

Melanoma maligno yuxtapapilar su seguimiento(*)

ALVARO RODRIGUEZ, M.D., F.A.C.S.(**)
CAMILO JARAMILLO, M.D.(**)

RESUMEN

Un hombre de raza blanca de 25 años con un melanoma maligno coroideo yuxtapapilar en su ojo derecho ha sido seguido en su evolución durante 11 años, a partir de 1978. En esa época el paciente presentaba una lesión subretiniana extensa, pigmentada, yuxtapapilar superior, ligeramente levantada, con un desprendimiento secundario del epitelio sensorial macular cuyas áreas de escape fluoroangiográfico fueron fotocoaguladas por medio de láser de argón, con éxito inicial. Este caso, por la apariencia clínica de la lesión y por los resultados de los exámenes complementarios, dio lugar desde un comienzo a discrepancias diagnósticas entre expertos, lo que obligó a mantener un seguimiento periódico. En 1981 se comprobó evidencia de crecimiento en la lesión, pero por su visión 20/20 y por otras circunstancias el paciente demoró la enucleación hasta 1984.

Histopatológicamente se halló un melanoma maligno coroideo yuxtapapilar, tipo fusiforme B, que invadía parte de la esclera sin extensión extraocular. En 1989 el paciente continuaba sin extensión local del tumor ni metástasis; con la descripción del caso se efectúan consideraciones sobre aspectos interesantes de esta tumoración.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El objetivo de este trabajo es destacar algunas características especiales de los melanomas malignos coroideos yuxtapapilares, en su evolución, diagnóstico diferencial y tratamiento a través del seguimiento de un caso durante varios años.

HISTORIA CLÍNICA

En septiembre de 1978, un hombre blanco de 25 años, empleado bancario, consultó por disminución de la agudeza visual y metamorfopsia por el ojo

(*) Trabajo presentado al X Curso Anual de la Asociación de Exalumnos de la Fundación Oftalmológica Nacional. Enero 26-29 de 1989. Hotel Tequendama, Bogotá, Colombia.

(**) De la Fundación Oftalmológica Nacional. Miembro de la Academia Nacional de Medicina de Colombia.

(***) De la Fundación Oftalmológica Nacional.

derecho, de mes y medio de evolución; el paciente trabajaba en ciudad fronteriza del país. En los antecedentes familiares, su padre había muerto de cáncer del pulmón, la madre de un cáncer del útero y un tío paterno de cáncer de próstata.

La agudeza visual era de 20/25 en OD y 20/20 en OI. La tensión ocular de 18 mm Hg en ambos ojos. El examen biomicroscópico fue normal; sus íris eran claros.

En el fondo del OD (figura 1) se observó una lesión coroidea, irregularmente pigmentada, yuxtapapilar, especialmente superior, ligeramente levantada y un desprendimiento seroso de la retina sensorial que comprometía la fovea. La papila y su excavación fisiológica eran normales. El examen del OI fue normal.

Se consideraron 4 posibilidades diagnósticas: nevus coroideo, melanocitoma yuxtapapilar, hamartoma y melanoma maligno coroideo.

En el Amsler se halló un defecto central y en el campo visual un ligero aumento de la mancha ciega.

