

Melanoma de coroides enmascarado como glaucoma facomórfico

Choroid melanoma masked like phacomorphic glaucoma

Rodolfo López Rodríguez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2782-5024>

Daime Álvarez López¹ <https://orcid.org/0000-0002-8812-3464>

Patricia González Vargas¹ <https://orcid.org/0000-0002-1896-9042>

Blanca Rubí Valencia Bustamante¹ <https://orcid.org/0000-0002-0987-6450>

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: rodollr@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los tumores intraoculares pueden inducir glaucoma secundario a través de muchos mecanismos. El melanoma uveal es el tumor intraocular primario más frecuente en el adulto. Por lo menos el 40 % desarrollan metástasis hepáticas que conllevan a la muerte.

Objetivo: Orientar la búsqueda de tumores intraoculares como factor etiológico de glaucomas secundarios unilaterales y refractarios.

Presentación de caso: Paciente masculino, piel blanca, de 78 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, macroangiopatía diabética y obesidad grado 1. Refiere tener pérdida lenta y progresiva de la visión acompañado de un intermitente enrojecimiento del ojo derecho (OD) La visión es casi nula y la intensidad del dolor más fuerte en horarios de la mañana. Con los datos del examen físico oftalmológico, se diagnostica un glaucoma facomórfico. Se decide ingresar para compensar la hipertensión ocular y posterior tratamiento quirúrgico. Después de la extracción del cristalino, se observa una masa intraocular de color carmelita oscuro o marrón que sobresalía detrás del iris en hora once y hacia el centro del eje visual, haciéndonos pensar en un tumor intraocular no sospechado. Se plantea entonces una nueva intervención quirúrgica, enucleación del OD. Se corrobora por el departamento de anatomía patológica el diagnóstico de melanoma melanótico.

Conclusiones: Los melanomas uveales pueden imitar cualquier forma de glaucoma secundario, sobre todo aquellos unilaterales y refractarios al tratamiento médico.

Palabras clave: glaucoma secundario; glaucoma facomórfico; melanoma de coroides; melanoma uveal; tumor intraocular; neuropatía óptica; GAA; GAC.

ABSTRACT

Introduction: Intraocular tumors can induce secondary glaucoma through many mechanisms. Uveal melanoma is the most common primary intraocular tumor in adults. At least 40% develop liver metastases leading to death.

Objective: To guide the search for intraocular tumors as an etiological factor of unilateral and refractory secondary glaucomas.

Case presentation: A 78-year-old, white-skinned male patient with a history of Arterial Hypertension, Diabetes Mellitus, diabetic macroangiopathy and grade 1 obesity comes to a glaucoma consultation reporting having slow and progressive loss of vision accompanied by intermittent red eye in his right eye. Vision is almost zero and the intensity of pain is strongest in the morning. With the data of the ophthalmological physical examination, a phacomorphic glaucoma is diagnosed. It was decided to enter to compensate for ocular hypertension and subsequent surgical treatment. During the operation and after the extraction of the lens, a dark brown or brown intraocular mass was observed that protruded behind the iris at eleven o'clock and towards the center of the visual axis, making us think of an unsuspected intraocular tumor. A new surgical intervention is then proposed, enucleation of the RE, with the prior consent of the patient. The diagnosis of melanotic melanoma is corroborated by the pathological anatomy department.

Conclusions: uveal melanomas can mimic any form of secondary glaucoma, especially those unilateral and refractory to medical treatment.

Key words: secondary glaucoma, uveal melanoma, intraocular tumor; optic neuropathy; GAA; GAC.

Entregado: 07/12/2020

Aprobado: 05/02/2021

Introducción

El glaucoma es una de las enfermedades más complejas con las que deben lidiar los glaucomatólogos. Es un tipo de neuropatía óptica capaz de provocar ceguera. Los enfermos que la padecen requieren atención individualizada.⁽¹⁾ En estudios

poblacionales que evaluaron la enfermedad, se estimó que la prevalencia mundial actual es de 3,54 % lo que representa a 76 millones de personas. Se estima que aumente a 111,8 millones para el 2040.⁽¹⁾

