

Melanoma de iris con invasión al ángulo camerular

Iris melanoma invading the camerular angle

MsC. Leticia Verona Ugando, MsC. Beatriz Landrián Iglesias, Dra. Naysa Padierno González, Dra. Raquel Delgado Moya, MsC. Yamilet Leiva González

Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

RESUMEN

Los melanomas uveales son los tumores intraoculares primarios más frecuentes, con una incidencia de 8/1 000 000 al año en la raza blanca. Específicamente el melanoma de iris representa entre 5 y 7 % de los melanomas malignos de la úvea. Estos tumores pueden ser amelánicos o pigmentados y por lo general muy vascularizados. Se presenta un paciente de 18 años con antecedentes de salud, que fue atendido en el cuerpo de guardia de oftalmología refiriendo dolor ocular y disminución brusca de la visión del ojo derecho. En el examen físico se constató hipertensión ocular marcada, hifema de 2 mm, y edema corneal. Este cuadro cedió con tratamiento y permitió observar una tumoración del iris que invadía el ángulo iridocorneal, muy vascularizada. Por esto se realizaron exámenes en busca de tumores a otros niveles, y finalmente una biopsia por aspiración con aguja fina. Se concluye el caso con el diagnóstico de un melanoma de iris con invasión a cuerpo ciliar. El paciente se remite para tratamiento quirúrgico al Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

Palabras clave: Neoplasia de la úvea, neoplasia de iris, neoplasia de iris/cirugía.

ABSTRACT

Uveal melanomas are the most frequent primary uveal tumors, having an incidence of 8/1 000 000 a year in Caucasian people. Specifically, iris Melanoma represents 5 to 7 % of the uveal malignant melanomas and they may be amelanic or

pigmented, generally very vascularized. An eighteen years old male patient with a history of health problems was presented, who had been seen at the Ophthalmological Emergency Service because of eye pain and sudden visual reduction in his right eye. In the physical exam, a marked ocular hypertension was confirmed as well as a 2 mm hyphema and corneal edema. These conditions were overcome with treatment and afterwards, there was observed iris tumoration invading the iridocorneal angle. Some complementary studies were carried out to search further tumors at other levels and finally a fine needle aspiration biopsy was performed. The diagnosis was amelanotic Iris Melanoma invading the ciliary body. The patient was referred for surgical treatment at the National Institute of Oncology and Radiology

Key words: Uveal neoplasia, iris neoplasia, iris neoplasia/surgery.

INTRODUCCIÓN

El melanoma del tracto uveal, es el cáncer ocular primario más común en adultos. El melanoma ocular es curable, y varios factores influyen en el pronóstico. La visión es posible preservarla por medio de las técnicas actuales de tratamiento en pacientes con tumores pequeños y localizados. La selección de tratamiento depende del sitio de origen (coroides, cuerpo ciliar o iris), el tamaño y ubicación de la lesión, la edad del paciente, y si ha ocurrido invasión extraocular, recidiva, o metástasis.¹

El melanoma maligno del iris es la neoplasia primaria más común del iris y puede ser vista fácilmente por el médico en el examen clínico. Representa aproximadamente el 5 % de todos los melanomas de la úvea. La mayoría están compuestos por células fusiformes y tienen escasa malignidad. Una minoría presenta un componente celular epitelioide y puede ser agresivo.^{2,3}

Este tumor generalmente de crecimiento muy lento sobre la superficie del iris, puede invadir el ángulo y el cuerpo ciliar anterior, y causar hipertensión ocular; motivo de dolor ocular en el paciente que se presenta. El pronóstico es muy bueno y solo aproximadamente 5 % de los pacientes presentan metástasis.^{2,3}

PRESENTACIÓN DE CASOS

Paciente de 18 años de edad, blanco, masculino, ojos azules, con antecedentes de salud que acudió a cuerpo de guardia de oftalmología refiriendo dolor intenso, enrojecimiento ocular y disminución brusca de la visión del ojo derecho. No refirió antecedentes patológicos familiares y el examen físico general fue negativo. Sin embargo, en el examen oftalmológico del ojo derecho (OD) presentó inyección cilioconjuntival y edema corneal marcado e hifema de 2 mm coagulado. No se observaba el reflejo rojo naranja impidiendo realizar el fondo de ojo inicialmente. La presión intraocular (PIO) fue de 50 mmHg y la agudeza visual sin corrección óptica de movimiento de manos. La exploración del ojo izquierdo no mostró ninguna alteración.

