

Melanocitoma del nervio óptico en crecimiento. A propósito de un caso

Growing optic disc melanocytoma. Case report

OGANDO GONZÁLEZ R¹, PEÑATE SANTANA H², COMBARRO TUÑEZ M¹,
ÁLVAREZ GONZÁLEZ E¹, ALONSO PONS V¹, CÁCERES HERRERA N¹,
ALEMÁN PÉREZ A¹, BENÍTEZ SUÁREZ R¹, RODRÍGUEZ CRUZ D¹

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 53 años, que se diagnosticó de melanocitoma de nervio óptico de su ojo izquierdo. En su seguimiento anual, presentó un descenso de su mejor agudeza visual corregida (MAVC) y un aumento de la mancha ciega, por lo que se derivó a la paciente a un centro de referencia en tumores oculares donde descartaron una posible transformación a melanoma de coroides y confirmaron el diagnóstico de melanocitoma. Tras 10 años de seguimiento se puede apreciar un crecimiento progresivo del tumor y un aumento progresivo de la mancha ciega en el campo visual del ojo afecto.

Discusión: El melanocitoma es una variante del nevus coroideo que ocurre típicamente en el disco óptico, pudiendo afectar a la retina o coroides adyacentes. Aunque se considera una lesión apriori estacionaria, puede presentar crecimiento progresivo en un 10-15% de los casos y transformación hacia melanoma en un 1-2%.

Conclusión: Los pacientes con diagnóstico de melanocitoma del nervio óptico deben someterse a revisiones periódicas con retinografía, OCT y campo visual para detectar un posible crecimiento y/o signos de una eventual transformación a melanoma maligno.

Palabras clave: Melanocitoma de nervio óptico, melanoma coroideo, lesión pigmentada.

SUMMARY

Clinical case: We present the case of a 53-year-old woman, who was diagnosed with papilla melanocytoma of her left eye. In her annual follow-up, her best corrected visual acuity (BCVA) decreased, so the patient was referred to a reference center for ocular tumors, where they ruled out a possible transformation to choroidal melanoma and confirmed the diagnosis of melanocytoma. After 10 years of follow-up, a progressive growth of the tumor can be seen and a progressive increase in the blind spot in the visual field of the affected eye.

Discussion: Melanocytoma is a variant of choroidal nevus that typically occurs in the optic disc, and may affect the adjacent retina or choroid. Although it is considered to be an stationary lesion, it can progressively grow in 10-15% of cases and transformation to melanoma in 1-2%.

Conclusion: Patients diagnosed with optic nerve melanocytoma should undergo periodic check-ups with retinography, OCT, and visual field to detect possible growth and/or signs of eventual transformation to malignant melanoma.

Key words: Optic disc melanocytoma, choroidal melanoma, pigmented lesion.

¹ Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

Correspondencia:

Roi Ogando González
roi.ogando@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El melanocitoma de nervio óptico (MNO) un tumor benigno derivado de las células melanocíticas del nervio óptico que da lugar a una lesión con pigmentación marrón oscura sobre la papila que puede invadir la coroides y retina adyacentes (1).

Su importancia radica en que durante la primera mitad del siglo XX era confundido con frecuencia, tanto clínica como histológicamente, con el melanoma coroideo, lo que llevó a realizar enucleaciones innecesarias (2).

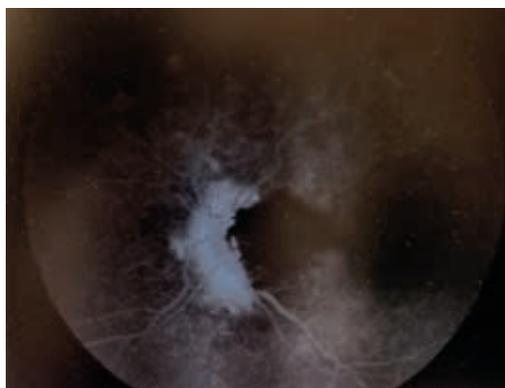
El término MNO fue acuñado en 1962 por Zimmermann, sorprendiendo a la comunidad científica por el cambio de consideración de un tumor, hasta entonces considerado maligno (3).