La clasificación tradicional del glaucoma es: de ángulo abierto (GAA), y cerrado (GAC), según examen por gonioscopía. Otra manera de clasificarlo es en primario; cuando no se encuentra una causa anatómica identificable que obstruya el libre flujo del humor acuoso y subsecuentemente a la subida de la presión intraocular (PIO). Es secundario, cuando es atribuible a la patogenia de una enfermedad intraocular, sistémica o iatrogénica y está asociada generalmente a hipertensión ocular (HTO). Este última clasificación, con mayor frecuencia es unilateral.^(2,3,4)

El melanoma uveal (MU) es un tumor maligno derivado de los melanocitos del tracto uveal, cuyo origen embrionario es la cresta neural. Su incidencia se estima en un 0,6 por cada 100.000 individuos, pero constituye un 80 % de todos los tumores oculares en adultos. Se trata de una enfermedad con un alto potencial metastásico. Al menos el 40 % de los pacientes desarrollan metástasis hepáticas que conllevan a la muerte.⁽⁵⁾

El MU es el tumor intraocular primario más frecuente y una de las pocas enfermedades oculares que puede ser fatal para el paciente. Es el resultado de una proliferación clonal y descontrolada de los melanocitos que residen en el tracto uveal, en su mayoría los de coroides, y en menor proporción, los del iris o del cuerpo ciliar, que después de sufrir una transformación oncogénica adquieren la capacidad de invadir los tejidos circundantes e incluso se diseminan a distancia.⁽⁸⁾ Las formas de presentación incluyen: casos asintomáticos (>10 %) y sintomáticos >80 %) con escotomas del campo visual, afectación de la agudeza visual; y otros signos que incluye la asociación con HTO. Los tumores de mayor tamaño pueden causar dolor por inflamación o glaucoma.^(6,7) En el caso que presentamos los signos clínicos más llamativos correspondían con: ojo rojo, dolor ocular, disminución de la visión y PIO elevada.

Los tumores intraoculares pueden inducir glaucoma secundario a través de muchos mecanismos acorde al tipo de tumor, patrón de crecimiento, localización, talla y características clínicas. Los localizados en el segmento anterior, son frecuentemente propensos a la infiltración directa del seno camerular. Los localizados en el segmento posterior, pueden ser de grandes dimensiones y pueden inducir neovascularización del iris, desprendimiento total o parcial de retina y rotación del diafragma iridocristalino con el consiguiente cierre angular.^(8,9)

Existen variados factores por los cuales un tumor intraocular puede elevar la PIO. Estos son: la invasión directa del tumor a las estructuras camerulares; la obstrucción mecánica del trabeculado por pigmentos y macrófagos que contienen gránulos de melanina o células inflamatorias; los signos hemorrágicos, resultado del sangrado de neovasos, vasos tumorales, necrosis del tumor o invasión de este último a vasos normales; cierre angular por, masa tumoral, membrana neovascular iridiana, desprendimiento coroideo o hemorragia supracoridea y desplazamiento anterior del diafragma iridocristaliniano.⁽¹⁰⁾

La detección y diagnóstico temprano de los melanomas de coroides en cualquier presentación clínica es sumamente importante. El objetivo de este trabajo es orientar la búsqueda de tumores intraoculares como factor etiológico de glaucomas secundarios unilaterales y refractarios.

Con este trabajo, se pretende realizar un reporte de caso de un paciente con diagnóstico de glaucoma unilateral donde se encontró como hallazgo quirúrgico, que la causa primaria de elevación de la PIO era un melanoma uveal no sospechado.

Presentación de caso

Paciente masculino, piel blanca de 78 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) grado 1, diabetes mellitus (DM) tipo 2, macroangiopatía diabética y obesidad grado 1 (valor nutricional: 32.2 Kg/ m²). Lleva tratamiento con Enalapril 20 mg (tabletas), 1 tableta c/ 12 horas e insulina lenta NDAH 100 U con dosis de 34 unidades subcutánea (SC), cada día a las 7:00 am y 18 unidades a las 7:00 pm.

Refiere haber comenzado con pérdida lenta y progresiva de la visión acompañado del enrojecimiento intermitente del OD hace un año aproximadamente. Padece dolor ocular desde hace 5 meses de forma constante, haciéndose más fuerte en horarios de la mañana con pobre respuesta a los analgésicos comunes. Decidió venir a consulta porque la visión es casi nula y la intensidad del dolor más fuerte.

