

Melanoma orbitario primario asociado con melanocitosis oculodérmica y revisión bibliográfica

Ana Laura Aragón, Carlos Mir, J. Oscar Croatto

Resumen

Objetivo: Presentar un caso de melanoma orbitario asociado con melanocitosis oculodérmica.

Informe de caso: Paciente de 53 años de edad, femenino, con antecedente de melanocitosis oculodérmica unilateral que consultó por exoftalmia aguda e intermitente de ojo derecho de un año de evolución. Se solicitaron resonancia magnética nuclear que informó masa orbitaria para y retro ocular. Se realizó toma de biopsia de la lesión observándose un tumor melánico retroorbitario y de recto interno. Se envió muestra a anatomía patológica, cuyo resultado fue melanoma orbitopalpebral.

Conclusiones: La bibliografía informa una asociación entre melanomas orbitarios primarios y melanocitosis oculodérmica. Se resalta la importancia del control de los pacientes con melanocitosis para lograr un diagnóstico temprano de esta patología.

Palabras clave: melanoma, tumor orbitario, melanocitosis oculodérmica.

Primary orbital melanoma arising from oculodermal melanocytosis and review of the literature

Abstract

Purpose: To report a case of orbital melanoma associated with oculodermal melanocytosis.

Case report: A 53-year-old female with diagnosis of unilateral oculodermal melanocytosis, complained of acute and intermittent exophthalmos of the right eye, one year later. Nuclear magnetic resonance imaging was requested that reported an orbital mass. A biopsy of the lesion revealed a malignant melanoma.

Conclusions: The literature reports an association between primary orbital melanomas and oculodermal melanocytosis. This case highlights the importance of monitoring patients with melanocytosis to achieve early diagnosis and treatment of this condition.

Keywords: melanoma, orbital tumor, oculodermal melanocytosis.

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658) 2011; 4(4): 154-156

Introducción

La melanocitosis oculodérmica es un desorden pigmentario poco frecuente que se presenta como una hiperpigmentación de la cara y tejidos oculares. Fue descrita por Ota en 1939 y habitualmente se ven afectadas la piel en la distribución de las ramas oftálmica y maxilar del quinto par craneal¹⁻². La literatura asocia dicha condición con una mayor incidencia de melanomas en individuos de raza blanca³⁻⁴. A su vez, cerca de la mitad de los melanomas primarios de órbita están asociados con un desorden pigmentario periocular⁵.

En la literatura se encontraron alrededor de 100 casos publicados de melanomas orbitarios asociados con melanocitosis oculodérmica. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente de sexo femenino de 53 años de edad que presentó un melanoma orbitario primario asociado con melanocitosis oculodérmica.

Informe de caso

Paciente de sexo femenino de 53 años de edad que concurrió a la consulta por presentar exoftalmía aguda e intermitente en ojo derecho de aproximadamente un año de evolución. Los antecedentes patológicos y familiares fueron negativos. En cuanto a los antecedentes oftalmológicos presentaba melanocitosis oculodérmica en ambos párpados de ojo derecho (fig. 1).

Al examen oftalmológico presentó agudeza visual 10/10 en ambos ojos, proptosis en ojo derecho y melanocitosis conjuntival (fig. 2). La presión intraocular y fondo de ojo no mostraban alteraciones ni pigmentación.

Se solicitaron resonancia magnética nuclear (RMN) y tomografía axial computada (TAC) de órbita. Las mismas informaron en ojo derecho la presencia de una masa para y retroocular (figs. 3 y 4).

Recibido: 15 abril 2011
Aceptado: 28 abril 2011
Autor responsable:
Dra. Ana Aragón
CEOPLAS, Instituto Zaldivar,
Mendoza
Godoy Cruz 529
Mendoza, Argentina
aarago@institutozaldivar.com



Figura 1. Melanocitosis oculodérmica.



Figura 2. Melanocitosis conjuntival.



Figura 3. TAC de órbita.



Figura 4. RMN.



Figura 5. Tumor melánico retroocular.

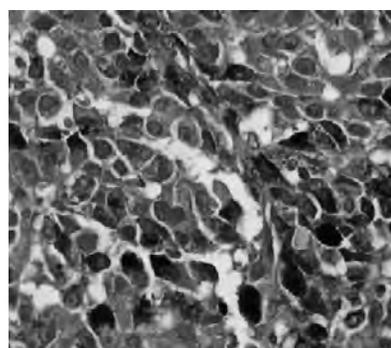


Figura 6. Células neoplásicas pigmentadas y no pigmentadas del melanoma epiteloide.

Se decidió realizar biopsia. Durante la misma se observó la presencia de un tumor pigmentado melánico en la zona de recto interno que se extendía hasta la zona retroocular (fig. 5). El estudio histopatológico mostró grasa orbitaria con melanocitos intensamente pigmentados en el intersticio, células fusiformes con nucléolo prominente, zonas de necrosis y células neoplásicas pigmentadas y no pigmentadas de melanoma epiteloide originado en la región fuso-celular (fig. 6).

