

Melanoma de iris: caso clínico y revisión de la literatura*

M. Suriano¹
J. Vila Arteaga¹
C. Bianciotto²
CL. Shields²

¹Hospital Clínico
Universitario
de Valencia
España

²Ocular Oncology
Service
Wills Eye Hospital
Philadelphia PA
USA

Resumen

Paciente de 50 años, referida por lesión iridiana en ojo derecho, agudeza visual de 1 con lesión nodular amelanótica nasal en iris de 3 mm de diámetro, vascularizada, de bordes definidos, sin invasión a polo posterior, quien fue diagnosticada de lesión melanocítica intermedia entre melanoma amelanótico de bajo grado y nevus sospechoso manteniéndose estable durante 5 años. El melanoma de iris se corresponde al 5% de los melanomas uveales, algunos pueden mantenerse estables sin afectar otras estructuras oculares, otros requieren tratamiento. En casi todos los casos el tratamiento resulta ser efectivo con buen pronóstico y con pocas recurrencias o metástasis.

Resum

Pacient de 50 anys, referida por lesió iridiana a l'ull dret, agudeza visual d'1 amb lesió nodular amelanòtica nasal en iris de 3 mm de diàmetre, vascularitzada, de marges definits, sense invasió al pol posterior, que va ser diagnosticada de lesió melanocítica intermitja entre melanoma amelanòtic de baix grau i nevus sospitós mantenint-se estable durant 5 anys. El melanoma d'iris es correspon al 5% dels melanomes uveals, alguns poden mantenir-se estables sense afectar altres estructures oculars, d'altres requereixen tractament. En gairebé tots els casos el tractament resulta ser efectiu amb bon pronòstic i amb poques recurrències o metàstasis.

Summary

Caucasian woman 50 years old, referred by lesion iris right eye with visual acuity of 1 and amelanotic nodular lesion at 3 o'clock in the iris of 3 mm in diameter, vascularized, with borders well defined, without invasion of the posterior pole who was diagnosed of melanocytic lesion intermediate between low grade amelanotic melanoma and suspected nevus remained stable for 5 years. This entity corresponds to 5% of uveal melanomas, some may remain stable without affecting other ocular structures, others need to be addressed in almost all cases the treatment is effective with good prognosis and fewer recurrences or metastases.

Caso clínico

Se trata de una paciente caucásica de 50 años de edad quien fue referida por su oftalmólogo de zona para valoración de lesión en iris de su ojo derecho, sin antecedentes familiares o patológicos de importancia. A la evaluación oftalmológica presentó una agudeza visual (AV) de la unidad en ambos ojos, la exploración con lámpara de hendidura de su ojo

derecho, mostró una lesión tumoral en el iris, a las 3 horas, de 3 mm de diámetro, que se extendía desde el reborde pupilar, generando irregularidad de la pupila y ectropión de su margen, a la zona media del iris, sin llegar a la periferia, amelanótica, con vasos en su superficie, bordes irregulares pero bien delimitados (Figuras 1 y 2), con presión intraocular normal (PIO). El fondo de ojo también fue normal, en el ultrasonido de polo anterior se observó que la

Correspondencia:
Mayerling Suriano
La Guardia Civil 30, Pta. 65
46020 Valencia
E-mail:
mayerlingsuriano@yahoo.it

*Publicación becada por la Sociedad de Oftalmólogos de la Comunidad Valenciana (SOCV) (beca para residentes)

masa era de contenido sólido, sin invasión a polo posterior, ni al ángulo iridocorneal (Figura 3). Se realizó un diagnóstico empírico de lesión melanocítica intermedia entre melanoma amelanótico de iris de bajo grado versus nevus sospechoso y se decidió observar periódicamente, manteniéndose estable durante 5 años hasta la actualidad.

