

## Melanocitoma de la cabeza del nervio óptico en un adulto joven

## Melanocytoma of the optic nerve head in a young adult

Dr. Eulogio Masó Semanat,<sup>I</sup> Lic. Margarita Hernández Cunill<sup>II</sup> y Dr. Cesar Irraragorri Dorado<sup>III</sup>

<sup>I</sup> Hospital Clínicoquirúrgico Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>II</sup> Facultad de Medicina No. 1, Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>III</sup> Hospital Infantil Sur Docente "Dr. Antonio María Béguez César", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

### RESUMEN

Se describe el caso clínico de un paciente de 34 años edad que en abril de 2012 asistió a la consulta de retina del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas" de Santiago de Cuba por presentar, desde hacía 3 meses aproximadamente, disminución progresiva de la visión en el ojo izquierdo. Los resultados de los exámenes oftalmológicos y complementarios efectuados confirmaron el diagnóstico de melanocitoma de la cabeza del nervio óptico.

**Palabras clave:** hombre, melanocitoma, lesión melánica, nervio óptico, biomicroscopia, retinografía, atención secundaria de salud.

### ABSTRACT

The case report of a 34 years patient that attended the retina service of "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital in Santiago de Cuba in April, 2012 is described. He had for 3 months approximately, progressive vision decrease in the left eye. The results of the ophthalmologic and complementary tests confirmed the diagnosis of melanocytoma of the optic nerve head.

**Key words:** man, melanocytoma, melanotic injury, optic nerve, biomicroscopy, retinography, secondary health care.

### INTRODUCCIÓN

El melanocitoma del nervio óptico es un tumor benigno (raramente puede malignizarse), congénito, altamente pigmentado, procedente de los melanocitos de la lámina cribrosa, que generalmente aparece adyacente a la cabeza del nervio óptico. Según las estadísticas es el más frecuente de esta localización.<sup>1</sup>

Por lo general, estos tumores se descubren durante un examen habitual del fondo, pero en raras ocasiones los pacientes presentan síntomas relacionados con necrosis tumoral, oclusión venosa central, hipoxia retinal y compresión axonal, originados por el crecimiento de este. Se trata de una lenta disminución de la visión lejana, que origina la necesidad de una consulta médica.<sup>2</sup>

El melanocitoma uveal es una variante del nevo magnocelular. Su localización clásica es en la papila o cerca de esta, pero puede localizarse en cualquier sector

del tracto uveal, tales como: cuerpo ciliar, iris y rara vez en la coroides. Se presenta con mayor frecuencia en individuos de piel negra, lo cual lo diferencia del melanoma. Generalmente la agudeza visual está conservada, pero en un tercio de los casos se describe un defecto pupilar aferente, casi siempre unilateral.

Zimmerman y Garron<sup>3</sup> introdujeron el término melanocitoma y enfatizaron en la naturaleza benigna del tumor, lo que llevó a una disminución sustancial de la tasa de enucleaciones relacionadas con la presencia de esta lesión, pues su aspecto puede crear confusión con lesiones tumorales malignas uveales.

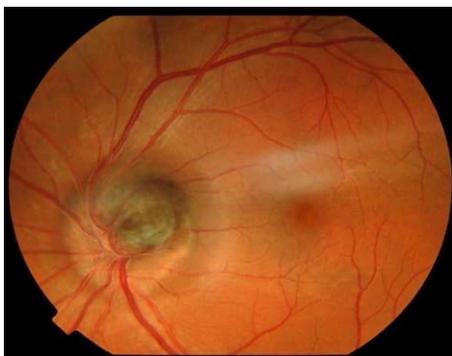
La transformación en tumores malignos es rara. Solo han sido descritos unos pocos casos con la confirmación histológica del cambio hacia la malignidad. Al respecto, Font *et al*<sup>4</sup> describieron casos con seguimientos de 15 y 19 años sin malignización en los que el crecimiento desmesurado de dicho tumor dio al traste con la visión, por afectación del nervio sin invasión de estructuras vecinas y metástasis.

Mediante el oftalmoscopio se puede observar una lesión elevada, de superficie irregular, muy pigmentada, con bordes imprecisos, que surge en algún punto inmediatamente adyacente al nervio óptico y se extiende sobre las fibras nerviosas de la retina yuxtapapilar.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un paciente de 34 años edad que en abril del 2012 asistió a la consulta de retina del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba por presentar disminución progresiva de la visión del ojo izquierdo desde hacía 3 meses aproximadamente. No refirió antecedentes de enfermedad previa.

- Examen oftalmológico
  - Agudeza visual mejor corregida: 1,0 en OD y 0,2 en OI
  - Oftalmoscopia y biomicroscopia del segmento posterior: ambos exámenes permitieron visualizar una masa tumoral fuertemente pigmentada en el cuadrante temporal superior del nervio óptico del OI, de contorno irregular, sin áreas necróticas y hemorrágicas, elevada sobre el plano de la retina, cuyo límite externo no excedía el contorno del nervio en cuestión (figura 1).
  - Ecografía: se observó la presencia de una lesión de elevada reflectividad de superficie interna en el modo A y solidez acústica definida en el modo B.



**Fig.1.** Melanocitoma del nervio óptico del OI (abril de 2012)

Luego de un seguimiento durante 3 años y como resultado de los diferentes exámenes realizados, sobre todo de la fotografía del fondo, se observó que la lesión se mantenía con el mismo aspecto y tamaño, sin cambios ni zonas hemorrágicas o exudativas, lo cual indicó la benignidad del tumor (figura 2).



**Fig.2.** Melanocitoma del nervio óptico del OI a los 3 años de evolución

- Diagnóstico: la invariabilidad del aspecto, las dimensiones del tumor y el mantenimiento del patrón ecográfico permitieron confirmar el diagnóstico de melanocitoma de la cabeza del nervio óptico.

