

MELANOMA DE COROIDES

Dres. María del C. Binda^{1,3}, Claudia Cejas¹, Carlos Zuk¹, Mónica Greco⁴, Jorge Funes², Gustavo Saubidet¹

RESUMEN

El melanoma del tracto uveal (coroides, iris, cuerpo ciliar) es el tumor intraocular más frecuente en el adulto. Debido a su localización, es inaccesible a la biopsia, por lo cual el diagnóstico debe basarse en el examen clínico y en la correcta utilización de los procedimientos diagnósticos (ecografía, angiografía fluoresceínica, TC y RM).

Muchos casos son diagnosticados en el examen histológico de la pieza operatoria postenucleación por otras causas.

Pueden presentarse como un defecto en el campo visual, disminución de la agudeza visual, dolor o inflamación.

La ecografía, el Doppler, la TC y la RM son los métodos diagnósticos de elección.

La ecografía es el método primario de diagnóstico, aportando el tamaño y vascularización. También útil en el seguimiento, cuando son tratados en forma conservadora, mostrando cambios en la ecogenicidad y menor vascularización como buena respuesta al tratamiento.

La TC y RM están indicados para valorar extensión extraocular.

La RM es particularmente útil en los melanomas melanóticos por su señal, determinada por las propiedades paramagnéticas de la melanina (T1 y T2 cortos). Se caracterizan por presentar hiperintensidad con respecto al vítreo en T1 e hipointensidad en T2.

La correcta interpretación del cuadro clínico y la temprana utilización de los métodos de diagnóstico por imágenes, permiten instaurar la terapéutica adecuada y evitar las metástasis locales y a distancia, las que disminuyen el tiempo de supervivencia de estos pacientes.

Palabras clave: coroides, melanoma, Ecografía, TC, RM.

SUMMARY

Choroideal melanoma is the most frequent intraocular tumor in adults. Due to its anatomic location the diagnosis often should be made on the basis of clinical examination and ancillary diagnostic procedures. The choroid melanoma may appear as a visual disturbance, retinal detachment and decrease of visual acuity.

The diagnostic methods of choice are: Ultrasonography, Doppler, Ophthalmoscopy and Fluorescein Angiography, Computed tomography and Magnetic Resonance Imaging (MRI) and are very useful in evaluating extra ocular extension of the tumor, posttreatment local recurrence and differential diagnosis.

Ultrasound is the primary method of diagnosis and follow up when a conservative treatment has been used, showing changes in vascularity and echogenicity.

Magnetic Resonance Imaging is very useful in melanotic melanomas because the paramagnetic properties of melanine. They appear as areas of moderately high T1 signal and proton weighted MRI greater than vitreous and hypointensity in T2.

The proper interpretation of its clinical presentation and the early use of imaging diagnostic methods allow a correct therapeutical approach and avoid local and distant metastasis which decrease survival time in these patients.

Key words: choroides, melanoma, US, CT, IRM.

INTRODUCCIÓN

El melanoma de coroides es el tumor primario más frecuente de la úvea (aproximadamente el 80% de los casos)¹. Otras localizaciones son: cuerpo ciliar (9%) e iris (3,3 a 16,6%).

La úvea, constituida por coroides, cuerpo ciliar e iris, puede dar origen a tumores derivados del mesodermo y neuroectodermo. Constituye la túnica más vascularizada del globo ocular, por lo cual pre-

senta buen terreno para el crecimiento tumoral².

El melanoma de coroides puede originarse de nevos preexistentes. Algunos trabajos describen un 10% de casos no sospechados hasta el momento de la enucleación³.

La extensión extraocular ocurre a través de las venas del vórtex en el 13% de los casos de melanomas oculares⁴. La excenteración es un método extremo, excepcionalmente usado, con elevada recidiva local.

¹Instituto de Diagnóstico por Imágenes. ²Neurorresonancia, Hospital Francés. ³Sección Tomografía Computada, ⁴Servicio de Oftalmología, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina. Correspondencia (corresponding author): Dra. M. del C. Binda. E-mail: bindadavila@hotmail.com
Recibido: 30 de septiembre de 2004; aceptado: 12 de enero de 2005.

Received: 30 September 2004; accepted: 12 January 2005.

© SAR-FAARDYT 2004

El pronóstico de la enfermedad depende del tamaño de la lesión (Tabla 1), tipo celular, número de mitosis, patrón vascular, infiltrado linfoide (a mayor infiltrado, mayor malignidad), localización (la cercanía del nervio óptico favorece su invasión), compromiso escleral y extraescleral, rotura de la membrana de Bruch y metástasis a distancia⁵.

Tabla 1. Clasificación por tamaño de los melanomas de coroides⁹

Tamaño	Diámetro basal mm	Espesor mm
Muy pequeño	< 7	< 2
Pequeño	7 a 10	2 a 3
Mediano	10 a 15	3 a 5
Grande	15 a 20	5 a 10
Muy grande	> 20	> 10

Presenta un curso clínico impredecible, durante el cual pueden ocurrir metástasis fulminantes, generalmente hepáticas, luego de un período prolongado libre de enfermedad⁶.

El diagnóstico se basa en el interrogatorio, examen clínico y en procedimientos auxiliares: la biomicroscopía con lámpara de hendidura, evaluación del ángulo iridocorneal mediante gonioscopia, estudio del fondo de ojo con oftalmoscopia directa e indirecta, para el examen de retina periférica, ecografía y eco Doppler, retinofluoresceinografía, tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM). Con estos métodos, se diagnostican el 99,7% de los casos; en el 0,3% restante se puede realizar punción con aguja fina.

CLÍNICA

El melanoma de coroides tiene una forma variable de presentación.

Puede cursar en forma asintomática durante largo tiempo, presentarse con disminución de la agudeza visual, defectos en el campo visual, fotopsia (destellos luminosos) por acción directa del tumor o secundario al desprendimiento de la retina. Rara vez puede manifestarse con signos predominantemente inflamatorios, como endoftalmitis, epiescleritis e iridociclitis⁷.

En el examen oftalmoscópico puede identificarse como una masa subretinal cupuliforme, de pigmentación variada (92%), a veces amelanótica (5 a 8%).

Frecuencia

El melanoma de coroides representa el 5-6% de todos los melanomas diagnosticados y su incidencia se calcula en 6 casos por millón por año.

Es más frecuente en la población adulta y en personas mayores, siendo infrecuente en niños (edad media 55 años). Sólo el 1,6% ocurren en personas menores de 20 años. Algunos autores⁸ refieren el caso de un melanoma coroideo congénito en una niña recién nacida, con metástasis hepáticas y lesiones pigmentadas en piel, a punto de partida de un nevo melanocítico congénito.

El melanoma coroideo ocurre predominantemente en la raza blanca de origen noreuropeo, aunque ha sido descrito en distintas etnias; salvo excepciones, es unilateral.

Factores predisponentes

Los factores predisponentes incluyen: melanocitosis ocular o nevus de Ota y síndrome de nevus displásico. La malignización de un nevus se da en una proporción de 1 cada 15.000 por año⁹.

Hallazgos macroscópicos

El melanoma coroideo está constituido por una masa circunscrita, de pigmentación variada (a veces amelanótica, con pigmento naranja en su superficie).