Examen oftalmológico en OD

Anexos: Ligeramente edema de párpado superior sin alteraciones en piel, bordes libres y pestañas. Conjuntiva: Inyección ciliar y conjuntival, engrosamiento conjuntival en zona nasal que se corresponde con un pterigión primario grado I.

Segmento anterior: Se observa la córnea con edema epitelial y estromal, aunque deja ver las estructuras de la cámara anterior. Cámara anterior estrecha con una gradación 1 de la clasificación de Van Herick en casi los 360°, más acentuado en zona nasal. Iris sin alteraciones evidentes y pupila con midriasis media con muy pobre respuesta a la luz del reflejo pupilar directo.

Medios: Opacidad total del cristalino, de color blanco y signos de intumescencia. No se visualiza reflejo rojo naranja de fondo y por tanto tampoco podemos obtener detalles clínicos de la fundoscopia.

Tensión ocular OD de 38 mmHg con tonómetro de Goldmann.

Otros estudios que acompañaron al examen oftalmológico fueron los relacionados con la biometría (mm). Cuenta con las medidas de cámara anterior (CA), grosor del cristalino (GC) y longitud axial del ojo (LA). Los valores fueron: CA 2.05/ 3.24; GC 3.72/ 4.45 y LA 23.24/ 23. 40; OD/ OI, respectivamente. En OI solo se señala como dato positivo al examen físico una catarata nuclear degenerativa. Refracción dinámica: OD: C/D 1 metro; OI: NMCC 0.05.

Ante los signos clínicos descritos y la historia de la enfermedad, se diagnostica un glaucoma secundario. En este caso particular, glaucoma facomórfico del OD, por lo que se decide ingresar al paciente para estudio y posterior operación de catarata.

Ingreso hospitalario

Durante el ingreso hospitalario se le indica tratamiento con fármacos hipotensores tópicos y sistémicos (Timolol 0.5 % colirio, Dorzolamida 2 % colirio; Manitol 20 % frasco y Acetazolamida 500 mg bulbo) y antiinflamatorios tópicos (Prednisolona 0.5 % colirio), para revertir la HTO y la inflamación ocular.

Se decide operar de catarata por técnica tunelizada por el tamaño del cristalino, su dureza y evitar posible sufrimiento zonular que puede ocurrir durante la técnica de facoemulsificación. Se opera además con anestesia general e hipotensión arterial controlada para evitar complicaciones lamentables como la hemorragia expulsiva ante una úvea pletórica.

Durante la operación y después de la extracción del cristalino, sin complicaciones perioperatoria. Posteriormente, se observa una masa intraocular de color carmelita oscuro o marrón, que sobresalía detrás del iris en hora once y hacia el centro del eje visual. (Fig. 1A). Se aspiran los restos corticales del saco capsular y se decide abortar la operación en este momento. Se sutura el túnel escleral con nylon 10/0, se ocluye el

ojo y se le regresa a sala de hospitalización para profundizar en el diagnóstico y tratamiento.

Posterior a la recuperación de la primera operación, se le realizan estudios clínicos y de imágenes. Estos nos corroboran el diagnóstico pensado.

Se realizan interconsultas en diferentes subespecialidades de Oftalmología: Oncoftalmología, Retina vítreo y Glaucoma. En opinión de los especialistas, los resultados fueron:

Oncoftalmología: "Presenta tumor intraocular de cuerpo ciliar y coroides. Se recomienda enucleación y estudio histopatológico". (Fig. 1B)

Retina vítreo: "Se observa masa tumoral. Impresiona de cuerpo ciliar o coroides que se extiende a la cámara vítrea, con desprendimiento de retina exudativo y que no invade nervio óptico. Impresiona melanoma de cuerpo ciliar o de coroides".

Glaucoma: "Gonioscopía: Se observa el seno camerular en zona superior y nasal hasta banda del cuerpo ciliar con abundantes pigmentos iridianos en malla trabecular. En zona inferior y temporal, el seno está totalmente cerrado con goniosinequias que sobrepasan la línea de Schwalbe y llegan a córnea. No se visualiza tumor por detrás de la raíz del iris, ni sobresaliendo al iris, ni invadiendo las estructuras visibles del seno camerular contiguo a las goniosinequias". (Fig. 1C).