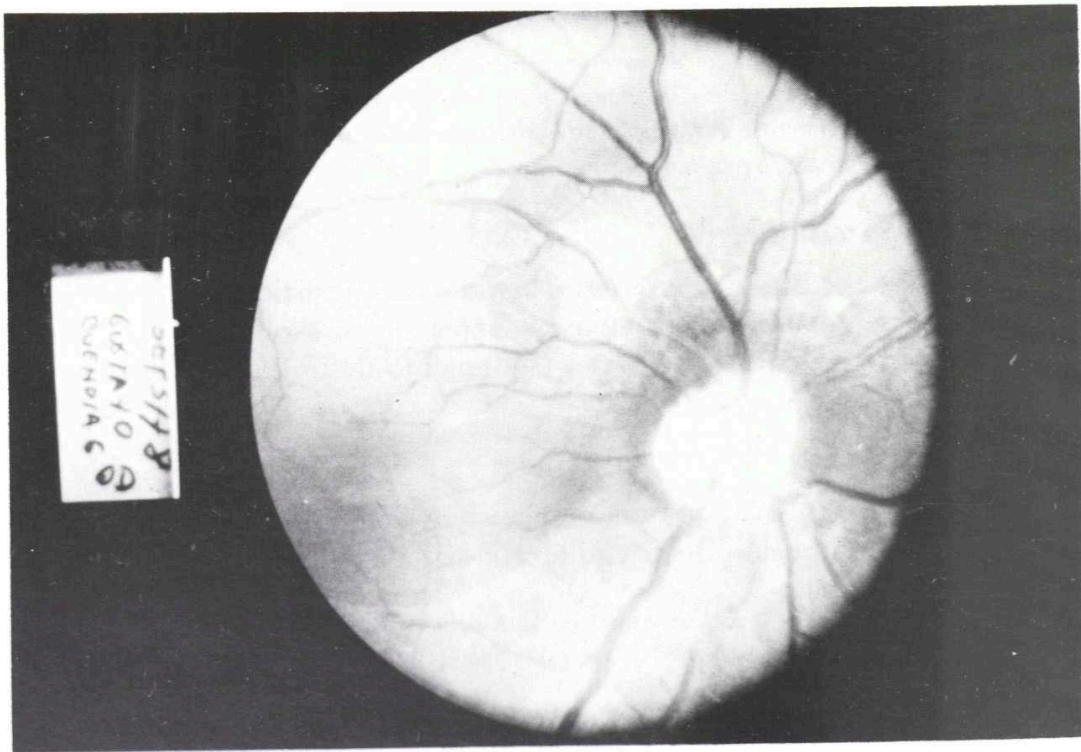


Figura 1. Tumoración yuxtapapilar en ojo derecho, especialmente superior, en 1978. Desprendimiento seroso neuroepitelio macular.

La ecografía demostró una lesión yuxtapapilar levantada, de baja reflectividad, compatible con melanoma maligno de la coroides.

En la fluoroangiografía se observó una lesión yuxtapapilar que rodeaba el disco óptico en 360° de preferencia en los cuadrantes superiores, en donde bloqueaba parcialmente la fluorescencia coroidea. En la fovea, respetada por el tumor, se apreciaba el desprendimiento del epitelio sensorial y había varias áreas de escape del colorante a través del epitelio pigmentario retiniano sobre la tumoración.

En el mismo mes de septiembre, el caso es presentado en Barcelona (España), en la reunión de Club Gonin, donde hubo disparidad de criterios por parte de expertos.

Algunos estuvieron a favor de nevus benigno coroideo, y otros por el melanoma coroideo. Varios aceptaron nuestra idea de fotocoagular con láser las áreas de escape angiográfico sobre el tumor, para tratar el desprendimiento seroso del epitelio sensorial macular.

Así, en enero de 1979 fotocoagulamos los escapes con 15 aplicaciones de 200 micrones de tamaño, 500 mv de intensidad y 0.05 segundos de tiempo. Al cabo de 2 meses habían mejorado el desprendimiento sensorial, la metamorfopsia, la prueba de Amsler y la agudeza visual, de 20/40 a 20/20.

En abril siguiente eran evidentes las cicatrices de la fotocoagulación, con desaparición de los escapes principales y sin que el tumor se hubiera modificado.

En octubre del mismo año el paciente regresó, quejándose de fotopsias por el ojo derecho afectado, con visión 20/30, sin cambios clínicos del tumor, aunque el campo visual presentaba escotoma superotemporal al área de fijación. En julio de 1980 la visión mejoró con lentes a 20/20 pero la prueba de Amsler nuevamente estaba alterada.

Un año más tarde, en julio de 1981, se sospechó crecimiento en la extensión superior del tumor, con aparición de pigmento en la superficie de la papila.

La angiografía mostró múltiples defectos del epitelio pigmentario retiniano. Además, el cuadrante superotemporal de la papila y la coroides vecina eran hipofluorescentes debido a bloqueo del colorante por el pigmento del tumor.

A los 7 meses, en febrero de 1982 el paciente se hallaba con igual visión de 20/20.

En febrero de 1983, la visión disminuyó a 20/30 y el tumor definitivamente creció en elevación, por lo cual el paciente fue citado para junta médica y discusión de la enucleación.