Discusión

El melanoma de uvea se encuentra entre los tumores intraoculares más frecuentes, en un estudio multicéntrico, donde se incluyeron 6673 pacientes con melanoma de uvea, provenientes de 33 países europeos, se encontró una prevalencia decreciente entre el norte y el sur de Europa, siendo de menos de 2 por millón en España y sur de Italia, y más de 8 por millón en Noruega y Dinamarca¹. En general la prevalencia del melanoma de iris es de un 5% entre todos los melanomas de uvea^{2,3}, observándose con mayor frecuencia en pacientes caucásicos. La edad media del diagnóstico suele ser entre la cuarta y quinta década de la vida⁴⁻⁵. Entre sus características clínicas pueden ser pigmentados, poco pigmentados o no pigmentados, planos o elevados, suelen encontrarse en la porción inferior del iris, sus márgenes pueden ser bien delimitados o no, pudiendo ocasionar entropión pupilar aunque esta última característica es más común en los nevus^{2,4,5}.

En un estudio realizado por Shields, *et al.* en donde incluyeron 169 pacientes con diagnóstico de melanoma de iris, encontraron metástasis en el 3% de los casos a los 5 años, 5% a los 10 años y 10% a los 20 años, los factores de riesgos descritos para metástasis fueron pacientes ancianos, PIO elevada (en el 30% de los pacientes encontraron presiones intraoculares mayores o iguales a 23 mmHg y en el 17% mayores de 30 mmHg, debido a invasión de la malla trabecular) compromiso del ángulo o raíz de iris, extensión extraocular, intervenciones quirúrgicas previas⁵. En otro estudio publicado recientemente por Klauber, *et al.* en donde incluyeron 53 pacientes con melanomas de iris y de cuerpo ciliar, no encontraron ningún caso con metástasis con un periodo de seguimiento medio de 7 años⁴.

Según la bibliografía consultada, en el momento de su diagnóstico, el 30% de los melanomas de iris se acompañan de un aumento de la presión intraocular, en la mayoría de los casos debido a la invasión por parte del tumor de la malla trabecular, requiriendo el 60% de estos, ser tratados mediante enucleación⁶

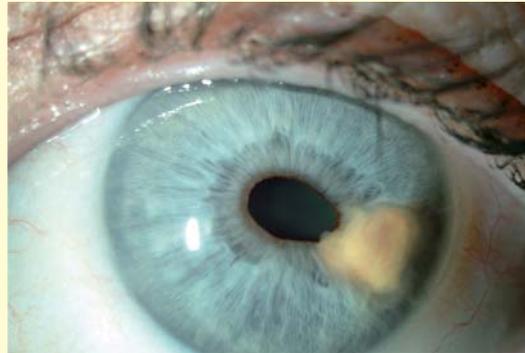


Figura 1. Fotografía con lámpara de hendidura con iluminación difusa. Lesión tumoral iris de 3 mm de diámetro, que se extiende desde el reborde pupilar, generando irregularidad de la pupila y ectropión de su margen, que no llega a la periferia del iris, amelanótica, con vasos en su superficie, bordes irregulares pero bien delimitados



Figura 2. Gonioscopia. Debido al espesor de la lesión tumoral, no se aprecian las estructuras angulares a este nivel



Figura 3. Ultrasonido de polo anterior. Se observa masa sólida que no invade ángulo ciliar ni polo posterior

En cuanto a las características anatomopatológicas, los melanomas de pequeño tamaño suelen tener células fusiformes de tipo A o B, mientras que los de mayor tamaño, son de peor pronóstico y presentan con mayor frecuencia células epitelioides².

Recientemente Mensink, *et al.*, publicaron un artículo donde estudiaron aberraciones cromosómicas en 20 melanomas de iris, encontrando relación entre la pérdida del cromosoma 3 y de la región 9p21, pero sin encontrar diferencias estadísticas significativas entre estos hallazgos y la supervivencia de los pacientes⁷.

Con respecto al tratamiento de estos tumores, existen ciertas características clínicas que nos van a orientar en cuanto a mantenernos expectantes

o aplicar algún tipo de técnica tratante, cómo lo son aquellos tumores de gran tamaño, difusos, con vascularización prominente, la presencia de semillas tumorales, el aumento de la PIO, hifema o crecimiento de la lesión^{2,4,5}. Entre las opciones terapéuticas está la resección del tumor, en los casos en los cuales el tumor se encuentra bien circunscrito, mediante iridectomía, iridociclectomía o iridociclogoniectomía. En un estudio en el cual se incluyeron 53 pacientes con melanoma de iris o iridociliares, tratados mediante resección quirúrgica, con un seguimiento entre 0,3 y 27,4 años, sólo un paciente sufrió recurrencia del tumor, y la mayor complicación observada fue la fotofobia en 40 pacientes⁴.