Inicialmente, el tumor es plano y al crecer puede elevar la coroides irrumpiendo a través de la membrana de Bruch, resultando en una lesión con forma de hongo creciendo hacia el vítreo (Fig. 1). También

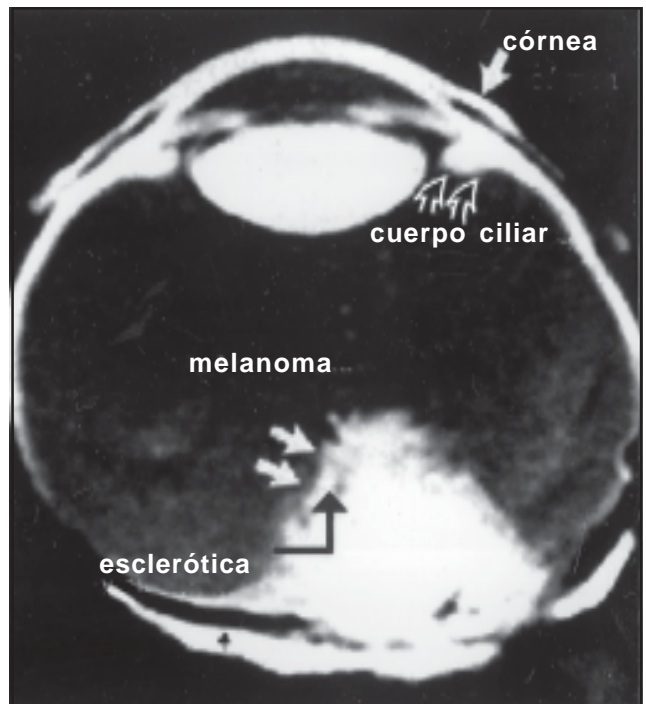


Fig. 1. Esquema.

puede presentar una forma oval, difusa o en anillo. Hemorragia retiniana, subretiniana y vítrea, neovascularización del iris y glaucoma por estrechez angular pueden asimismo producir un desprendimiento seroso o exudativo de la retina.

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA

Desde 1931 se utiliza la clasificación histológica de Calendar, basada en el tipo celular y características histológicas. Esta clasificación sufrió varias modificaciones, permaneciendo la realizada por el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (USA) como la de mayor valor pronóstico en el melanoma uveal¹⁰.

Clasificación

- 1. A células ahusadas tipo A: constituido por células ahusadas y alargadas organizadas en manojos cohesionados. Presentan núcleos aplastados y elongados con nucleolos poco definidos. Estos tumores son los que presentan el mejor pronóstico.
- 2. A células ahusadas tipo B: tienen un pronóstico menos favorable que el de tipo celular A. Las células de este tumor son ovales o ahusadas, con núcleos redondos y nucleolos redondos y prominentes.

Los tumores de células ahusadas pueden ser amelanóticos.

- 3. A células fasciculares.
- 4. A células epiteliales: compuesto por células grandes y pleomórficas, con abundante citoplasma y núcleo de mayor tamaño que el de los tipos celulares anteriormente descritos con un nucleolo eosinofílico grande. Estos tumores son lo que presentan el peor pronóstico.
- 5. A células mixtas.
- 6. Tipo necrótico.

DIAGNÓSTICO

La biomicroscopía con lámpara de hendidura, la oftalmoscopia binocular directa e indirecta, la gonioscopia, la angiografía, la ecografía y el eco Doppler son métodos diagnósticos altamente efectivos en el melanoma de coroides. Cuando se presentan dudas diagnósticas ante un vítreo opaco, desprendimiento de retina, extensión extraescleral o invasión del nervio óptico, se debe completar con TC y RM con contraste.

• **Biomicroscopía con lámpara de hendidura y oftalmoscopia binocular indirecta.** La mayor parte de los melanomas son sospechados con la bio-

microscopía con lámpara de hendidura (Fig. 2) y correctamente diagnosticados con oftalmoscopia binocular indirecta (Fig 3). El aspecto clásico es el de una masa pigmentada de forma cupuliforme, con desprendimiento seroso de retina, limitado a los bordes. La rotura de la membrana de Bruch e invasión retinal pueden ocasionar hemorragias en la superficie o en el vítreo.

• **Retinofluoresceinografía (Angiofluoresceinografía).** Ocasionalmente puede considerarse como un método diagnóstico idóneo. En estos casos puede mostrar vascularización de la lesión en tiempos arterial y arteriovenoso (doble circulación) y tinción tardía de la masa (Fig. 4).

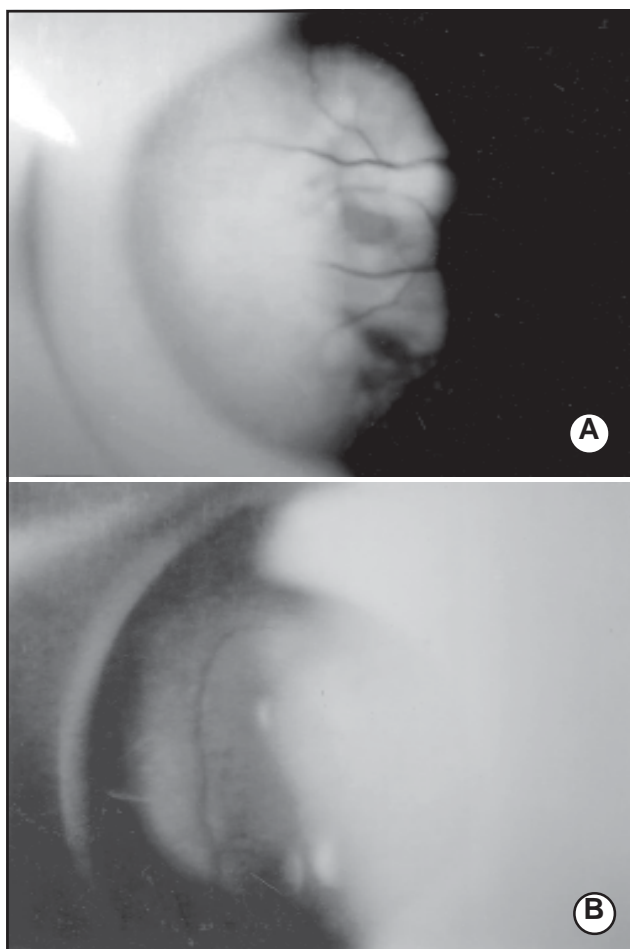


Fig. 2. Paciente de 59 años, sexo masculino, con melanoma corioideo de ojo derecho. A. Retinografía color: se observan hemorragias retinianas y alteraciones vasculares. B. Retinografía color sectorial con lámpara de hendidura: masa pigmentada, sobreelevada, con desprendimiento de retina. Melanoma de coroides.