Quizá por la preocupación ante el tipo de cirugía sugerida y porque su visión y campo visual los apreciaba buenos y estables aunque con persistencia de las fotopsias, el paciente infortunadamente desapareció, y solamente regresó 14 meses después. En junio de 1984 decidió consultar nuevamente porque en los dos últimos meses sufrió pérdida severa de la visión, que esta vez era de 20/10, con corrección.

La masa había crecido objetivamente, tanto en superficie como en altura, con tamaño aproximado de 4 diámetros papilares y 4 dioptrías de elevación. Además, había aumentado la pigmentación, en especial en zona superotemporal de la papila. Parecía que el tumor había roto la membrana de Bruch y cubría parte de la papila óptica. También, profundamente, se apreciaban depósitos anaranjados sobre el tumor y recurrencia del desprendimiento seroso del epitelio sensorial macular. La excavación fisiológica papilar ya no era observable (figuras 2 y 3).

El campo visual mostraba un escotoma ceco-central y aumento de la mancha ciega. El crecimiento tumoral se comprobó en la ecografía no estandarizada, con una lesión de 2 mm. de altura, irregularmente vascularizada y una reflectividad atípica, que no era de melanoma ni de melanocitoma. No se observaba extensión al nervio óptico y tampoco a través de la esclera.

La escanografía cerebral confirmó la ausencia de extensión extraocular y la radiografía de los agujeros ópticos fue normal. La fluoroangiografía demostró crecimiento del tumor, presencia de áreas de bloqueo por el pigmento y otras áreas múltiples de hiperfluorescencia. También existía un comienzo de ruptura de la membrana de Bruch debido a la tumoración.

Por el crecimiento del tumor y la pérdida de visión se decidió practicar la enucleación, y se aconsejó una segunda opinión que el paciente decidió realizar en Estados Unidos, por colegas del Bascon Palmer Eye Institute de Miami, quienes ya conocían su problema. Ellos estuvieron de acuerdo con el diagnóstico y el tratamiento propuesto. Así, enucleamos el ojo derecho en septiembre de 1984, sin hallar nódulos epibulbares, y el espécimen fue enviado al Instituto Bascon Palmer para estudio histopatológico.

Se comprobó macroscópicamente un tumor yuxtapapilar de 7 mm de diámetro por 2 mm de alto y de localización coroidea. La retina estaba desprendida sobre el tumor (figura 4).

La masa pigmentada presentaba disrupción del epitelio pigmentario. El tumor diagnosticado como melanoma de la coroides contenía células fusiformes pequeñas, redondas, del tipo fusiforme B (figura 5).

No existía compromiso de la lámina cribosa ni de la episclera, pero se observaba invasión de los 7/8 del espesor escleral en los 180 grados circumpolares superiores. El nervio óptico estaba libre de tumor.

En el seguimiento, el paciente examinado en 1985, junio del 86 y abril del 89, aún se mantenía con buena salud y sin evidencia de aparente metástasis, según estudios sistémicos de expertos.

COMENTARIOS

El relato de este caso sirve para destacar algunas características propias de los melanomas malignos coroideos yuxtapapilares y otras facetas observadas en este tumor. Por ejemplo, sobre las dificultades de su diagnóstico diferencial, de su manejo aún sujeto a controversia y algunas otras consideraciones académicas y especulativas.

1. En las características concuerda la raza blanca, pero la edad de 25 años es baja (1). En nuestro concepto la aparición de fotopsias es síntoma valioso, a veces temprano, pues indica crecimiento tumoral coroideo, cuya acumulación celular comprime y estimula la retina sensorial con una respuesta luminosa. Estas fotopsias las hemos observado también en otras neoplasias coroideas como los carcinomas metastásicos.

El desprendimiento seroso del epitelio sensorial retiniano y los escotomas no son patrimonio exclusivo de los melanomas, pues pueden ser observados en nevus muy densos. Este paciente es buen ejemplo de los cambios sucedidos en los escotomas que son un importante signo de alerta. La pigmentación y los depósitos anaranjados de lipofucsina en el tumor pueden ser observados en nevus y melanocitomas, pero son sospechosos los cambios pigmentarios que se observen durante la evolución en la superficie de la masa.

2. El diagnóstico diferencial de los melanomas malignos coroideos yuxtapapilares debe hacerse con nevus coroideos, melanocitomas y hamartomas (2, 3, 4).