Ante este cuadro clínico se decidió ingresar al paciente para estudio y tratamiento. Se indicó hipotensores oculares (locales y sistémicos), esteroides (locales y sistémicos), reposo en posición Fowler, dieta blanda y cloruro de sodio hipertónico tópico; así como otras medidas generales.

El paciente se evolucionó pasadas 24 horas y refirió desaparición del dolor ocular y considerablemente mejoría de la visión. Al examen oftalmológico presentaba discreta inyección cilioconjuntival, córnea transparente e hifema de 2 mm. Se observó tumoración en el iris, nodular, amelanica, muy vascularizada que medía aproximadamente 6 mm localizada nasalmente hacia hora 4 y 5, corectopia (desplazamiento de la pupila hacia hora 5) y ectropion uveal en esa misma zona (Fig. 1). A la oftalmoscopia directa con dilatación no se observó ninguna alteración. La PIO era de 15 mmHg y la agudeza visual sin corrección óptica (AVSC) de 1.0.

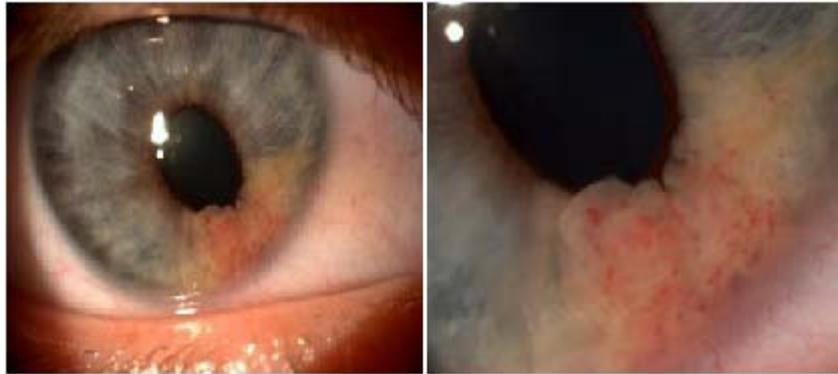


Fig. 1. Melanoma amelanico de iris.

Teniendo en cuenta los nuevos hallazgos se le indicaron exámenes complementarios: hemograma con diferencial, eritrosedimentación, creatinina, ácido úrico, TGP, TGO y glicemia, ultrasonido abdominal, tomografía axial computarizada de cráneo y órbitas, radiografía de tórax antero posterior y lateral. Todos mostraron resultados normales.

A las 48 horas del ingreso el paciente presentaba una evolución favorable. El examen físico ocular del OD se mantuvo con similares características. Por esto se decidió realizar una gonioscopia con lente de Goldman y se constató: invasión del ángulo iridocorneal con abundante vascularización, desde hora 3 hasta hora 9 inferiormente y extensión de la tumoración de aproximadamente 16 mm de longitud (Fig. 2).

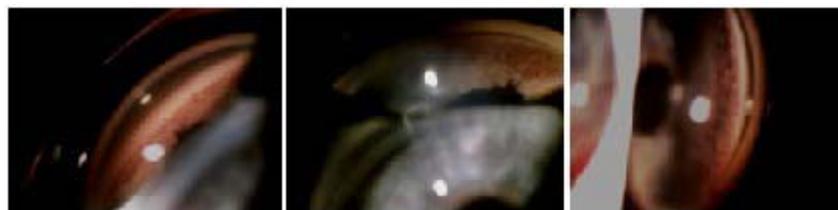


Fig. 2. Examen gonioscópico del ángulo en hora 3, hora 5, hora 8 y 9.

En la oftalmoscopia indirecta con depresión escleral no se detectaron lesiones tumorales en segmento posterior ni en la periferia retiniana. En el ultrasonido ocular se observó la retina aplicada, algunas opacidades vítreas de baja

reflectividad, y no proceso tumoral. En la biomicroscopia ultrasónica se mostró la presencia de un tumor de iris nodular que invadía ángulo camerular aproximadamente de 17 mm de longitud por 1mm de altura. En este momento la PIO era de 15 mmHg y una AVSC de 1,0.

Se indicó alta hospitalaria con tratamiento con Timolol al 0,5 % y seguimiento en consulta. Ante la sospecha de un melanoma maligno del iris, se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) que reportó la presencia de células típicas de melanoma maligno, con un patrón fusiforme, que corroboraban el diagnóstico antes expuesto (Fig. 3).



Fig. 3. Biopsia por aspiración con aguja fina que muestra patrón celular mixto.