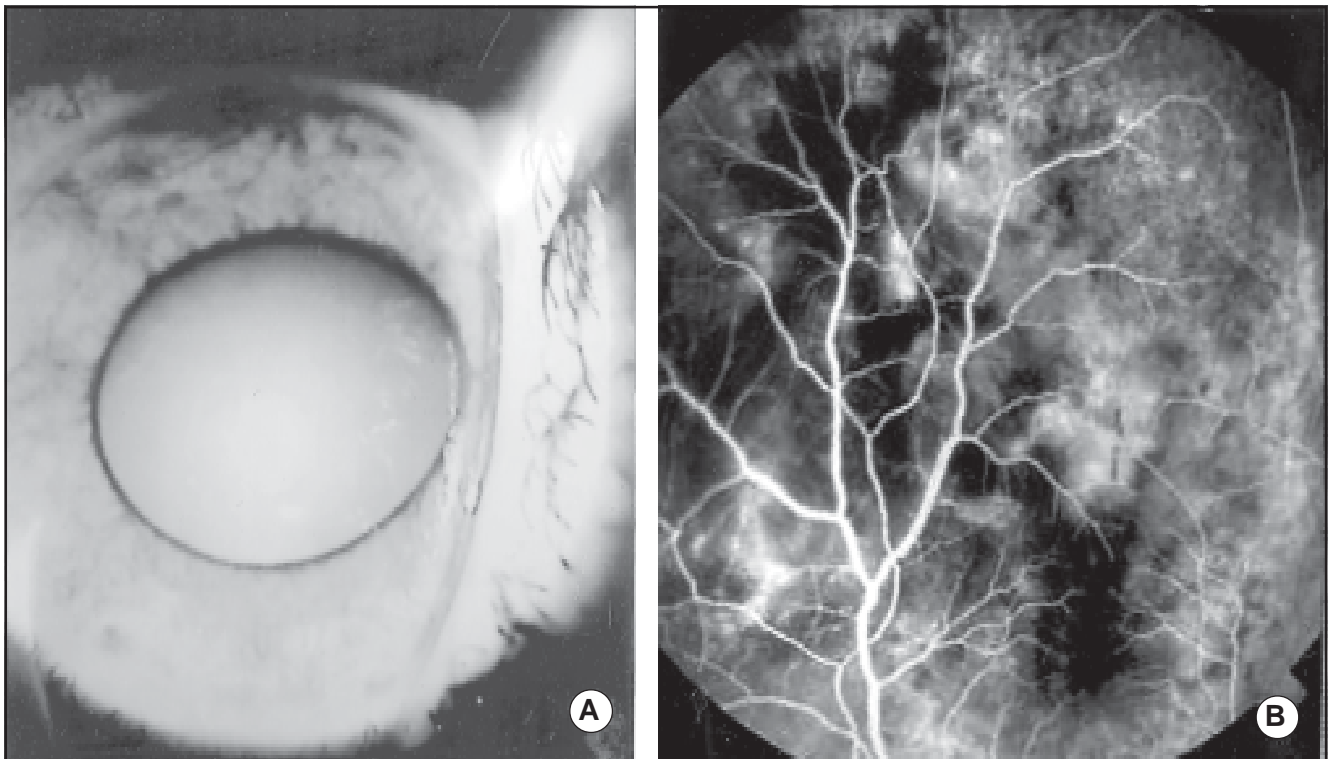


Fig. 3. Paciente de sexo masculino, con melanoma de coroides de 4 años de evolución. A. Imagen de biomicroscopía. Neovascularización de iris. Pupila semi midriática, oval y catarata. B. Mismo paciente. Retinofluoresceinografía. Vascularización en los tiempos arterial y arteriovenoso. Doble circulación y tinción tardía del tumor.

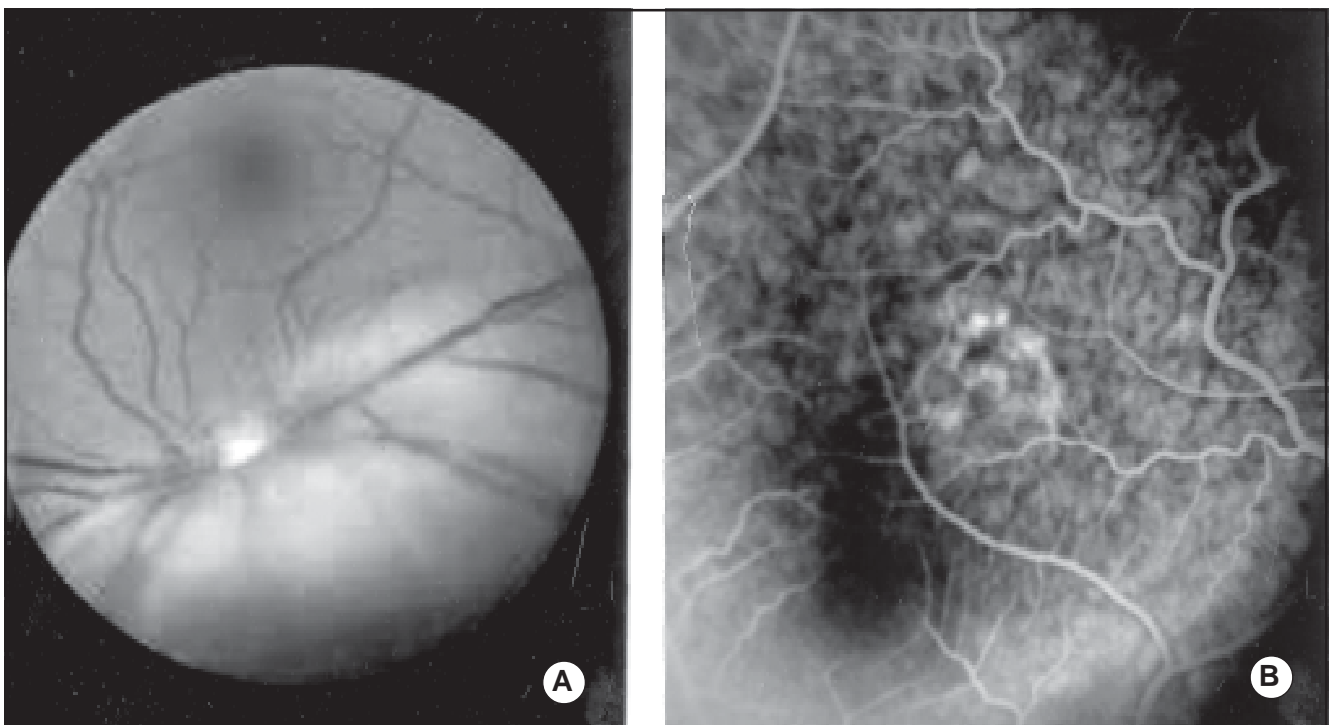


Fig. 4. A. Fondo de ojo (retinografía color con lámpara de hendidura). Desprendimiento de retina en región nasal a partir de papila. No se observan vasos dilatados o hemorragia. B. Retinofluoresceinografía del mismo paciente en ojo izquierdo, con lesión hiperfluorescente, con filtración de tiempo tardío, compatible con desprendimiento del neuroepitelio. Diagnóstico histológico: melanoma de coroides, tipo celular mixto, estadio local intraocular.

• Ecografía y eco Doppler

Para realizar un estudio correcto del globo ocular y de la órbita, es necesario contar con aparatología de alta performance, recomendándose la utilización de equipos de última generación, tanto para el estudio ecográfico como para Doppler, no siendo aconsejables los equipos portátiles.

El grano de la imagen (pixel) debe ser pequeño, a fin de obtener mayor resolución, y la modificación de la ganancia, amplia, para poder visualizar todas las lesiones de baja ecogenicidad, como son los elementos vítreos.

Se utilizan sondas de alta frecuencia; recomendamos las multifrecuencia (5 a 9 MHz o 7 a 11 MHz), que pueden adaptarse a la región que se estudia. Las frecuencias más altas son adecuadas para el estudio del globo ocular, mientras que para la órbita se aconsejan frecuencias un poco menores (5 a 7 MHz).

Las sondas pueden ser sectoriales, lineales o en fase. En la actualidad, la mayoría de los equipos cuenta con sondas lineales; en ellas, los elementos se disponen en forma lineal y se combinan para formar el campo de visión de la imagen.

Es conveniente que la sonda sea de banda angosta para que se adapte bien a la región ocular, sobre todo en los niños o en los que tienen enoftalmos o ptisis.

Debe tenerse siempre en cuenta la asepsia de la sonda y evitar presionar el ojo con la misma (para no aumentar la presión intraocular).

Las ventajas de la ecografía, como en otros sectores del cuerpo humano, son muchas: es un método rápido, no cruento, puede realizarse cuantas veces sea necesario, es económico y aporta al oftalmólogo gran información, sobre todo frente a medios oculares opacos.

Para su exploración es aconsejable seguir una sistemática que incluye:

a) la realización de un breve interrogatorio (edad del paciente, antecedentes, estudios ecográficos previos, motivo de la ecografía actual);

b) durante el estudio, el paciente se colocará en posición supina con los ojos cerrados suavemente. Aunque también puede realizarse con el paciente sentado con la cabeza extendida hacia atrás;

c) cuando el operador lo considere necesario, le indicará al paciente que realice movimientos de los globos oculares en todas las direcciones (arriba, abajo, a la derecha, a la izquierda), manteniendo los párpados cerrados.

Se debe aplicar suficiente cantidad de gel sobre el párpado, no siendo imprescindible el uso de gel estéril, salvo en casos de heridas, infecciones y controles posquirúrgicos inmediatos.