Existen casos tempranos con diagnósticos patentes, en los cuales la investigación paraclínica es característica y de indudable ayuda; por ejemplo, la ecografía, de baja reflectividad, y la fluoroangiografía, con fluorescencia precoz y escapes tardíos. Sin embargo, existen pacientes en quienes algunas pruebas no son características, son contradictorias, o conducen a equívocos que en el pasado, como en el caso del P 32, llevaron a la mayoría de autores al abandono de esta prueba en la investigación de melanomas.

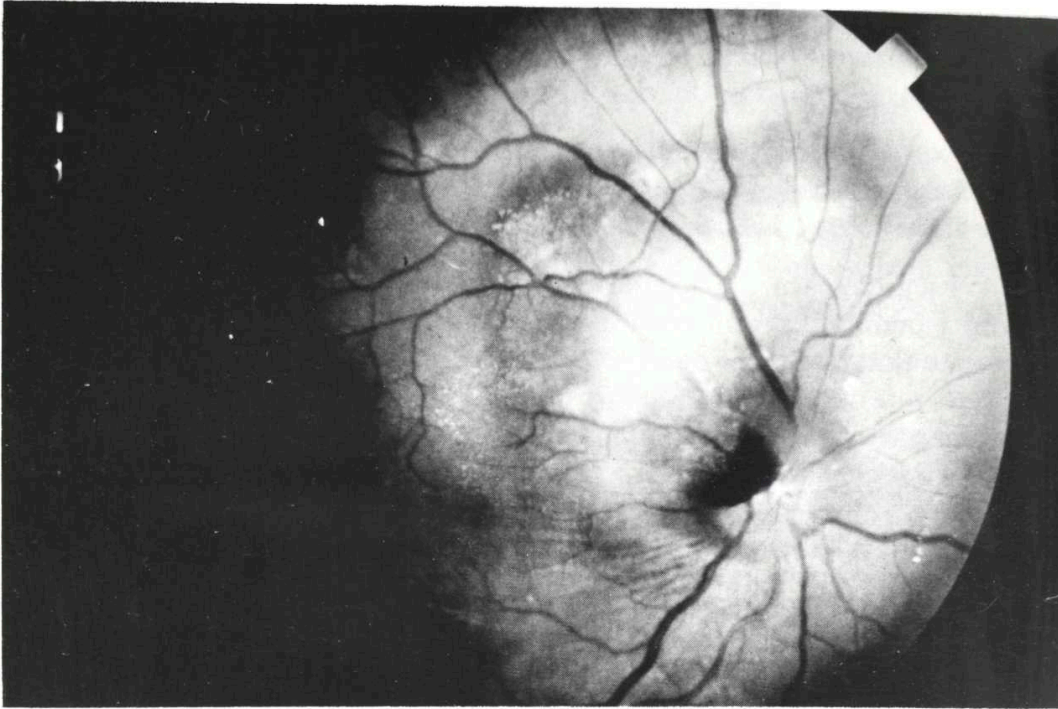


Figura 2. Crecimiento de la tumoración en junio de 1984. Nótese invasión a la papila óptica y el desprendimiento localizado del epitelio sensorial.