CASO

Presentamos el caso de una mujer de 53 años, con antecedentes de hipotiroidismo y



*Fig. 1:
Retinografía
ojo izquierdo.
Se observa el
melanocitoma
de un diámetro y
medio de papila,
borramiento
de los bordes
papilares y drusas
asociadas.*



*Fig. 2:
Angiografía con
fluoresceína.
La angiografía
con fluoresceína
demuestra una
hiperfluorescencia
papilar y efecto
pantalla del tumor
melanótico.*

miopía de -6 D y -7 D en sus ojos derecho e izquierdo respectivamente. Fue remitida en 2007 a la Unidad de Retina de nuestro centro por el hallazgo de una lesión pigmentada en el fondo de su ojo izquierdo (OI).

En la exploración de entonces, su mejor agudeza visual corregida (MAVC) fue de 0,9 en su ojo derecho (OD) y 0,6 en su OI en la escala de Snellen. La biomicroscopía de segmento anterior (BSA) fue normal y la presión intraocular (PIO) fue de 21 mmHg en AO.

En el fondo de su OD no se observaron anomalías, mientras que en el OI se objetivó una lesión de coloración marrón oscura, sobreelevada, de $2,4 \times 2,4$ mm centrada en la papila, de bordes mal definidos, con halo atrófico en zona nasal que invadía la retina adyacente en su lado temporal y que se superponía al disco óptico en su lado nasal (fig. 1). Se observaron drusas en su mitad nasal y pigmento en el vítreo adyacente.

La angiografía con fluoresceína demostró una hiperfluorescencia papilar y efecto pantalla de la zona pigmentada de la lesión sobre la misma (fig. 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró una lesión sobreelevada sobre la papila con alta reflectividad de sus capas más internas y sombra densa posterior (fig. 3). La ecografía ocular demostró un pico de la onda A en la zona del melanocitoma y sombra acústica posterior (fig. 4).

Tras 10 años de seguimiento, la paciente refirió en una de las visitas de control disminución de agudeza visual por su OI, lo cual se corroboró objetivándose una AV de 0,3. Ante la sospecha de malignización del tumor, se envió a un centro de referencia de tumores oculares para una segunda opinión, dado el mal pronóstico de una potencial transformación maligna.

Dicha transformación fue descartada por los expertos, confirmándose el diagnóstico de melanocitoma papilar. No obstante, sí pudo confirmarse un sutil aumento del tamaño del tumor entre 2007 y 2018, así como un aumento de la mancha ciega en el campo visual.

DISCUSIÓN

El MNO es una variante del nevus uveal melanocítico que **afecta clásicamente al disco óptico** y en un 18% de los pacientes permanece confinado a éste, mientras que en su

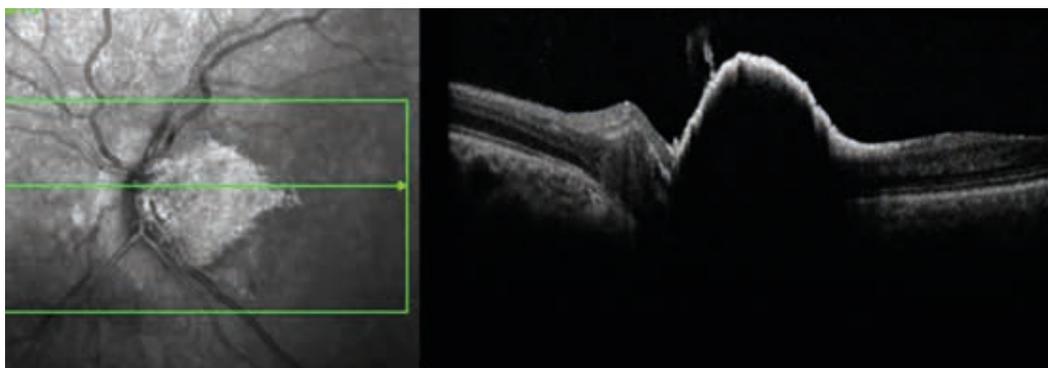


Fig. 3: La OCT de nervio óptico del OI demuestra una elevación nodular con pendiente moderada e hiperreflectividad en la superficie anterior con sombra acústica posterior.

mayoría, como en el caso que nos ocupa, invaden estructuras adyacentes, el 77% la retina y el 47% la coroides (2,4). Se han descrito melanocitomas con afectación exclusivamente extrapapilar, incluyendo el iris, cuerpo ciliar y coroides (5). Se ha sugerido que el MNO tenga una leve predilección por el sexo femenino (2).

