificación histopatológica del melanoma uveal. URL disponible en:
<http://www.oftalmo.com/sco/revista-10/sco21.htm>. Fecha de acceso: 19 de mayo de 2012