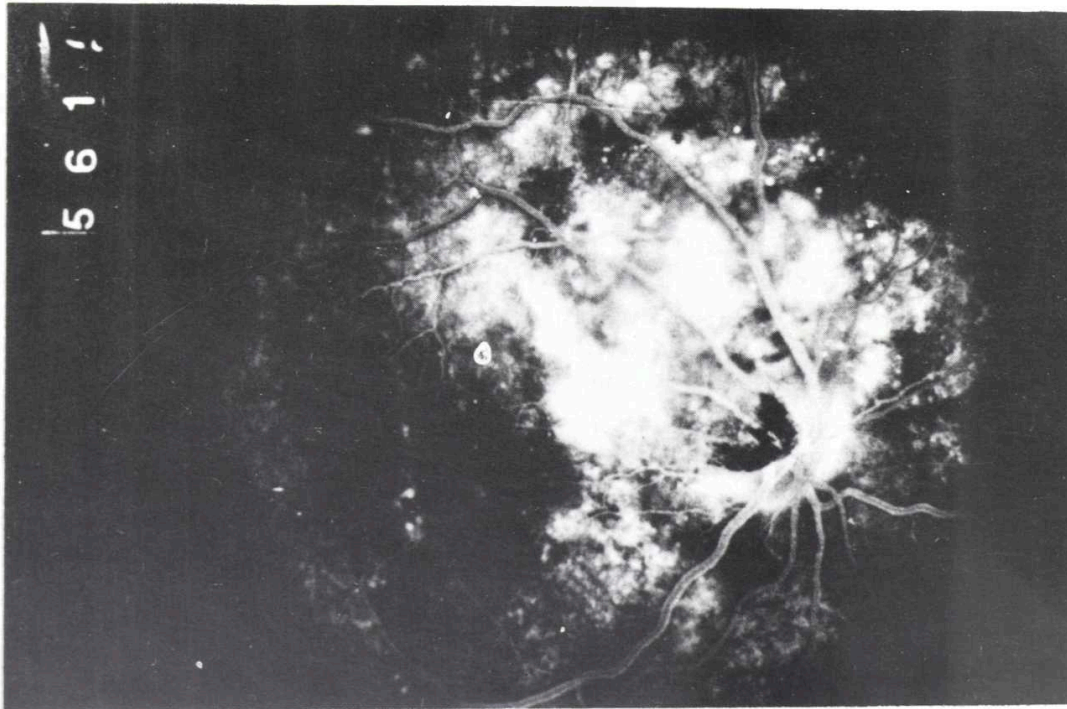


Figura 3. Fluoroangiografía en 1984. Obsérvese el aumento de las áreas de hiperfluorescencia y su coalescencia; áreas de bloqueo por pigmento.



Figura 4. Sección del globo ocular derecho. Note-se pigmentación papilar y el área tumoral con desprendimiento de retina.

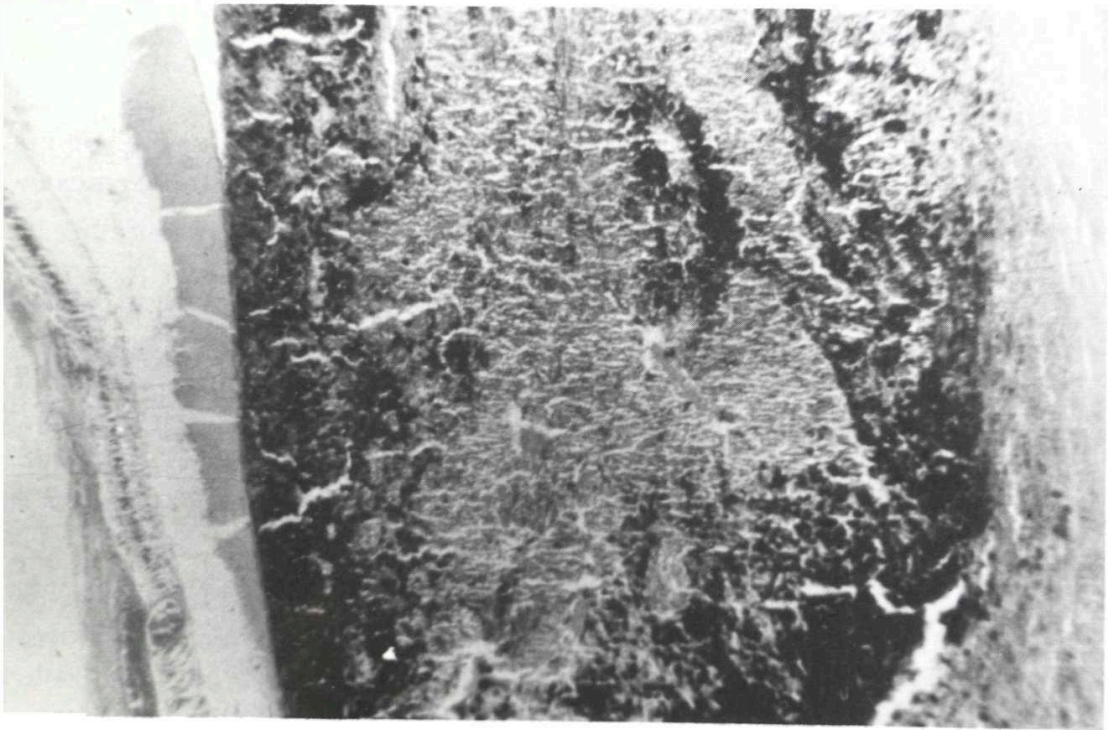


Figura 5. Detalle microscópico de la tumoración melánica maligna coroidea.