Aquellos casos en los cuales existe un compromiso del iris de más de 6 horas o invasión de la malla trabecular se tratan con enucleación, también existe el tratamiento con plaquiterapia en casos seleccionados como en aquellos pacientes con tumores irresecables o cuya visión depende del ojo afectado^{2,8}. En un estudio en el cual se incluyeron 38 pacientes con melanoma de iris no resecable, a los cuales trataron con plaquiterapia usando yodo 125, encontraron que a los 5 años de seguimiento posteriores al tratamiento el 92% de los casos estaban controlados, durante este seguimiento no existió ningún caso de reincidencia del tumor, en cuanto a las complicaciones observadas estaban la aparición de cataratas en el 70% de los casos, epitelio patías corneales en el 9% y glaucoma neovascular en el 7%⁸. En otro estudio publicado por Razzaq, *et al.*, en el cual incluyeron 36 pacientes con melanoma de iris o iridociliar que fueron tratados con plaquiterapia con Ruthenium 106, encontraron regresión del tumor en el 100% de los casos con una media de regresión del 80% a los 7 años de seguimiento, entre las complicaciones observadas posterior al tratamiento se encontró la catarata en el 36% de los casos, erosiones corneales durante los primeros días de tratamiento en el 25% de los casos, glaucoma en el 3% y recurrencia del tumor en el 2%⁹. Existe un caso publicado en el cual tratan un melanoma de iris con glaucoma neovascular, mediante plaquiterapia y bevacizumab encontrando la resolución de ambas patologías posterior al tratamiento¹⁰.

En conclusión a todo lo anteriormente expuesto podemos decir que el melanoma de iris presenta una baja incidencia en la población con opciones terapéuticas

bien definidas que permiten una baja probabilidad de recurrencias y un buen pronóstico de vida.

Agradecimientos

A la Sociedad de Oftalmólogos de la Comunidad Valenciana (SOCV) por la beca para residentes otorgada.

Al personal del Servicio de Oncología Ocular del Wills Eye Hospital por sus enseñanzas y apoyo para la realización de este artículo.

Bibliografía

1. Virgili G, *et al.* Incidence of uveal melanoma in Europe. *Ophthalmology*. 2007;114:2309-15.
2. Shields JA, Shields CL. Melanocytic tumors of the iris stroma. En: *Intracular tumors. A text and atlas*. Philadelphia: WB Saunders, 2008;22-35.
3. Van Klink F, *et al.* Iris nevi and melanomas: a clinical follow-up study. *Doc Ophthalmol*. 1992;82:49-55.
4. Klauber S, *et al.* Surgical treatment of iris and ciliary body melanoma: follow-up of a 25-year series of patients. *Acta Ophthalmol*. no. doi: 10.1111/j.1755-3768.2010.01889.x
5. Shields CL, *et al.* Iris melanoma: risk factors for metastasis in 169 consecutive patients. *Ophthalmology*. 2001;108:172-8.
6. Shields CL, *et al.* Factors associated with elevated intraocular pressure in eyes with iris melanoma. *Br J Ophthalmol*. 2001;85:666-9.
7. Mensink H, *et al.* Chromosomal aberrations in iris melanomas. *Br J Ophthalmol*. doi:10.1136/bjo. 2010; 181-289.
8. Shields CL, *et al.* Custom-designed plaque radiotherapy for nonresectable iris melanoma in 38 patients: tumor control and ocular complications. *Am J Ophthalmol*. 2003;135:648-56.
9. Razzaq L, *et al.* Ruthenium plaque radiation therapy for iris and iridociliary melanomas. *Acta Ophthalmol*. no. doi: 10.1111/j.1755-3768.2010.01967.x
10. Bianciotto C, *et al.* Treatment of iris melanoma and secondary neovascular glaucoma using bevacizumab and plaque radiotherapy. *Arch Ophthalmol*. 2008;126:578-9.