Fig. 1. Tumor intraocular de cuerpo ciliar y coroides. A. Masa retroirideana vista en lámpara de hendidura en postoperatorio. B. Imagen gonioscópica en postoperatorio. C. Goniosinequias que sobresalen de la línea de Schwalbe y llegan a la córnea clara.

US ocular: "Imagen bilobulada en región superior. Nótese la excavación coroidea y la sombra ecogénica. Un lóbulo disminuye a los 77 dB con calcificaciones y que protruye del cuerpo ciliar. El otro lóbulo ocupa la cavidad vítrea media y anterior que desaparece a los 88 dB, pudiendo corresponderse a proceso invasivo". (Fig. 2A)

OCT SA: "Se observa en diferentes ángulos de visualización diferencias del volumen de la cámara anterior. Nótese como en posición superior y nasal, la cámara anterior es más amplia en contraste con la estreches casi total de las zonas inferior y temporal. Sugiere ocupación del segmento y/o la cámara posterior". (Fig. 2B)

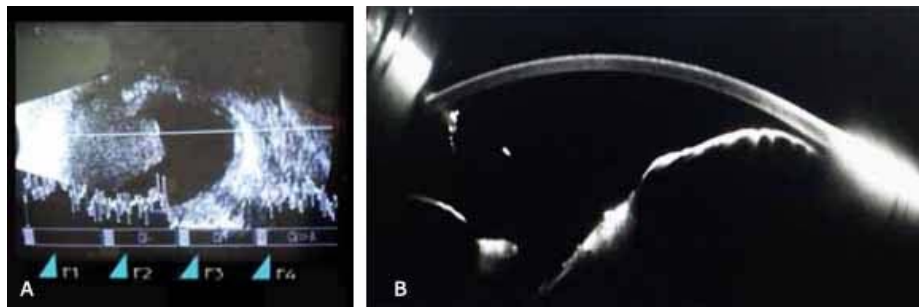


Fig. 2A. US ocular. Imagen bilobulada en región superior, la excavación coroidea y sombra ecogénica que puede corresponder a un proceso invasivo. B. Imagen OCT SA. Elevación de la silueta del iris hacia la derecha de la imagen correspondiendo a la región temporal superior con un estrechamiento importante del ángulo de la cámara anterior.

RMN y TAC: "En imágenes por tomografía axial se observa tumor o masa intraocular del OD de aspecto sólido que ocupa $\frac{1}{3}$ de la cavidad vítrea sin comprometer las paredes del globo ocular. No se aprecian lesiones orbitarias o extraoculares (Fig. 3A). En imágenes de resonancia magnética se observan dos técnicas diferentes en cortes coronales. Se ve tumor intraocular de base ancha hacia zona temporal y vértice orientado hacia el centro y ocupando casi la mitad de la cavidad vítrea. Nervios ópticos de aspecto normal. No hay alteraciones de la musculatura extrínseca ni de la grasa periorbitaria. (Fig. 3B y C).

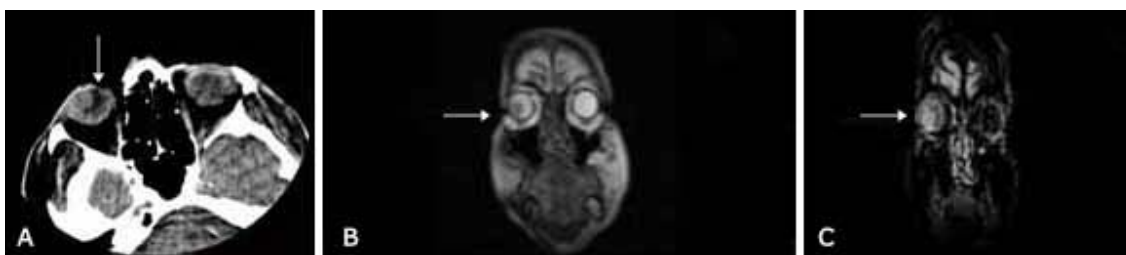


Fig. 3. Tumor intraocular señaladas con flechas en distintas técnicas imagenológicas. A. Imagen de tomografía axial. B y C. Imágenes de resonancia magnética nuclear.