Protocolo de examen. Se divide al ojo en 4 cuadrantes: *superiores nasal y temporal e inferiores nasal y temporal*. Reparar en estos sectores es muy importante en la ubicación de las lesiones parietales para poder informar su localización al oftalmólogo.

Se debe rastrear el globo ocular en varios planos a fin de poder efectuar un estudio completo del mismo.

Se realizan cortes axiales paralelos al eje óptico o al plano neuroocular que permiten el estudio de los hemisferios anterior y posterior, es decir, de la región preecuatorial y retroecuatorial. El corte medio atraviesa la córnea, la cámara anterior, el cristalino en su diámetro mayor, el vítreo, la pared posterior del globo ocular, la papila y el nervio óptico. Los cortes coronales permiten evaluar las regiones superior, inferior, nasal y temporal. También se realizan cortes sagitales y oblicuos.

Cinética ocular. La "cinética ocular" es de suma importancia. Mediante el uso de la ecografía Modo B en tiempo real es posible apreciar movimientos espontáneos, que pueden ser lentos o rápidos —datos que darán pistas con respecto al diagnóstico—, constituyendo, en algunos casos, signos patognomónicos de algunas entidades. Por otra parte, se observará el comportamiento de las lesiones ante movimientos provocados del globo ocular: ecos internos, puntuales, de membranas de baja, mediana o alta ecogenicidad. Asimismo, se determinará si esos movimientos son rápidos o lentos, si se visualizan adherencias en la pared posterior, etc. Esta "cinética ocular", en muchas ocasiones, brindará el diagnóstico preciso.

El Doppler dúplex color debe ser muy sensible, con escala de velocidades amplia y filtro de pared que permita el trabajo con flujos muy bajos, como son los de las membranas, tumores y los de la circulación retrobulbar, particularmente en los casos donde se hallan disminuidas las velocidades de flujo. A pesar de ser un órgano superficial, se obtiene mejor señal utilizando un bajo PRF (frecuencia de repetición de pulso). Se recomienda la utilización de un ángulo entre 45 y 60°. La muestra de volumen debe ser lo más pequeña posible. Los melanomas tienen diversas formas de presentación. Pueden manifestarse desde un comienzo como grandes lesiones que ocupan la casi totalidad de la cámara vítrea o, por el contrario, como pequeñas lesiones planas (en placa), cuyo diagnóstico diferencial es dificultoso (Fig. 5).^{11,12}

La mayoría de los melanomas son de mediana ecogenicidad relativamente homogénea cuando son pequeños (Fig. 6). Los tumores de mayor volumen suelen ser de baja ecogenicidad e, incluso, pueden presentar áreas quísticas que representan zonas de necrosis o hemorragia. Es raro encontrar calcificacio-

nes en los melanomas, salvo en aquellos tumores que han recibido radioterapia¹³.

Debido a su abundante celularidad, estas lesiones generalmente provocan atenuación posterior. Este hallazgo puede generar una aparente excavación de la pared esclerocoroidea, que es la llamada excavación coroidea (Fig. 7)^{12,13}. Para Sobotta, la excavación coroidea estaría determinada por la presencia del tumor en el tejido coroidal normal^{14,15}.

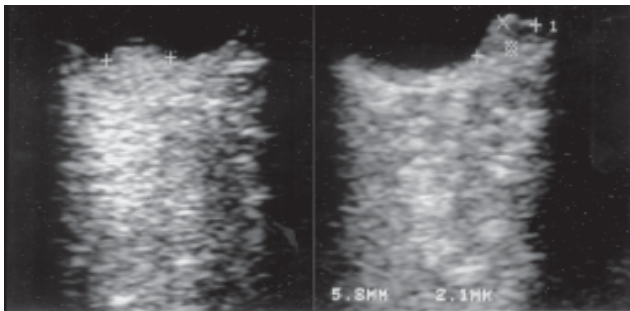


Fig. 5. Ecografía de melanoma: lesión sobreelevada de mediana ecogenicidad. Patrón típico de melanoma.

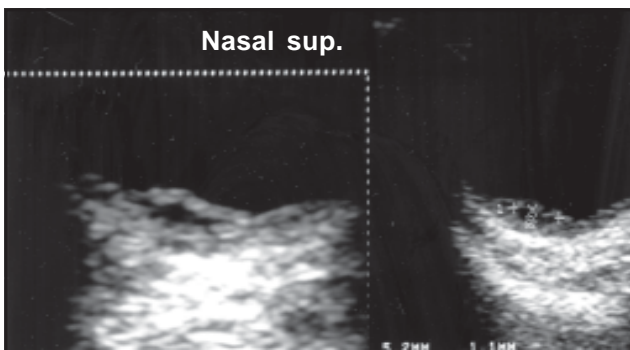


Fig. 6. Ecografía de melanoma: morfología biconvexa, típica forma de presentación.

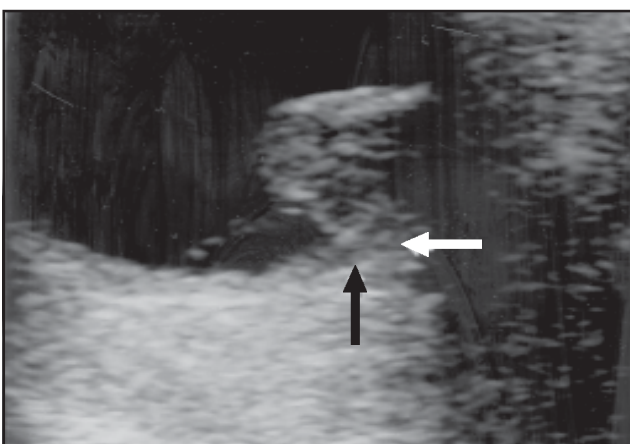


Fig. 7. Ecografía de melanoma: signo de excavación coroidea.

La forma de los melanomas también es variable; los de tamaño pequeño tienen aspecto de lente biconvexa, cuando crecen, toman el aspecto clásico en “botón de camisa” u “hongo” debido a la rotura de la membrana de Bruch (Fig. 8)^{16,17}.

La superficie del tumor es regular cuando es pequeño e irregular en los tumores voluminosos.

El examen de estos tumores con Doppler dúplex color evidencia perfusión en la mayoría de los casos. Suelen encontrarse vasos de considerable calibre y pequeñas cadenas vasculares. En la periferia, se hallan velocidades de flujo más elevadas que en el centro. El patrón de flujo suele ser de baja resistencia, con poca diferenciación entre las velocidades sistólica y diastólica. Este tipo de “patrón maligno” se encuentra en otros tumores del organismo (Figs. 9 y 10)^{12,18-21}.

Luego del tratamiento radiante de estos tumores, habitualmente se observan cambios en la ecogenicidad, mostrándose la heterogeneidad de la lesión, con áreas de alta y de muy baja ecogenicidad.

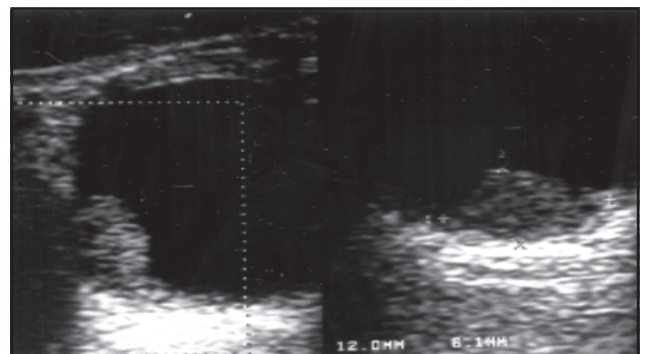


Fig. 8. Ecografía de melanoma: morfología en “botón de camisa”.