El diagnóstico precoz de los melanomas puede ser difícil aun para personas experimentadas y que ya han leído sobre la disparidad de opiniones entre expertos. Obviamente, en tumores pequeños su tratamiento, y especialmente la enucleación, no pueden ser definidos únicamente sobre los resultados de estos exámenes, sino bajo la comprobación del crecimiento de la lesión en extensión y/o con cambios de pigmentación y rupturas de la membrana de Bruch (1, 2, 5).

Sin embargo, los cambios en tamaño y pigmentación en tumoraciones melánicas no significan necesariamente malignidad. Un ejemplo de esta afirmación es el de un paciente en quien el crecimiento y la hiperpigmentación de su melanocitoma papilar fueron comprobados en fotografías tomadas con 10 años de diferencia; este melanocitoma, desde luego, no ha requerido tratamiento alguno hasta el momento.

En la historia natural de los melanomas malignos coroideos, la comprobación del crecimiento puede ser de pronta observación pero en ocasiones es lenta y el oftalmólogo debe esperar con paciencia. Así, en el caso hoy reportado, se observó un pequeño crecimiento a los 3 años de observación y uno más definido hacia los 6 años de la evolución.

En otro antiguo paciente tuvimos que esperar 5 años para que la lesión melánica coroidea modificara su aspecto y con el crecimiento diera lugar a un desprendimiento secundario retiniano macular, con pérdida visual que condujo a enucleación. En el espécimen se comprobó un melanoma maligno coroideo de tipo fusiforme B y el paciente aún sobrevive en excelentes condiciones al cabo de 18 años de la enucleación.

También algunos melanomas coroideos yuxtapapilares, por su tipo celular y menor malignidad, quizás son de crecimiento lento, sin tendencia rápida a invadir el nervio óptico, la lámina cribosa, la región peripapilar, ni a la extensión extraescleral (5, 6, 7). Por ejemplo, el tumor del caso presentado, con una evolución de 6 años, apenas había invadido 7/8 del espesor escleral. Es obvio que una mayor demora en la enucleación o una precoz invasión a la órbita hubiese cambiado el pronóstico.

En la investigación del crecimiento extraocular de vecindad son útiles la ecografía, la escanografía orbitaria y cerebral y las radiografías comparativas de agujeros ópticos y la resonancia magnética, técnica que ha comenzado a utilizarse en nuestro país (8, 9). No obstante, es el estudio histopatológico el que ciertamente comprueba el alcance del crecimiento del tumor (1, 2, 5, 6).

3. Existen algunos otros temas de controversia y consideraciones de índole académica y especulativa que se refieren principalmente al manejo de esta patología.
- La primera consideración es la de la fotocoagulación láser sobre los escapes del tumor, como tratamiento del déficit visual causado por desprendimiento seroso del epitelio sensorial macular en el caso referido. Ella aparentemente tuvo éxito en la desaparición del desprendimiento, mejoría visual, desaparición del escotoma y de la molesta metamorfopsia. No obstante, tenemos dudas de si al crear alteraciones con el láser en la membrana de Bruch o al estimular las células tumorales (hasta ese momento estables), ello hipotéticamente hubiese conducido a su malignización, a su crecimiento y comienzo de extensión secundaria entre 6 y 10 meses luego de realizada la fotocoagulación.
 - La segunda consideración es: ¿fue este melanoma maligno coroideo que se desarrolló sobre un melanocitoma inicial? (1, 4, 10).
 - La tercera, ¿el tipo tumoral fusiforme B, de relativa menor malignidad, tendría que ver con un mejor pronóstico de supervivencia, si se lo compara con aquella de los tumores epitelioide, mixto o necrótico? Cabe preguntarse también: si se hubiera enucleado 6 años antes, ¿el tipo tumoral hallado hubiera sido fusiforme A, o un melanocitoma?
 - En cuarto lugar, las fallas en las citas y un seguimiento irregular del paciente por el lugar distante donde residía, necesariamente llevaron a una demora de 14 meses en la enucleación. ¿Podría pensarse, con Zimmerman, que ello pudo haber colaborado a una mayor supervivencia? Es obvio que, aunque transcurridos algo más de 4 años desde la enucleación, no es suficiente tiempo para juzgar sobre el pronóstico y nada definitivo se puede afirmar aún, a pesar de los exámenes oftalmológicos y los sistémicos realizados por el cancerólogo y que han sido normales hasta la fecha (5, 11). No obstante, cuando menos, el paciente desde 1978 continuó con 20/20 de visión en su ojo derecho por 6 años más de su vida, hasta la enucleación en 1984.
 - Finalmente, no hay duda de que la enucleación del ojo izquierdo fue el tratamiento de elección dadas las características del caso. Además, no existía la posibilidad de tratamiento destructivo del melanoma maligno coroideo con crió o fotocoagulación (a las que damos poco crédito), pues la vecindad a la papila y a la mácula las contraindicaban. Por dicha vecindad, tampoco estaban indicadas la escisión en bloque del tumor ni la aplicación de las placas radiactivas ni la irradiación con protón y otras técnicas similares. Para la época de la escisión del ojo no se daba mayor consideración a la irradiación orbitaria pre-enucleación (12), técnica que en la actualidad es motivo de controversia.