Otros estudios

Estudios de laboratorio clínico: Leucograma $5,05 \times 10^9/L$; Hb $119 g/L$; Conteo de plaquetas $177 \times 10^9/L$; TGP $17 U/L$; TGO $9 U/L$; glicemia $4,9 mmol/L$ y creatinina $81 \mu mol/L$.

Ultrasonido abdominal: Aumento del patrón gaseoso que impide visualización correcta del epigastrio. Hígado de tamaño y ecoestructura normal, sin lesión focal o difusa. Vesícula colapsada y vía biliar normal. Riñón izquierdo con múltiples imágenes quísticas, la mayor de 28 x 29 mm. Bazo y páncreas sin alteraciones. Patrón de asas intestinales conservados. No hay presencia de líquido libre en cavidad abdominal.

Radiografía de tórax: No se observan alteraciones pleuro pulmonares. Ateromatosis calcificada del cayado aórtico. Cúpulas diafragmáticas de morfología normal. Cambios degenerativos de columna dorsal.

Ante las evidencias encontradas en el examen físico y los exámenes complementarios se diagnostica un melanoma de coroides, sin lesiones metastásicas en otros órganos como el encéfalo, el hígado, el pulmón y la vejiga. Se plantea entonces una nueva intervención quirúrgica; enucleación del OD, previo consentimiento del paciente. Una vez realizada la operación se envió la pieza anatómica al departamento de Anatomía Patológica, ofreciendo el siguiente resultado histológico: "Melanoma melanótico de células fusiformes A del cuerpo coroides de 13 x 13 mm. Conteo mitótico 3 x 10HPS. No existe infiltración escleral".

Discusión

Un estudio retrospectivo de nueve casos de tumores intraoculares de variada tipología, que incluían MU, del centro oftalmológico de Zhongshan, China de *Yang M* y otros,⁽¹¹⁾ reportó que todos sus casos tuvieron HTO y dolor. *Othman IS* y otros,⁽¹²⁾ con otro estudio retrospectivo de ocho casos consecutivos todos con MU en Egipto, reportó también HTO en todos ellos. Ambos estudios encontraron el hallazgo clínico en el momento del diagnóstico. Sin embargo, el caso reportado por *Gómez Martínez*,⁽¹³⁾ en la provincia de Pinar del Río, en nuestro país, tuvo HTO, pero no refería dolor. Como se puede ver en la bibliografía consultada, en el momento de la atención a los pacientes es frecuente que padezcan de HTO, por lo que es un signo que ante su presencia puede hacernos pensar en cualquier modalidad de glaucoma y no sospechar tumores intraoculares.

Un hallazgo clínico en nuestro paciente fue un desprendimiento de retina exudativo encontrado en la evaluación de retina. *Othman IS* y otros,⁽¹²⁾ en su reporte del estudio de ocho casos, encontró que cinco, o sea el 62,5 %, tuvieron desprendimiento de retina asociado al MU. Este elemento, es un hallazgo que debemos buscar si tenemos la posibilidad de tener una evaluación del polo posterior. Coincide nuestro caso con los individualmente reportados por *Labrada Arias*,⁽¹⁴⁾ y *Fernández Soler*.⁽¹⁵⁾

Otro signo cardinal es la disminución considerable de la agudeza visual que tenía nuestro paciente. A pesar de estar localizado lejos de la mácula, pudo estar justificado por el desarrollo de una catarata blanca y por el desprendimiento de la retina que acompañaba al tumor. Esto coincide con todos los reportes revisados. El total de los casos publicados cursaron con disminución de la agudeza visual.^(10,11,12,13,14,15)

A manera de conclusión podemos decir que los MU pueden imitar cualquier forma de glaucoma secundario, sobre todo aquellos que son unilaterales y refractarios al tratamiento médico. Seguir algunos antecedentes como: historia de tratamientos por tumores sistémicos anteriores, vasos conjuntivales centinelas, disminución de la visión de manera inexplicable, pseudo hipopión, rubeosis iridis sin causa aparente y realizar un examen oftalmológico cuidadoso y apoyado en el uso de la tecnología por imágenes, pueden asistirnos en el camino de un diagnóstico certero.