En las consultas de seguimiento las características del tumor se mantuvieron estables y solamente en ocasiones se elevó la PIO a cifras de 36 mmHg en su OD, necesitando la asociación de acetazolamida de 250 mg cada 8 horas, al timolol 0,5 % que tenía indicado. La agudeza visual sin corrección se mantuvo en la unidad.

DISCUSIÓN

La mayoría de los melanomas uveales ocurren en las coroides, el iris es el sitio de origen menos común. Sin embargo, los melanomas del iris, que a menudo son de variedad fusiforme tipo A, tienen un crecimiento lento y son relativamente benignos. Las principales rutas de propagación son la extensión local y el flujo sanguíneo. El tracto uveal es una estructura vascular sin canales linfáticos. Cuando se observa una complicación regional de ganglios linfáticos (preauriculares, submandibulares y ganglios cervicales), indica que ha ocurrido una extensión subconjuntival del tumor primario. Generalmente las metástasis sistémicas son de origen hematógeno, y el hígado es el sitio más común.^{1,3,4}

Se refiere que este tipo de tumor representa del 0.6 al 1.6 % de los tumores uveales en niños y adolescentes, con muy baja incidencia.⁵ No se reporta hasta la fecha ningún paciente con estas características en nuestra provincia. Estudios como el de *Báez González*, en el servicio de patología oftálmica, encuentra una edad promedio de aparición de 21 años, pero se trataba de melanoma de coroides fundamentalmente.⁶

En la presentación de tres casos clínicos del servicio de oftalmología del Hospital Universitario "Puerta de Hierro" se plantea que los melanomas de iris-cuerpo ciliar son tumores raros y representan el 1 % de los melanomas uveales. Presentan tres casos que inicialmente consideraron como melanomas de iris pero que una vez realizado el estudio histopatológico se determinó que se trataba de leiomiomas.⁷

Según la literatura consultada se reportan como signos:

a. *Típicos*: Nódulo pigmentado o no pigmentado que tiene al menos 3 mm de diámetro y 1 mm de espesor localizado en la mitad inferior del iris con una superficie suave o irregular. Existe vascularización superficial del tumor y es más fácil de detectar en un tumor no pigmentado mientras que en un tumor muy pigmentado puede quedar enmascarada. Puede verse distorsión pupilar, ectropion uveal y a veces cataratas localizadas. Estos signos estaban presentes en este paciente al ingreso, excepto la catarata.

Los signos asociados con un componente celular epitelióide prominente incluyen vascularidad importante, crecimiento rápido y pigmentación heterogénea.

b. *Variantes raras*: Melanoma de crecimiento difuso dentro del estroma que puede producir heterocromía hiperocrómica ipsilateral. Melanoma en tapioca: que se caracteriza por múltiples nódulos sobre la superficie del iris.^{2,8}

En melanomas intraoculares, especialmente de la coroides, existe una correlación entre los tipos de células y el pronóstico. Los pacientes con tumores de la variedad de células fusiformes tienen un pronóstico mejor que los que tienen tumores de la variedad no fusiforme. En la práctica clínica, la base tumoral puede estimarse por el diámetro promedio del disco óptico (dd) (1dd= 1,5 mm). La elevación promedio puede estimarse en dioptrías (3 dioptrías= 1 mm). Debe emplearse la ultrasonografía para proporcionar medidas que dan resultados más exactos.^{1,4,5,9}

El caso reportado se considera como un tumor de tamaño grande, pues medía alrededor de 16-17 mm de longitud. La hipertensión ocular fue la forma de presentación del caso, de forma similar ocurrió en la investigación realizada por *Bianciotto* en siete casos estudiados que llevaban tratamiento antiglaucomatoso y no resolvían su hipertensión ocular. En estos pacientes se trataba de un melanoma uveal (coroideo), con infiltración de cuerpo ciliar y ángulo, no así este caso que era un melanoma de iris que infiltraba por delante el ángulo camerular.

El melanoma del iris es relativamente benigno con una tasa de supervivencia a 5 años de aproximadamente el 95 %. En este caso la BAAF arrojó una variedad fusiforme, pero con vascularización abundante; según los casos reportados por otros autores la vascularización abundante predice la malignidad y mal pronóstico del cuadro. Siempre se prefiere utilizar un enfoque conservador, pero una intervención quirúrgica puede justificarse ante el crecimiento tumoral inequívoco y con melanomas extensos al momento del examen inicial.¹⁰⁻¹²

Los diferenciales que se abordaron con mayor énfasis debido a las características del tumor fueron:

El xantogranuloma juvenil se caracteriza por ser una lesión desde amarillenta a gris, pobremente demarcada en el iris, que se acompaña de lesión en piel única o múltiple como piel de naranja. Generalmente aparece en el primer año de vida. También puede estar asociado con hifema e hipertensión secundaria.