Discusión

La literatura correlaciona fuertemente los melanomas orbitarios primarios con la melanocitosis oculodérmica³⁻¹⁸. Un trabajo publicado en el cual se monitoreó a lo largo de toda la vida a pacientes con melanocitosis oculodérmica concluyó que uno de cada 400 pacientes con melanocitos ocular podía desarrollar un melanoma uveal, contra una frecuencia de melanomas en la población general de 1 en 13.000. En el 90% de los pacientes, el diagnóstico se realizó entre los 31 y 80 años, resultando ésta la edad de mayor riesgo y por ende en la cual se deben realizar controles con mayor frecuencia¹⁵.

En otro trabajo se postula que 40% de los melanomas primarios de órbita se asocian con desórdenes pigmentarios periorbitarios como melanocitosis oculodérmica, nevus azul y melanocitosis ocular⁵.

Según una revisión bibliográfica de Bisceglia⁸, la mayoría de los melanomas asociados a melanocitosis oculodérmica asientan en el tracto uveal, seguidos por el sistema nervioso central, piel y grasa retroorbitaria. Los melanomas asociados a nevus de Ota en general son lesiones de bajo grado que si bien invaden localmente, rara vez metastatizan⁸. La degeneración maligna de estas lesiones ocurre en el 4,6% de los casos publicados y es más frecuente en pacientes de raza blanca⁹.

Los pacientes con melanosis oculodérmica tienen un mayor riesgo de padecer melanomas que la población general. Por lo tanto frente a un paciente con dicha patología se deben realizar controles periódicos a fin de arribar a un diagnóstico temprano de las lesiones malignas y poder ofrecer un tratamiento oportuno y adecuado.

Referencias

1. Shields CL, Shields JA. Ocular melanoma: relatively rare but requiring respect. *Clin Dermatology* 2009; 27: 122-33.
2. Biswas J, Shanmugan MP, Gopal L. Malignant melanoma of the choroid in association with oculodermal melanocytosis: a case report. *Indian J Ophthalmol* 1995; 43: 140-1.
3. Honavar SG, Shields CL, Singh AD, Demirci H, Rutledge BK, Shields JA, Eagle RC.Jr. Two discrete cho-

roidal melanomas in an eye with ocular melanocytosis. *Surv Ophthalmol* 2002; 47: 36-41.

4. Shaffer , Walker K, Weiss GR. Malignant melanoma in a Hispanic male with nevus of Ota. *Dermatology* 1992; 185: 146-50.

5. Rice CD, Brown HH. Primary orbital melanoma associated with orbital melanocytosis. *Arch Ophthalmol* 1990; 108: 1130-4.

6. Koranvi K, Slowik F, Haida M, Banfalvi T. Primary orbital melanoma associated with oculodermal melanocytosis. *Orbit* 2000; 19: 21-30.

7. Wilkes TD, Uthman EO, Thornton CN, Cole RE. Malignant melanoma of the orbit in a black patient with ocular melanocytosis. *Arch Ophthalmol* 1984; 102: 904-6.

8. Bisceglia M, Carosi I, Fania M, Di Ciommo A, Lomuto M. Nevus of Ota: presentation of a case associated with a cellular blue nevus with suspected malignant degeneration and review of the literature. *Pathologica* 1997; 89: 168-74.

9. Dutton JJ, Anderson RL, Schelper RL, Purcell JJ, Tse DT. Orbital malignant melanoma and oculodermal melanocytosis: report of two cases and review of the literature. *Ophthalmology* 1984; 91: 497-507.

10. Patel BC, Egan CA, Lucius RW, Gerwels JW, Mamlis N, Anderson RL. Cutaneous malignant melanoma and oculodermal melanocytosis (nevus of Ota): report of a case and review of the literatura. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 862-5.

11. Reichert S, Berrod JP, Rozot P, Schmutz JL. Melanome developpe sur naevus de Ota sans melanose oculaire: a propos d'un cas anatomo-clinique. *J Fr Ophthalmol* 1996; 19: 389-94.

12. John H, Britto JA. Nonchoroidal intraorbital malignant melanoma arising from naevus of Ota. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010; 63: e387-9.

13. Gonder JR, Shields JA, Albert DM, Augsburger JJ, Lavin PT. Uveal malignant melanoma associated with ocular and oculodermal melanocytosis. *Ophthalmology* 1982; 89: 953-60.

14. Velazquez N, Jones IS. Ocular and oculodermal melanocytosis associated with uveal melanoma. *Ophthalmology* 1983; 90: 1472-6.

15. Blodi FC. Ocular melanocytosis and melanoma. *Am J Ophthalmol* 1975; 80: 389-95.

16. Singh AD, De Potter P, Fijat BA, Shields CL, Shields JA, Elston RC. Lifetime prevalence of uveal melanoma in white patients with oculo (dermal) melanocytosis. *Ophthalmology* 1998; 105: 195-8.

17. Gündüz K, Shields JS, Shields CL, Eagle RC-Jr. Periorbital cellular blue nevus leading to orbitopalpebral and intracranial melanoma. *Ophthalmology* 1998; 105: 2046-50.

18. Polito E, Leccisotti A. Primary and secondary orbital melanomas: a clinical and prognostic study. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2009; 27: 122-33.