El tumor es **típicamente asintomático**, y la agudeza visual está conservada en más del 90% de los casos (3,6). Así fue en nuestra paciente al diagnóstico. En los **casos en que existe compromiso** de la agudeza visual este se asocia a compresión del nervio óptico, desprendimiento de retina exudativo, neovascularización coroidea, necrosis tumoral, obstrucción de vena central de la retina o transformación maligna del tumor (7).

En un pequeño porcentaje de pacientes afectados de MNO puede observarse un **defecto pupilar aferente relativo (DPAR)**. Esto fue descrito por Osher y colaboradores en un 30% de los casos de su serie (8). El hecho de que dicho DPAR pueda estar presente incluso en ojos con excelente agudeza visual es una de las pocas condiciones oftalmológicas en que ocurre. Probablemente se deba a la compresión leve de las fibras nerviosas a nivel del disco óptico por el tumor (8).

Un pequeño porcentaje de MNO pueden experimentar un **crecimiento progresivo**, objetivándose según las series en un 11-14% a los 5 años y en un 32-57% a los 8-10 años (2,6,9). En nuestro caso, mediante el seguimiento anual mediante fondo de ojo se pudo apreciar un sutil aumento del tamaño del tumor.

La afectación del **campo visual** consiste, en los casos que éste se encuentra afecto, en un aumento de la mancha ciega (2), lo que también pudo objetivarse en nuestro caso.

La **transformación maligna** se ha descrito en un 1-2% de los casos (6). Es por esto

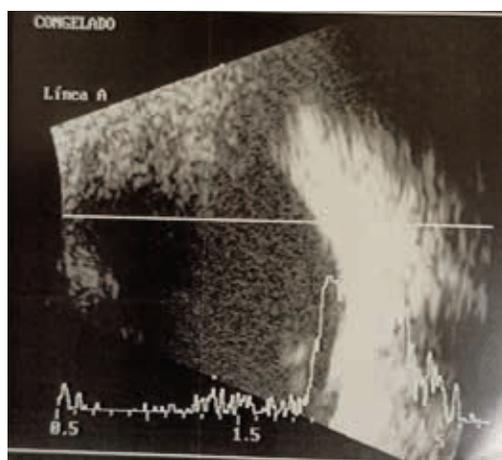


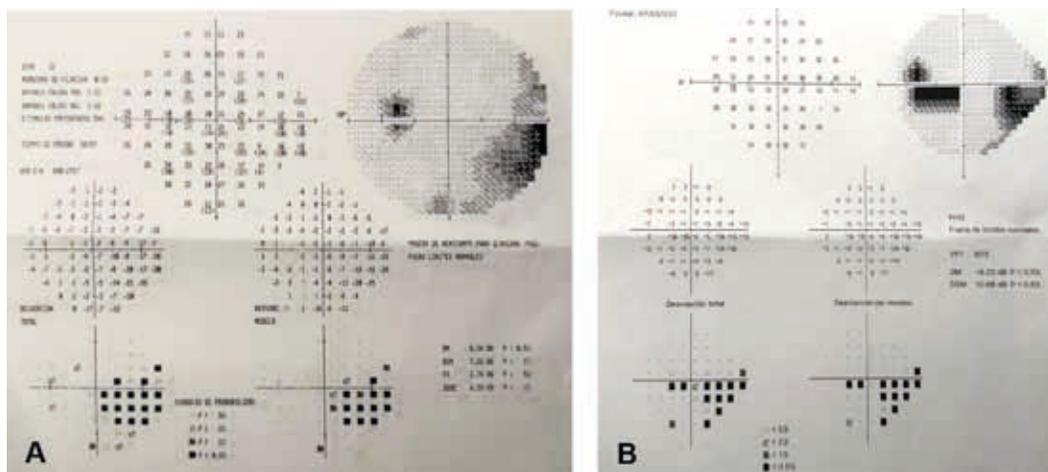
Fig. 4: La ecografía demuestra un pico de la onda A en la zona del melanocitoma y sombra acústica posterior.

que nuestra paciente, ante la disminución de agudeza visual y el aumento de tamaño progresivo, fue enviada a un centro de referencia de tumores oculares donde se descartó una potencial transformación en melanoma y se confirmó el diagnóstico de benignidad. En muchos casos de pérdida considerable de agudeza visual se recurrió a la enucleación en el pasado, sospechando una transformación maligna. Sin embargo, en aquellos que no se enucleó, se recuperó la agudeza visual, sugiriendo una isquemia transitoria o inflamación tumoral (10,11).