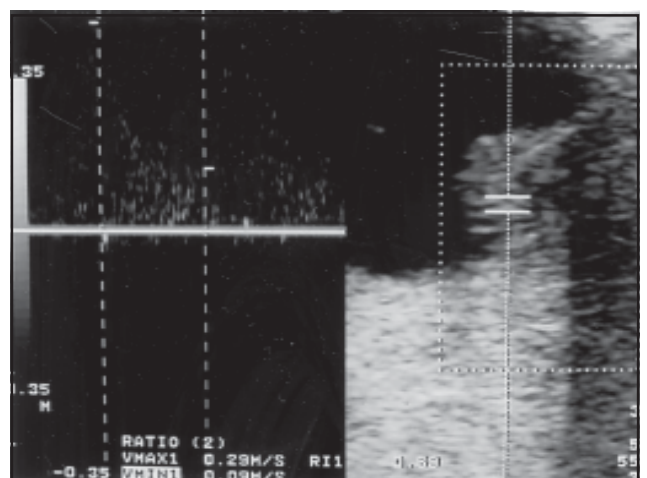


Fig. 9 Doppler de melanoma: espectro arterial de baja resistencia.

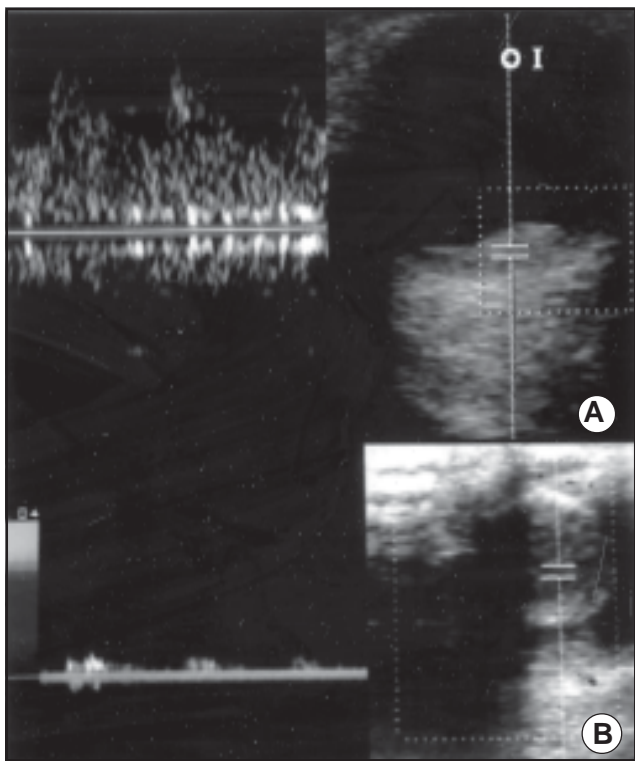


Fig. 10. Doppler de melanoma. A. Espectro arterial de baja resistencia y venoso. B. Melanoma de iris: flujo arterial de bajas velocidades

dad, probablemente en relación con fibrosis, necrosis y hemorragia²². También debido a estos cambios, los tumores irradiados no suelen variar considerablemente de volumen. Por esta razón, un cambio en el volumen tumoral no siempre es un buen marcador de respuesta tumoral, siendo, sin embargo, un aumento de su tamaño un signo de mal pronóstico^{14,15}.

Se ha descrito un cambio significativo en la vascularización de estos tumores evaluados por Doppler color, luego de la terapia radiante. En Doppler color se observa menor cantidad y calibre de vasos y en Doppler pulsado, una disminución de la velocidad de flujo diastólico –que provoca elevación del índice de resistencia–, cuando existe respuesta al tratamiento (Fig. 11). En la órbita se ha observado un significativo incremento en las velocidades de flujo y reducción de las resistencias dentro de los dos años luego del tratamiento^{13, 23}.

Uno de los hallazgos más habituales es la presencia de desprendimiento de retina, que suele ser adyacente al tumor y puede ser parcial o completo (Figs. 12 y 13). En ocasiones también se observa hemorragia vítrea (Fig. 14)^{11,12}.

La evaluación en estos tumores de la extensión extraescleral por ecografía es muy difícil, sien-

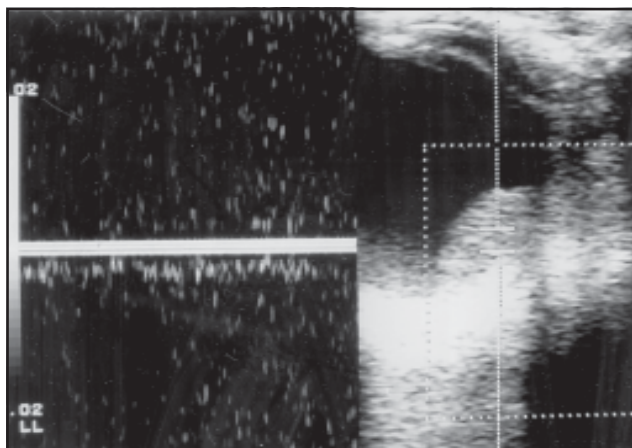


Fig. 11. Doppler de melanoma postradioterapia. La lesión no ha variado en volumen, pero se observa disminución de la vascularización.

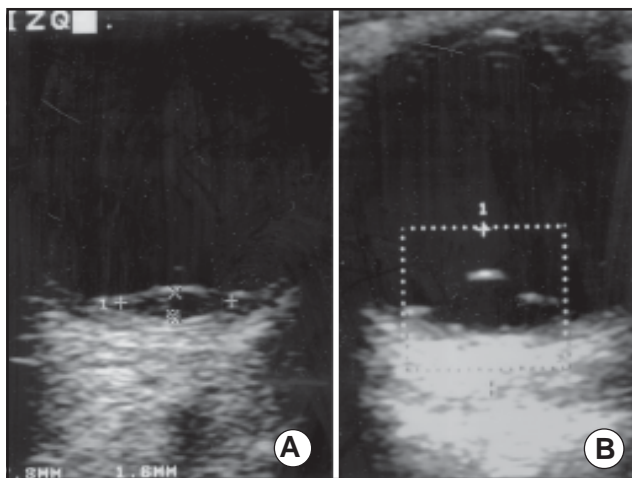


Fig. 12. Ecografía de melanoma postradioterapia. A. Marcada disminución de la ecogenicidad. B. Desprendimiento de retina asociado.

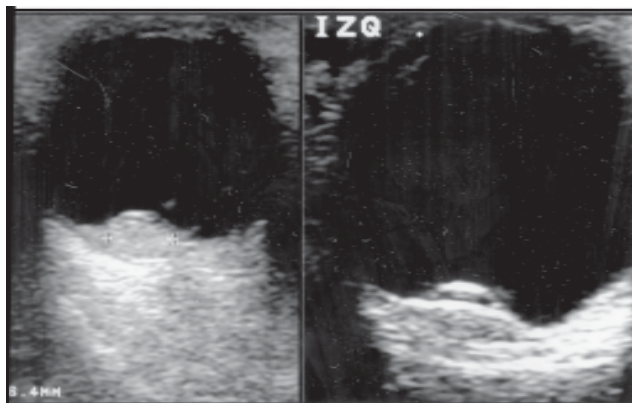


Fig. 13. Ecografía de melanoma. Se observa desprendimiento parcial de la retina.

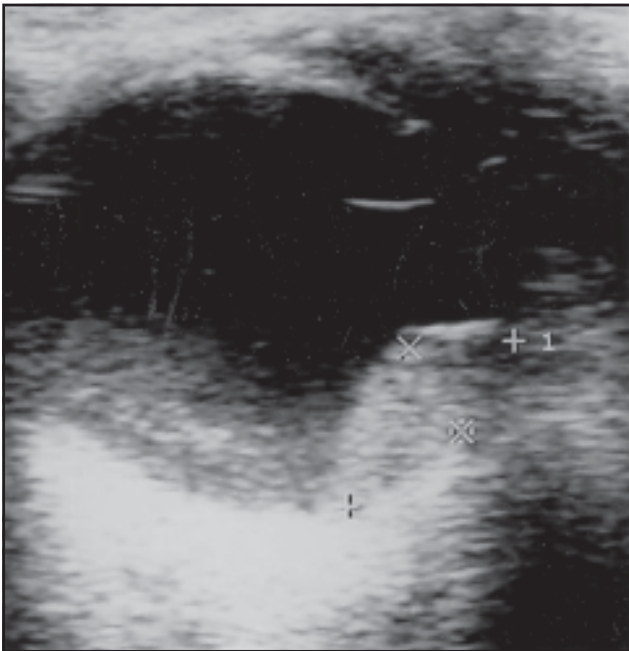


Fig. 14. Ecografía de melanoma: presencia de hemovítreo.

do de mayor utilidad la tomografía computada y, aún más, la resonancia magnética con inyección de medio de contraste.