Histológicamente aparece un infiltrado granulomatoso con histiocitos con contenido lipídico y células Touton gigantes. La lesión regresa espontáneamente, además de que puede afectar cuerpo ciliar, coroides anterior, epiesclera, córnea, párpados y órbita.^{2,10}

El leiomioma puede ser bien localizado, pedunculado, otras veces difuso o plano, y usualmente claramente pigmentado. Se necesita de microscopía electrónica

para diferenciar entre un leiomioma y un melanoma amelanótico de patrón celular fusiforme. Otros autores consideraron también que no se podía descartar un leiomioma de iris ante un tumor de este, sin tener en cuenta el estudio anatomopatológico previo, pues son fácilmente confundidos a la observación.^{2,6,10}

El melanoma en tapioca: se tuvo en cuenta por sus características de ser nodular y localizado sobre el iris o una porción de este, translúcida o claramente pigmentada, y asociada en ocasiones a glaucoma secundario.^{2,10} El estudio histológico descartó el diagnóstico independientemente de la hipertensión ocular inicial.

Otro diagnóstico que se tuvo en cuenta fue la leucemia que produce una lesión nodular o difusa de aspecto lechoso con intensa hiperemia. El iris usualmente pierde su arquitectura, se adelgaza y se desarrolla heterocromía. El pseudohipopion es común. Pero fue descartado al no existir antecedentes de esta enfermedad, ni un cuadro de debut, además los estudios hematológicos realizados fueron normales.^{13,14}

Existen varias opciones de tratamiento para este tumor:

- No se requiere tratamiento si se mantiene una observación cuidadosa incluyendo fotografía seriada (en pacientes asintomáticos con lesiones estables).
- Con crecimiento documentado, cirugía de escisión: iridectomía iridotrabeculectomía, iridociclectomía (si el cuerpo ciliar está afectado).
- Enucleación en algunos pacientes con complicación difusa del iris, más de la mitad del iris y del ángulo de la cámara anterior y con crecimiento documentado. Invasión extensa del iris y glaucoma intratable, con tumores irresecables grandes y/o extensión extraocular y en pacientes con tumores oculares con una visión que no puede preservarse.

La terapia radioactiva en placa (braquiterapia), es otro método utilizado como tratamiento a este tipo de tumor. En esta técnica, cuando las células mueren el tumor decrece, aunque no desaparece del todo, y es recomendada tanto para el melanoma de coroides como de iris. Los efectos de la radioterapia se evidencian al cabo de tres meses aproximadamente, eventualmente se reduce en un 40 %, aunque raramente desaparecen y se consideran inactivos. También se está ensayando con la fotocoagulación de la vascularización del tumor y la termoterapia. Se está empleando la quimioterapia con tamoxifen y cisplatín.^{15,16}

Se concluyó el caso con el diagnóstico de melanoma maligno del iris y se envió al paciente al Instituto Nacional de Oncología donde se realizó la enucleación del globo ocular. Quedo confirmado el diagnóstico con el estudio histológico que mostró un melanoma maligno de iris con crecimiento difuso, tipo celular fusiforme, índice mitótico grado I. Presentaba una respuesta linfocitaria mínima, que invadía cámara anterior y ángulo camerular. Por último se le colocó una prótesis ocular al paciente, el cual se mantiene en evaluación periódica y lleva más de un año de operado, hasta ahora sin signos metastásicos a otros niveles.