SUMMARY

A white man 25 years old with a malignant choroidal juxtapapilar melanoma in the right eye has been followed during eleven years since 1978.

At that the patient presented with and extensive superior subretinal lesion, pigmented, juxtapapilar, slightly elevated, with a secondary detachment of the sensory epithelium at the macula. The fluoroangiographic leaking areas of the lesion where photocoagulated with argon laser, with initial success.

The clinical appearance and the complementary investigation led to controversies among experts concerning the diagnosis and therefore the patient was placed under periodic follow up.

In 1981, there was evidence of growth in the lesion but because of excellent vision (20/20) the patient delayed enucleation until 1984. Pathological examination demonstrated a juxtapapilar malignant melanoma, type fusiform B- invasive to sclera although without extraocular extension.

In 1989, in examination, the patient did not show any evidence of local extension no metastasis. Besides the description of the case, interesting considerations are made concerning this tumor.

REFERENCES

1. BROWN GC.; SHIELDS JA. *Tumors of the optic nerve head.* Surv-Ophthalmol. 29: 239-64, 1985.
2. APPLE DJ.; et al. *Malignant transformation of an optic nerve melanocytoma.* Can J Ophthalmol. 19: 320-5, 1984.
3. REID JJ.; et al. *Melanocytoma: nomenclature, pathogenesis natural history and treatment.* Sur Ophthalmol. 29: 319-27, 1985.
4. HASS BD.; JAKOBIEC FA.; IWAMOTO T.; COX M.; BERNACKI EG. *Diffuse choroidal melanocytoma in a child. A lesion extending the spectrum of melanocytic hamartomas.* Ophthalmology. 93: 1632-8, 1989.
5. ZIMMERMAN LE.; MC LEAN I. *An evaluation of enucleation in the management of uveal melanomas.* Am J Ophthalmol. 741-60, 1979.
6. GOLLNITZ R.; LOMMATZSCH PK. *Pronostic relevance of histopathologic classification.* Klin minatsbl augenheilkd . 192: 296-301, 1988.
7. SHIELDS J.; SHIELDS C.; SHAKIN E.; KOBETZ L. *Metastasis of choroidal melanoma to the contralateral choroid, orbit and eyelid.* Br J Ophthalmol. 72: 456-60, 1988.
8. SIMONS K.; STRAATSMA B.; FOOS R. *False positive diagnosis of choroidal melanoma by magnetic resonance imaging.* Ann Ophthalmol. 19: 457-60, 1987.
9. CHAMBERS R.; DAVIFORD F.; MC. ADOO J.; CHAKERS D. *Magnetic resonance imagining of uveal melanomas.* Arch Ophthalmol. 105: 917-21, 1987.
10. TURUT P.; MADELAIN J. *Adenoma of the retinal pigment epithelium.* J Fr Ophthalmol. 11: 17-23, 1988.
11. GLASGOW B.; BROWN HH.; ZARGOSA A.; FOOS R. *Quantitation of tumor seeding from fine needle aspiration of ocular melanomas.* Am J Ophthalmol. 105: 538-64, 1988.
12. SANBORN G.; NGYUEN P.; GAMEL J.; NIEDERKORN J. *Reduction of enucleation-induced metastasis in intraocular melanoma by periorbital irradiation.* Arch Ophthalmol. 105: 1260-4, 1987.