• Tomografía computada

Las lesiones de menor tamaño pueden evaluarse mejor mediante ecografía, mientras que las mayores de 3 mm son muy bien visualizadas con TC y RM.

Para el estudio de estas lesiones con TC se utilizan cortes axiales y coronales de 3 mm de espesor, con un incremento de 3 mm.

En el estudio sin contraste intravenoso, se evidencia una masa local levemente hiperdensa que se proyecta hacia el vítreo. El tumor puede presentar un discreto incremento con la administración de contraste yodado.

El tumor puede mostrar formas variadas: masa plana, polipoidea, en medialuna o en anillo (Fig. 15).

Con frecuencia, se asocia a un desprendimiento de retina, para cuya diferenciación diagnóstica resulta de gran importancia el uso del contraste intravenoso, dado que el tumor se incrementa con el contraste no así la retina desprendida.

Las calcificaciones raramente son localizadas mediante TC².

• Resonancia magnética

Un diagnóstico correcto con RM depende de la co-

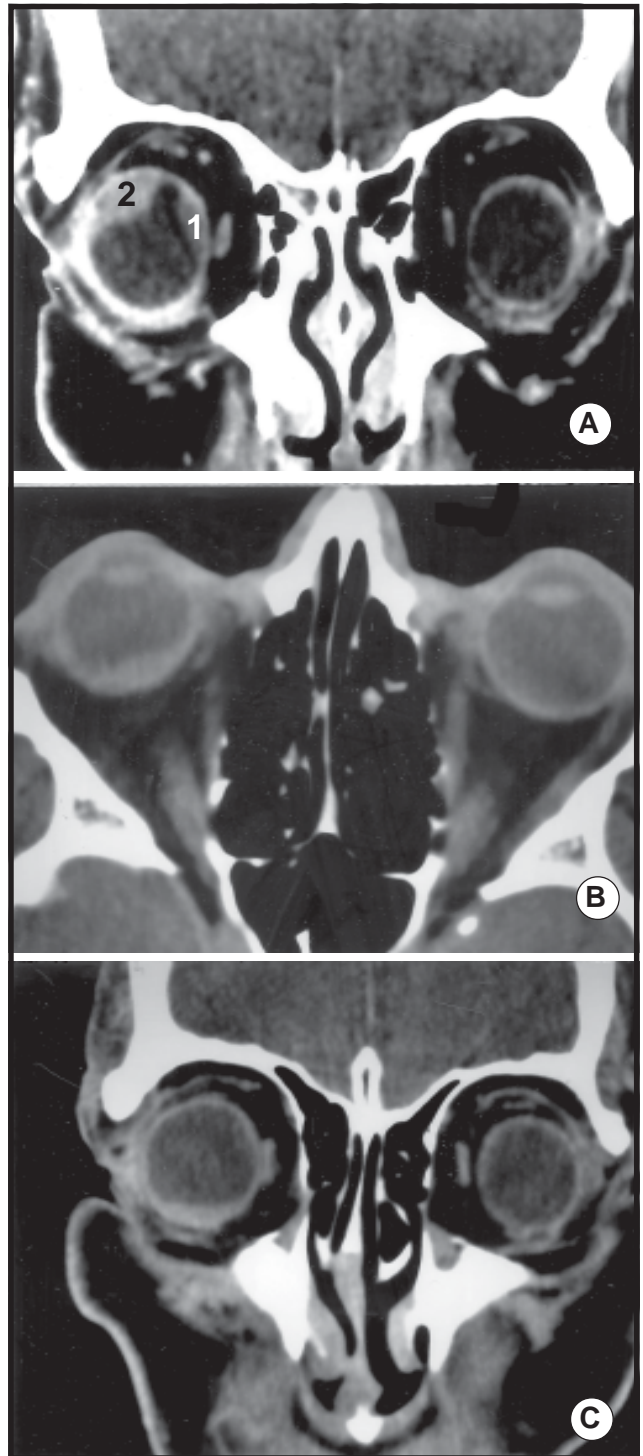


Fig. 15. A. TC de órbita con contraste IV: paciente de 60 años, sexo masculino, con melanoma de coroides. Corte coronal demostrando lesión corioidea en placa, de mayor densidad que el vítreo (1 y 2). B. TC corte axial sin contraste IV: paciente de 58 años, sexo masculino, con disminución del campo visual y desprendimiento de retina. Diagnóstico: melanoma corioideo difuso. C. TC corte coronal con contraste IV: melanoma corioideo difuso.

operación del paciente y del uso de la secuencia de pulso adecuada.

El procedimiento debe ser explicado cuidadosamente al paciente, el cual debe permanecer con los ojos cerrados o abiertos, tratando de no moverlos o parpadear, preferentemente con la vista fija en un punto.

La RM ocular puede realizarse tanto con bobina de cabeza como de superficie, siendo preferible la utilización de esta última³.

Bobina de superficie

Cortes axiales:

TR 2000 ms -TE 30/80 ms

256 x 192 3 mm de espesor y 0,5 mm de incremento

Cortes axiales precontraste:

TR 500 ms -TE 20 ms

256x192 3 mm espesor y 0,5 incremento

Cortes postcontraste axiales y coronales (0,1 mmol/kg):

TR 500 ms- TE 20 ms

256x192 3 mm espesor y 0,5 incremento

Cortes con supresión grasa (axiales):

TR 500 ms - TE 20 ms

256x192 3 mm espesor y 0,5 incremento

Cortes sagitales postcontraste T1

Bobina de cabeza

Cortes axiales de cerebro y órbita

La presencia de melanina en el tumor determina sus propiedades paramagnéticas. Presenta un valor de T1 y T2 corto característico, dado que la melanina tendría una función citoprotectora, actuando como un acopiador de metales libres dentro de la célula. La unión con metales paramagnéticos sería la responsable de la alta intensidad de señal de los melanomas en las secuencias ponderadas en T1^{24,25} (Fig. 16). De tal manera, los melanomas tienen una característica distintiva en relación con otros tumores por su tiempo de relajación corto en T1 y T2. Presentan una in-

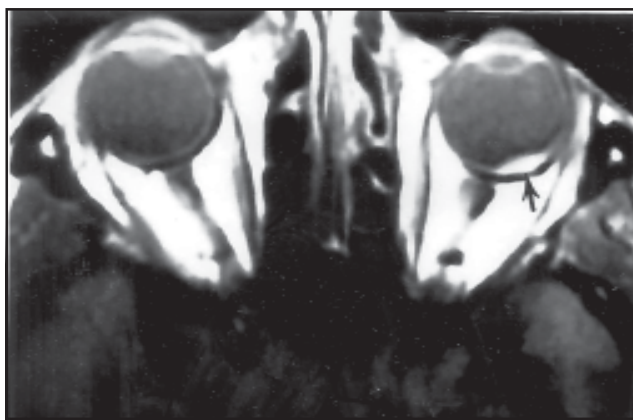


Fig. 16. RM ponderado en T1: paciente de 69 años, sexo masculino. Melanoma coroideo en placa, en órbita izquierda, de mayor densidad que el vítreo (flecha).

tensidad moderadamente alta, mayor que la del vítreo en T1 y ponderado en densidad protónica (Figs. 17 A y B). En T2 aparecen con una intensidad de señal moderadamente baja (menor que la del vítreo) (Figs. 17 C y D).