Referencias bibliográficas

1. Barría von Bischhoffshausen F, Jiménez Román J. Editores. Guía latinoamericana de glaucoma primario de ángulo abierto para el médico oftalmólogo general. [s.l.]: PAAO, 2019: 18-28.
2. American Academy of Ophthalmology. Basic and Clinical Science Course. Glaucoma. EE.UU, San Francisco: AAO; 2018. p. 10.
3. Gracia Feijoo J, Pablo Julvez LE. Manual de oftalmología. Barcelona, España: Elsevier, 2012. pp. 197-209.
4. López Rodríguez R, García González FR, Hernández Magaz L, García Socorro L, García González N. Glaucoma primario de ángulo abierto. En: Rodríguez Silva HM, Galego Pimentel DA, Alfonso Fernández LA, compiladores. VI Edición del manual de prácticas médicas. [monografía en CD - ROM] 6ta ed. La Habana, Cuba: Cedisap; 2018.
5. Cabré Estivill E, Fabra Fres A. Bases moleculares del melanoma uveal. *Annals d'Oftalmologia*. 2018[acceso:29/4/2020];26(3):158-65. Disponible en: https://annalsoftalmologia.com/resume_busc.php?id_articulo=18813&m=5674&pag=1

6. García Álvarez C. Melanoma de coroides: clínica. *Annals d'Oftalmologia* 2018[acceso:29/4/2020];26(3):189-99. Disponible en: https://annalsoftalmologia.com/resume_busc.php?id_articulo=18841&m=5674&pag=1
7. 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*. 2005[acceso:29/4/2020];80(1):27-33. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912005000100006&lng=es
8. Camp DA, Yadav P, Dalvin LA, Shields CL. Glaucoma secondary to intraocular tumors: mechanism and management. *Curr Opinion Ophthalmol*. 2019[acceso:20/4/2020];30(2):71-81. Disponible en: https://journals.lww.com/co-ophthalmology/Abstract/2019/03000/Glaucoma_secondary_to_intraocular_tumors_.2.aspx
9. Vempuluru VS, Jakati S, Krishnamurthy R, Senthil S, Kaliki S. Glaucoma as the presenting sign of intraocular tumors: beware of the masquerading sign. *Int Ophthalmol*. 2020[acceso:7/4/2021];40:1789 - 95. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10792-020-01348-x>
10. Miqueli Rodríguez M, Pérez Suárez RG, Vigoa Aranguren L, Río Torres M. Glaucoma Agudo: Presentación de un caso. *Rev Cubana Oftalmol*. 1999[acceso:19/4/2020];12(2):104-7. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21761999000200005&lng=es
11. Yang M, Wang W, Yan J, Li X, Zhou M. Eye tumors misdiagnosed as glaucoma. *Chinese Medical Journal*. 2015;128(2):273-6. Disponible en: https://journals.ww.com/cmj/fulltext/2015/01200/Eye_Tumors_Misdiagnosed_as_Glaucoma.22.aspx
12. Othman IS, Assem M, Zaki I. Secondary glaucoma as initial manifestation of uveal melanoma. *Saudi J Ophthalmol*. 2013[acceso:20/4/2020];27:203-8. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.sjopt.2013.07.004>
13. Gómez Martínez N, Gómez Martínez N, Primelles Hernández R. Glaucoma secundario a melanoma uveal. *Enferm Inv*. 2017[acceso:20/4/2020];2(3):115- 7. Disponible en: <https://revista.uta.edu.ec/erevista/index.php/enfi/article/view/447>

14. Labrada Arias B, Patterson Smith O, Aveleira Ortiz Bd. Melanoma maligno de coroides. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2016[acceso:19/4/2020];41(6). Disponible en:

<http://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/749>

15. Fernández Soler JA, Fuentes Hidalgo JE, Orges Ramírez M, Martínez Quintana S, Serrano Fuentes T. Melanoma maligno de coroides: a propósito de un caso. CCM. 2017[acceso:7/4/2021];(1):295-304. Disponible en:

www.revcocmed.sld.cu/index.php/cocmed/article/view/2405/1009/

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Contribución de los autores

Rodolfo López Rodríguez: Idea y redacción del artículo.

Daime Álvarez López: Redacción del artículo.

Blanca Rubí Valencia Bustamante: Redacción del artículo.

Patricia González Vargas: Redacción y revisión del artículo, búsqueda de información, procesamiento y organización de las fotografías.