## COMENTARIOS

Las lesiones expansivas intraoculares que incluyen nevos, melanocitomas y melanomas pueden surgir de cualquier parte del tracto uveal; mientras que las lesiones pigmentadas del nervio óptico se originan siempre a partir de la lámina cribrosa. De esta manera, el diagnóstico diferencial debe considerar la hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina (RPE) así como el hamartoma combinado del epitelio pigmentario retinal y la retina sensorial.

El melanocitoma es un tumor melanótico benigno, muchas veces más pequeño que la papila. Macroscópicamente se presenta como una lesión plana o discretamente elevada, bien pigmentada, que rara vez alcanza grandes dimensiones y provoca algún nivel de compresión del nervio óptico o una necrosis extensa.

Desde el punto de vista histopatológico se pueden reconocer 2 tipos de células:<sup>6</sup>

- a) Acúmulos celulares poligonales, con abundante citoplasma, que contienen melanosomas gigantes bien diferenciados y núcleos centrales uniformes y, a menudo, oscurecidos por pigmentos.
- b) Células fusiformes con melanosomas pequeños.

Usualmente se acepta que los melanocitomas del disco óptico son lesiones estables y sin tendencia a crecer; sin embargo, hoy día la fotografía seriada del fondo en algunos pacientes indica que entre 11-15 % de las lesiones tienen crecimiento discreto a lo largo de varios años. Al respecto, en una serie de 115 pacientes, solo se registra 2 % de malignización. Aunque se cree que el melanocitoma del disco óptico tiene generalmente pocas complicaciones, se demuestra que existe algún grado de edema del disco (25 %), edema intraretinal (16 %), presencia de fluido subretinal (14%), exudación intrarretinal amarillenta (12 %), hemorragias focales (5 %), siembras vítreas (4 %) y oclusiones venosas retinales (3 %).<sup>7</sup>

Las complicaciones locales pueden originar la aparición de síntomas visuales, generalmente leves en 26 % de los afectados; asimismo, las siembras en vítreo a partir de las zonas necróticas pueden extenderse a la cámara y ocasionar un pseudohipopión oscuro.<sup>7</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con los tumores coroideos y retinales más frecuentes, principalmente con el melanoma maligno de coroides.

Otros diagnósticos diferenciales de interés son los angiomas, el nevo coroideo, el hemangioma coroideo, el carcinoma metastásico, la hipertrofia congénita del EPR, la hiperplasia reactiva del EPR y el hemangioblastoma retiniano.<sup>8</sup>

La tomografía de coherencia óptica permite mostrar la presencia o no de algún fluido subretinal, pero no brinda elementos específicos de diagnóstico de esta afección; la angiografía fluoresceínica tampoco muestra signos patognomónicos de la lesión, pero puede ser útil en el establecimiento del diagnóstico diferencial con otras lesiones pigmentadas del fondo, particularmente del nervio óptico.<sup>9</sup>

En el caso presentado, el diagnóstico de presunción se estableció sobre la base del examen oftalmológico, principalmente de la oftalmoscopia, la biomicroscopia del fondo y la retinografía seriada a lo largo del seguimiento; igualmente, la ecografía permitió determinar que el tumor no presentaba un crecimiento rápido.

Algunos autores recomiendan que la biopsia por aspiración con aguja fina puede ser de ayuda para establecer el diagnóstico positivo y tomar una decisión terapéutica adecuada en casos difíciles.<sup>10</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle RC, Shields CL. Melanocytoma of the optic disk: a review. *Surv Ophthalmol.*2006;51(2):93-104.
2. Kaliaperumal S, Gupta A, Nongrum B, Rao VA, Srinivasan R. Case reports of three patients showing optic nerve head melanocytoma and systemic hypertension. *Ophthalmologica.*2007;221(1):62-4.
3. Zimmerman LE, Garron LK. Melanocytoma of the optic disk. *Int Ophthalmol Clin.*1962;2(2):431-40.
4. Font RL, Chaqués Alepuz V. Melanocitoma gigante de la papila óptica complicado con siembra intraocular masiva. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2011 [citado 16 May 2015];86(5). Disponible en: <http://www.elsevier.es/pt-revista-archivos-sociedad-espanola-oftalmologia-296-articulo-melanocitoma-gigante-papila-optica-complicado-S036566911000050X>
5. Shields JA, Shields CL. Melanocytoma of the optic disc and posterior retina. In: *Intraocular tumors: an atlas and textbook.* Philadelphia: Lippincott Williams and Williams; 2008.p.324-5.
6. Saro F, Clua A, Esteva E, Carreras A, Adán A. Lerma E. Cytologic diagnosis of ocular melanocytoma. A case report. *Acta Cytol.* 2008;52(1):87-90.
7. Ryan SJ, Schachat A, Wilkinson Ch, Hinton D, Sadda S, Wiedemann P. *Retina.* 5ed. Filadelfia: Elsevier; 2013.

8. Sharma PM, Sangal K, Malik P, Mathur MB. Malignant transformation of optic disc melanocytoma? A clinical dilemma at presentation with a review of the literature. *Ophthalmologica*. 2002;216(4):292-5.
9. Ruiz Moreno JM, Arias Barquet L. Manual de retina SERV. Madrid: Sociedad Española de Retina y Vítreo; 2013.p.205-29
10. Esmaili DD, Mukai S, Jakobiec FA. Ocular melanocytoma. *Int Ophthalmol Clin*. 2009;49(1):165-75.

Recibido: 1 de abril de 2016.

Aprobado: 25 de agosto de 2016.

*Eulogio Masó Semanat*. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba Correo electrónico: [emaso@infomed.sld.cu](mailto:emaso@infomed.sld.cu)