Aun cuando las propiedades paramagnéticas de la melanina juegan un rol importante, su estructura histológica determina muchas veces el tipo de señal en RM. Los melanomas están constituidos por manojos apretados de alta celularidad. Son frecuentes la necrosis y hemorragia, lo que determina muchas veces que aparezcan total o parcialmente hiperintensos en los cortes ponderados en T2.



Fig. 17. RM ponderado en T1: paciente de 49 años, sexo masculino, con dolor en región facial derecha, pólipos de seno maxilar ipsilateral. Disminución del campo visual derecho y desprendimiento de retina. A. RM: Melanoma coroideo derecho en forma de hongo, con señal hiperintensa con respecto al vítreo. B. Mismo paciente. Melanoma coroideo, hiperintenso con respecto al vítreo, ponderado en T1. Corte sagital.

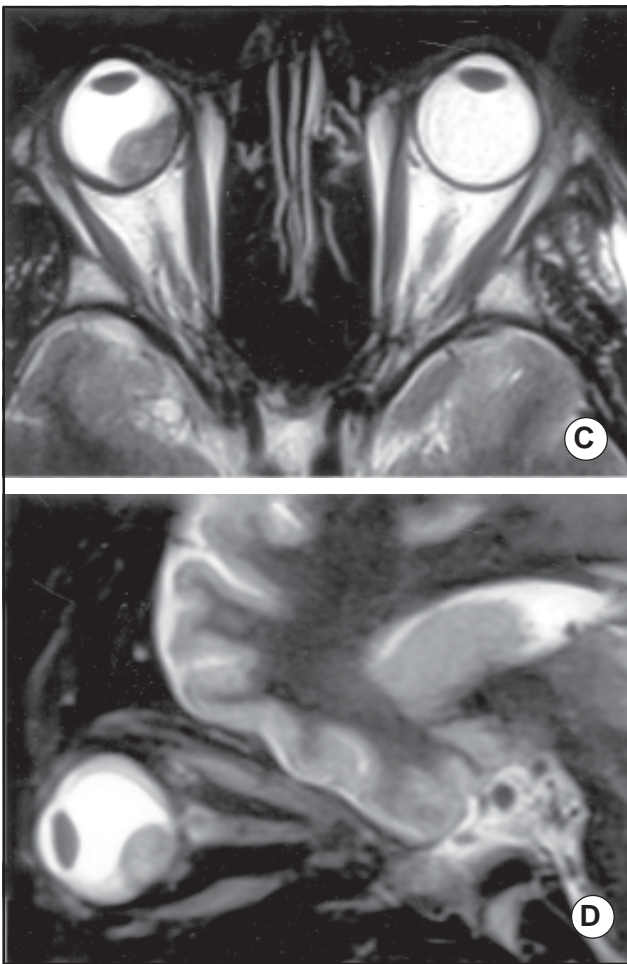


Fig. 17. C. RM ponderado en T2: cortes axiales del mismo paciente. Melanoma corioideo de órbita derecha, hipointenso con respecto al vítreo. D. RM ponderado en T2, corte sagital: melanoma corioideo, hipointenso con respecto al vítreo. Pequeña imagen retrobulbar que puede corresponder a extensión del tumor. Hiperintensidad de la porción proximal del nervio óptico.

La extensión extraocular puede observarse aún en los pequeños melanomas malignos de coroides.

La administración de gadolinio (Gd-DTPA) como medio de contraste paramagnético determina un moderado incremento del melanoma en T1 y en T1 con técnica de supresión grasa y es de gran importancia para evaluar el tamaño y extensión del melanoma, para diferenciarlo del desprendimiento de retina y determinar la extensión retrobulbar, invasión de la esclera, cápsula de Tenon o del disco óptico (Fig. 17E) Muchas veces, el melanoma corioideo puede presentar signos poco típicos, con focos necróticos o hemorrágicos. Cuando su estructura es anular o poco elevada, presentan dificultades diagnósticas con RM.

La utilidad de la TC y la RM consiste principal-

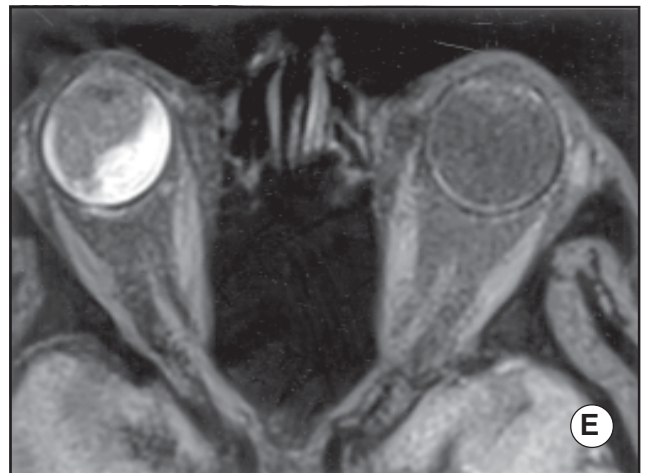


Fig. 17 E. RM ponderado en T1 del mismo paciente, con contraste y supresión grasa, cortes axiales. Impregnación con el contraste de la masa corioidea derecha.

mente en detectar la extensión episcleral y la recurrencia local postratamiento, así como contribuir a los diagnósticos diferenciales.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Lesiones tumorales o seudotumorales pueden tener una forma de presentación similar al melanoma.

Las metástasis son los segundos tumores malignos de coroides, siendo los más frecuentes los secundarios a cáncer de pulmón, en el hombre, y de mama en la mujer.

En la tabla 2 se exponen los diagnósticos diferenciales ante una lesión sobreelevada de la pared posterior del globo ocular^{16,17,23,26}.

El desprendimiento de retina a veces puede ser completo o hemorrágico y junto con el desprendimiento de coroides pueden simular un melanoma en RM²⁷.

También se debe realizar el diagnóstico diferencial de lesiones que simulan extensión extraescler-

Tabla 2. Diagnósticos diferenciales

Tumores coroides	Pseudotumores coroides
Melanoma	Degeneración macular
Metástasis	relacionada con la edad
Hemangioma	Luxación del cristalino
Nevo	Desprendimiento parcial de
Tumor gliovascular	membranas (sobre todo coroides)
adquirido	Efusión uveal
Hiperplasia del epitelio	Hemorragia vítreo retinal
pigmentario	Granuloma corioideo circunscripto
Osteoma	

ral, como el nevus de conjuntiva, melanoma de conjuntiva y melanocitosis ocular.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Luego del tratamiento radiante, habitualmente se observan cambios en la ecogenicidad de estos tumores, mostrando la heterogeneidad de la lesión, con áreas de alta y de muy baja ecogenicidad, probablemente en relación con fibrosis, necrosis y hemorragia. También debido a estos cambios, los tumores irradiados no suelen variar considerablemente de volumen. Por esta razón, un cambio en el volumen tumoral no siempre es un buen marcador de respuesta tumoral; sin embargo, un aumento de su tamaño es signo de mal pronóstico.

La extensión regional del tumor se realiza a través de la esclera o de las venas emisarias. Si está invadida la conjuntiva, se extiende a los linfáticos de cabeza y cuello.

Se consideran signos de mal pronóstico: a) tumor de gran tamaño; b) tumor cercano al nervio óptico y c) aumento de la tensión ocular.

El melanoma se disemina por la circulación sistémica, preferentemente al hígado (99%), siendo en el 55% de los casos metástasis única. Con menor frecuencia, metastatiza en pulmón, hueso, piel y sistema nervioso central.

Presentan una sobrevida a los 5 años del 65%, a los 10 años, del 52%, y a los 15 años del 46%. La supervivencia media luego del diagnóstico de metástasis hepáticas es de aproximadamente 2 a 7 meses.

TRATAMIENTO

La estrategia de tratamiento debe abordarse en forma multidisciplinaria teniendo en cuenta el tamaño del tumor, su localización, actividad tumoral, estado del ojo contralateral, presencia de metástasis hepáticas o de otra localización.