Los MNO poseen melanina endógena y lipofuscina, lo que le otorga **autofluorescencia**. Sin embargo, se muestran hipoautofluorescentes respecto al melanoma maligno (2,6,12). La **ecografía modo B** muestra habitualmente una estructura en «domo» con reflectividad interna media-alta (2,13).

Resulta crucial poder diferenciar un MNO de un melanoma maligno dado sus diferentes implicaciones terapéuticas y pronósticas. Para distinguirlos debemos tener en cuenta que el melanoma maligno es una lesión vascular con

Fig. 5: A). Campo visual al inicio del seguimiento. B). El campo visual tras diez años de seguimiento demuestra un aumento de la mancha ciega hacia la zona nasal inferior con un VFI del 82%, DM -6,22 Db, DSM 10,66 Db.



pigmentación anaranjada sugestiva de lipofuscina hiperautofluorescente en la FAF. Habitualmente tiene más de 2 mm de grosor en la ecografía y puede mostrar vascularización y desprendimiento de retina seroso (2,14). Solo un 5-7% de los melanomas malignos yuxtapapilares invaden el disco óptico (15).

El MNO requiere un **seguimiento anual de por vida** dada la potencial transformación maligna que se ha descrito en un bajo porcentaje de ellos. Debe prestarse especial atención a cualquier cambio en tamaño, forma y consistencia de la lesión.

CONCLUSIÓN

Los pacientes con diagnóstico de MNO deben someterse a revisiones periódicas con retinografía, OCT y campo visual para detectar un posible crecimiento y/o signos de una eventual transformación a melanoma maligno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Singh S, Mehta A, Dogra M, Dogra M. Melanocytoma of the optic disc – Clinical spectrum. *Indian J Ophthalmol.* 2019; 67: 1186.
2. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle RC, Shields CL. Melanocytoma of the Optic Disk: A Review. *Surv Ophthalmol.* 2006; 51: 93-104.
3. Zimmerman L, Clinics LG-IO, 1962 undefined. Melanocytoma of the optic disc. *journals.lww.com.*
4. Archdale TW, Magnus DE. Melanocytoma of the optic disc. *J Am Optom Assoc.* 1993; 64(2): 98-103.
5. Thomas CI, Purnell EW. Ocular melanocytoma. *Am J Ophthalmol.* 1969; 67(1).

6. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Shields CL. Melanocytoma of optic disc in 115 cases: The 2004 Samuel Johnson Memorial Lecture, part 1. *Ophthalmology.* 2004; 111(9): 1739-46.
7. Besada E, Shechtman D, Barr RD. Melanocytoma inducing compressive optic neuropathy: the ocular morbidity potential of an otherwise invariably benign lesion. *Optometry.* 2002; 73(1): 33-8.
8. Osher RH, Shields JA, Layman PR. Pupillary and visual field evaluation in patients with melanocytoma of the optic disc. *Arch Ophthalmol.* 1979; 97(6): 1096-9.
9. Lee CS, Bae JH, Jeon IH, Byeon SH, Koh HJ, Lee SC. Melanocytoma of the optic disk in the Korean population. *Retina.* 2010; 30(10): 1714-20.
10. García-Arumí J, Salvador F, Corcostegui B, Mateo C. Neuroretinitis associated with melanocytoma of the optic disk. *Retina.* 1994; 14(2): 173-6.
11. Wiznia RA, Price J. Recovery of vision in association with a melanocytoma of the optic disk. *Am J Ophthalmol.* 1974; 78(2): 236-8.
12. Guerra RLL, Marback EF, da Silva ISP, Maia O de O, Marback RL. Autofluorescence and spectral-domain optical coherence tomography of optic disk melanocytoma. *Arq Bras Oftalmol.* 2014; 77(6): 400-2.
13. Gologorsky D, Scheffler AC, Ehliess FJ, Raskauskas PA, Pina Y, Williams BK, et al. Clinical imaging and high-resolution ultrasonography in melanocytoma management. *Clin Ophthalmol.* 2010; 4(1): 855-9.
14. Shields JA, Shields CL, Eagle RC, Lieb WE, Stern S. Malignant Melanoma Associated with Melanocytoma of the Optic Disc. *Ophthalmology.* 1990; 97(2): 225-30.
15. Giran M, Sindhu M, Kalra NN, Narang S. Optic disc melanocytoma: a case report. *Rom J Ophthalmol.* 65(1): 89-92.