Se consideró importante publicar este caso, por la poca frecuencia de presentación. Además de su aparición en un individuo joven, con un cuadro tan florido que pudiera interpretarse como otra enfermedad y esto agravaría el pronóstico del paciente. Hacer un correcto y oportuno diagnóstico, y su tratamiento lleva consigo la salvación de una vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MedNews. Quade G. Melanoma intraocular [Internet]. Nacional Cancer Institute [actualizado 29 Jan 2008; citado 12 Mar 2009]. [aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.meb.uni-bonn.de/cancernet/spanish/101279.html>
2. Kanski JJ. Oftalmología Clínica. 5th ed. Madrid: Elsevier; 2004.
3. American Academy of Ophthalmology. Parte 1. Ophthalmic Pathology. En: Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors. USA: American Academy of Ophthalmology; 1996. p. 270-8. (Basic and Clinical Science Course; 4.).
4. Montesinos Ventura BM, Abreu Reyes P. Estudio epidemiológico de los melanomas oculares en la provincia de Santa Cruz de Tenerife (1975-2000). Arch Soc Canar Oftal. [Internet]. 2000 [citado 12 Mar 2009];11[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/sco/revista-11/11sco07.htm>
5. Keizer RJ, Razzaq L, Tassignon MJ, Verbeek AM. Iris melanoma in a child treated with iridectomy and a phakic iris repair implant lens: a case report of 8 years postoperative follow-up. Br J Ophthalmol. 2010;94(7):953-4. Disponible en: <http://bjo.bmj.com/content/94/7/953.short>
6. Báez González DE, Martínez Jardón CS, Rodríguez Reyes AA, Salcedo Casillas G. Características clínico-patológicas del melanoma uveal en pacientes mexicanos menores de 30 años de edad. Arch Soc Esp Oftalmol. [Internet]. 2004 [citado 12 Mar 2009];79(11):[aprox. 7 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0365-66912004001100006&script=sci_arttext
7. Martín Carribero R, Encinas Martín JL, Salas C. Leiomioma de iris-cuerpo ciliar. A propósito de tres casos clínicos. Boletín Soc Oftalmol Madrid. [Internet]. 2006[citado 12 Mar 2009.];46:[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/som/revista-2006/m2006-13.htm>
8. Hood CT, Schoenfield LR, Torres V, Singh AD. Iris melanoma. Ophthalmology. 2011;118(1):221-2. Disponible en: http://hinari-gw.who.int/whalecomwww.sciencedirect.com/whalecom0/science?_ob=MiamiImageURL&cid=272086&user=2778716&pii=S0161642010010286&check=y&origin=browse&zone=rslt_list_item&coverDate=2011-01-31&wchp=dGLbVlk-zSkWb&md5=349de6153b36a78ae97b65ccf2104896/1-s2.0-S0161642010010286-main.pdf
9. Meister P. Malignant fibrous histiocytoma: histomorphological pattern of tumour type. Pathol Res Pract. 2006;192:877-81.
10. Bianciotto C, Saornil MA, Muiños Y, Méndez MC, Blanco G, Frutos Baraja JM, et al. Hipertensión ocular como principal forma de presentación del melanoma uveal. Arch Soc Esp Oftalmol. [Internet]. 2005[citado 12 Mar 2009];80(1):[aprox. 9 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0365-66912005000100006&script=sci_arttext
11. Shields CL, Ramasubramanian A, Ganguly A, Mohan D, Shields JA. Cytogenetic testing of iris melanoma using fine needle aspiration biopsy in 17 patients. Retina. 2011;31(3):574-80. Disponible en:

http://journals.lww.com/retinajournal/Abstract/2011/03000/Cytogenetic_Testing_of_Iris_Melanoma_Using_Fine.21.aspx

12. Giuliari GP, McGowan HD, Pavlin CJ, Heathcote JG, Simpson ER. Ultrasound biomicroscopic imaging of iris melanoma: a clinicopathologic study. *Am J Ophthalmol.* 2011;151(4):579-585. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21238949>

13. Song WK, Yang WI, Lee SC. Iris naevus with recurrent spontaneous hyphema simulating an iris melanoma. *Eye.* 2009;23(6):1486-8. Disponible en: <http://www.nature.com/eye/journal/v23/n6/pdf/eye2008210a.pdf>

14. Shildkrot Y, Onciu M, Hoehn ME, Wilson MW. Mixed-phenotype acute leukemia relapse in the iris. *J AAPOS.* 2010;14(5):453-4. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1091853110003794>

15. Thomson RM, Furutani KM, Pulido JS, Stafford SL, Rogers DW. Modified COMS plaques for 125I and 103Pd iris melanoma brachytherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2010;78(4):1261-9. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0360301609036062>

16. Razzaq L, de Keizer RJ. Ruthenium plaque radiation for iris and iridociliary melanomas: development of dry eyes?. *Br J Ophthalmol.* 2010;94(11):1549-50. Disponible en: <http://bj.o.bmj.com/content/94/11/1549.full.pdf>

Recibido: 30 de marzo de 2011.

Aprobado: 24 de abril de 2011.

Dra. *Leticia Verona Ugando*. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola", calle Máximo Gómez entre Onelio Hernández y Soto, Ciego de Ávila. Ciego de Ávila, Cuba. Correo electrónico: fjav@ciego.cav.sld.cu