El melanoma corioideo es resistente a los regímenes de inmunoterapia y quimioterapia existentes.

Algunos autores proponen un tratamiento conservador⁹ del globo ocular, excepto en aquellos tumores grandes o muy grandes o en las recidivas post-tratamiento.

Si el tumor es menor de 3 mm, se puede realizar *termoterapia transpupilar* (TTT). Esta técnica produce hipertermia infrarroja de 42 a 44°C sobre el ápice del tumor pigmentado.

Otras opciones son la *braquiterapia* con radioisótopos como el I¹²⁵ (de elección) Ru¹⁰⁶, Ir¹⁹², Pa¹⁰³ y Co⁶⁰ (en el pasado). Este tratamiento se puede completar con TTT (tratamiento sandwich). También se

utilizan la radioterapia externa con haz de protones o helio, cámara gamma (gamma knife).

Resección local: técnica discutida por la gran mayoría de los autores por no mejorar el índice de supervivencia y por las complicaciones intraoperatorias.

Enucleación: indicado en el caso de melanomas de más de 10 mm de altura y 15 mm de base. A pesar de la indicación, algunos autores han reportado una ausencia de mejoría en el índice de sobrevida frente a las terapias conservadoras.

Tratamiento regional de las metástasis: dada la limitada sobrevida asociada a la existencia de metástasis hepáticas, se estudia la aplicación de tratamientos regionales, aplicados directamente al hígado, como la quimioembolización arterial y la embolización de la arteria hepática con la simultánea infusión de dosis concentradas de citostáticos (HACE), la quimioterapia arterial hepática (HAI), la inmunembolización de la arteria hepática y la perfusión hepática percutánea (HAI)¹.

CONCLUSIÓN

El melanoma de coroides es un tumor maligno, poco frecuente, de crecimiento lento y silente. El 95% de las metástasis se localizan en hígado, muchas de ellas luego de varios años de tratado el tumor primitivo.

El diagnóstico es realizado por el oftalmólogo en base a la sintomatología del paciente, la clínica, la biomicroscopía, con posterior confirmación de ecografía y eco-Doppler, métodos que realizan una excelente caracterización de la lesión.

La utilidad de la TC y la RM consiste principalmente en detectar la extensión episcleral y la recurrencia local post tratamiento, así como contribuir a los diagnósticos diferenciales.

Su tratamiento requiere un enfoque multidisciplinario dirigido al tumor primitivo y a las metástasis hepáticas, las cuales modifican drásticamente la evolución de la enfermedad.

Bibliografía

1. Feldman E, Pingpank J, Alexander R Jr. Regional Treatment Options for Patients with Ocular Melanoma Metastatic to the Liver. *Ann Surg Oncol* 2004; 11: 290-7.
2. Mafee M, Peyman GA, Mc Kusick MA. Malignant Uveal Melanoma and Similar lesions studied by computed tomography. *Radiology* 1985;156:403-8.
3. Mafee M. Uveal Melanoma, Choroideal Hemangioma, and Simulating Lesions. Role of MR Imaging. *Radiol Clin of North America* 1998; 6:1083-99.
4. Starr H, Zimmerman L. Extraescleral extension and orbital recurrence of malignant melanomas of de choroid and ciliary body. *Int Ophthalmol Clin* 1962; 2: 369-74.

5. Seddon JM, Albert DM, Lavin PT, Robinson NA. Prognostic factor study of disease free interval and survival following enucleation for uveal melanoma. *Arch Ophthalmol* 1983; 101: 1894-9 (Abstract).
6. Lorigans JG, Wallace S, Mavligit GM. The prevalence and locations of metastasis from ocular melanoma: Imaging Study- ing 110 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 6:1279-81.
7. Lee Howard S, Rao Krishna CVG, Zimmerman R A. *The Orbit Cranial MRI and CT*. (3ra. ed.) St. Louis. Mc. Graw – Hill. 1992.
8. Broadway D, Lang S, Harper J, Madanat F, Pritchard J, Tarawneh M, Taylor D. Congenital malignant melanoma of the eye. *Cancer* 1991; 67(10): 2642-52.
9. Lombardi A, Croxato O. Tumores de la Uvea. *Maestría de Oftalmología a Distancia* 2003; 24: 327-42.
10. Byrne S, Green R. Intraocular Tumors, in: *Ultrasound of the eye and orbit*. St.Louis, Ed. Mosby, 1992.
11. Calendar GR. Malignant melanoic tumor of the eye: a study of histologic type in 3 cases. *Trans AM Acad Ophthalmol Otolaringol* 1931; 36: 131-42.
12. Cejas C, Benavides S, Sanguineti M, Zuk C, Saubidet G. *Ecografía y Doppler ocular y orbitario*. Buenos Aires, Ed. Journal, 2004.
13. Regan S, Egan K, Hart L, Gragoudas E. Color Doppler imaging of untreated and irradiated choroidal melanoma. *Eur J Ophthalmol* 2001; 11(2): 150-5.
14. Coleman J, Woods S, Rondeau M, Silverman R. Ophthalmic Ultrasonography. *Radiol Clin of North America* 1992; 30(5):1105-14.
15. Sobottka B, Schlote T, Krumpasky HG, Kreissig I. Choroidal metastases and choroidal melanomas: comparison of ultrasonographic findings. *Br J Ophthalmol* 1998; 82(2): 159-71.
16. Coleman J. Reliability of ocular and orbital diagnosis with B-Scan Ultrasound. *Am J Ophthalmol* 1972; 73(4): 501-14.
17. Tong K, Osborn A, Mamalis Nik, Harrie R, Call NB. Radiologic Pathologic Correlation Ocular Melanoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14: 1359-66.
18. Hilborn M, Munk P, Lin D, Vellet A, Poon P. Sonography of Ocular Choroidal Melanomas. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 161: 1253-7.
19. Ozdemir H, Yucel C, Aytekin C, Onal B, Ataman A, Ozsunar Y, Isik S. Intraocular tumors. The value of spectral and color Doppler sonography. *Clin Imaging* 1997; 21(2): 77-81.
20. Lieb W, Shields J, Cohen S, Merton D, Mitchell D, Shields C, Goldberg B. Color Doppler imaging in the management of intraocular tumors. *Ophthalmology* 1990; 97(12): 1660-4.
20. Gulani AC, Morparia H, Bhatti SS, Jehangir RP. Color Doppler sonography: a new investigate modality for intraocular space-occupying lesions. *Eye* 1994; 8(Pt3): 307-10.
21. Vecsei P, Kircher D, Nagel G, Toma-Bstaendig S, Ruhswurm I, Georgopoulos M, Zehetmayer M. Ocular arterial blood flow of choroidal melanoma eyes before and after stereotactic radiotherapy using Leksell gamma knife: 2 year follow up. *Br J Ophthalmol* 1999; 83(12): 1324-8.
22. Wolff-Korman PG, Kormann BA, Hasenfratz GC, Spengel FA. Quantitative Doppler Imaging in untreated and irradiated choroid melanoma. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1992; 33(6):1928-33.
23. Enochs SW, Petherick P, Bogdanova A, Mohr V, Weissleder R. Paramagnetic metal scavenging by melanin: MR imaging. *Radiology* 1997; 204: 417-23.
24. Ferry AP. Lesions mistaken for malignant melanoma of de posterior uvea: a clinico pathologic analysis of 100 cases with ophthalmoscopically visible lesions. *Arch Ophthalmology* 1964; 72: 463-9.
25. Shields J, Augsburger J, Brown G, Stephens R. The differential diagnosis of posterior uveal melanoma. *Ophthalmology* 1980; 87: 518-22.
26. Mafee MF, Peyman GA, Peace JH, Cohen SB, Mitchell, MN. MRI in the evaluation and differentiation of uveal melanoma. *Ophthalmology* 1987; 94: 341-8.