

MELANOMA UVEAL EN EDAD PREESCOLAR. REPORTE DE UN CASO.

Lotero V.1, Martínez P.1, Medina D.1, Polanía R2, Salas A.3

1Oncohematólogos Pediatras, 2Oftalmólogo Pediatra, Fundación Valle del Lili, Cali-Colombia; 3 Residente de Pediatría, Universidad del Cauca

Introducción

El melanoma uveal es el tumor intraocular primario más frecuente en adultos. Su incidencia varía de acuerdo a la edad y raza; se estima que la incidencia anual es de 6,3 por millón en blancos, 0,9 en hispanos y 0,24 entre afrodescendientes. (1). La edad media de presentación es de 60 años, siendo el sexo más afectado el masculino.(2).

Su presentación en edad pediátrica es muy poco frecuente. En diversas series de pacientes con melanoma uveal se ha encontrado que sólo el 0.5% al 1.3% son menores de 20 años.(3-6). Es por esta razón que en la actualidad no se cuentan con datos exactos sobre las características epidemiológicas de esta patología en la infancia y por su baja frecuencia no es un diagnóstico diferencial que se realice de rutina ante la presencia de un tumor intraocular. Se ha intentado establecer relación entre los grupos étnicos y el pronóstico de la enfermedad y hay datos que sugieren que la edad menor de 20 años está relacionada con una menor tasa de metástasis y mortalidad. (3)

Se conoce que el 90% de estos tumores surgen en la coroides, el 7% en el cuerpo ciliar y el 3% en el iris. (1). Pueden diseminarse por vía hematogena hasta en un 50% de los casos comprometiendo con mayor frecuencia el hígado pudiendo afectar el pulmón en un 30% y el hueso en un 23%. (2)

En cuanto al diagnóstico; un fondo de ojo realizado por un oftalmólogo con experiencia es el factor más importante y ayudas diagnósticas complementarias como la ecografía ocular juegan un papel importante para realizar diagnóstico diferencial y seguimiento. (1) En la actualidad hay grandes avances en la determinación del pronóstico de este tipo de tumores mediante el estudio citogenético por aspiración con aguja fina. Se ha evidenciado que la detección de monosomía del cromosoma 3 y la trisomía 8 están relacionados con pobre pronóstico lo cual puede ser útil en el uso de tratamientos coadyuvantes. (7)

El tratamiento de elección en la mayoría de casos es la radioterapia, y la enucleación se reserva para tumores grandes en los cuales la radiación tendría alta morbilidad ocular con pocas posibilidades de conservar la visión. (8)

Presentamos a continuación un caso de melanoma uveal diagnosticado a los 5 años de edad cuyo enfoque diagnóstico inicial fue el de un retinoblastoma.

Resultados

Se trata de un paciente de sexo masculino de 5 años de edad previamente sano proveniente de área rural del Valle del Cauca-Colombia. Los padres consultan porque 6 meses antes notan estrabismo en el ojo izquierdo del menor sin otra sintomatología; es valorado por oftalmología en otra institución encontrando al examen físico una hemorragia intraocular izquierda; toman ecografía ocular evidenciándose una masa que ocupa más de un tercio del globo ocular con sombra acústica producida por calcio en su interior, con desprendimiento de retina y líquido subretinal, se hace una impresión diagnóstica de un retinoblastoma y es remitido a nuestra institución para valoración y manejo.

Es valorado por oftalmología pediátrica quien también considera como principal opción diagnóstica la de un retinoblastoma, sin embargo la valoración oftalmológica es difícil dado la hemorragia intraocular que presenta. Se ordena una resonancia de cerebro y de orbitas que mostró una imagen nodular con áreas que por su densidad podían corresponder a calcio y que captaba parcialmente el medio de contraste en el segmento posterior del ojo izquierdo, asociada a desprendimiento de retina. (Fig. 1)

Entre los exámenes practicados y debido a duda diagnóstica se realizaron estudios para descartar etiología infecciosa, entre ellos; Toxocara, Rubeola, Citomegalovirus, Cisticercosis, Toxoplasma, Hepatitis B, C y VIH; siendo todos estos negativos, también se le realizaron estudios oftalmológicos a ambos padres los cuales fueron normales.

Con estos hallazgos en conjunto con oncohematología se decidió iniciar manejo para un retinoblastoma con quimioterapia sistémica, según protocolo con Vincristina, Carboplatino y Etoposido. Posterior a tres ciclos de quimioterapia se hace nueva ecografía de control y valoración oftalmológica, sin evidenciar respuesta al tratamiento, por lo tanto ante la dificultad de evaluación de la masa debido a persistencia de la hemorragia vítrea, y las dudas diagnósticas sumadas a la no mejoría se decide enucleación.

Sorpresivamente el reporte de patología describió un melanoma maligno de origen uveal comprometiendo coroides y cuerpo ciliar, con extensión extraescleral y patrón de crecimiento sólido.

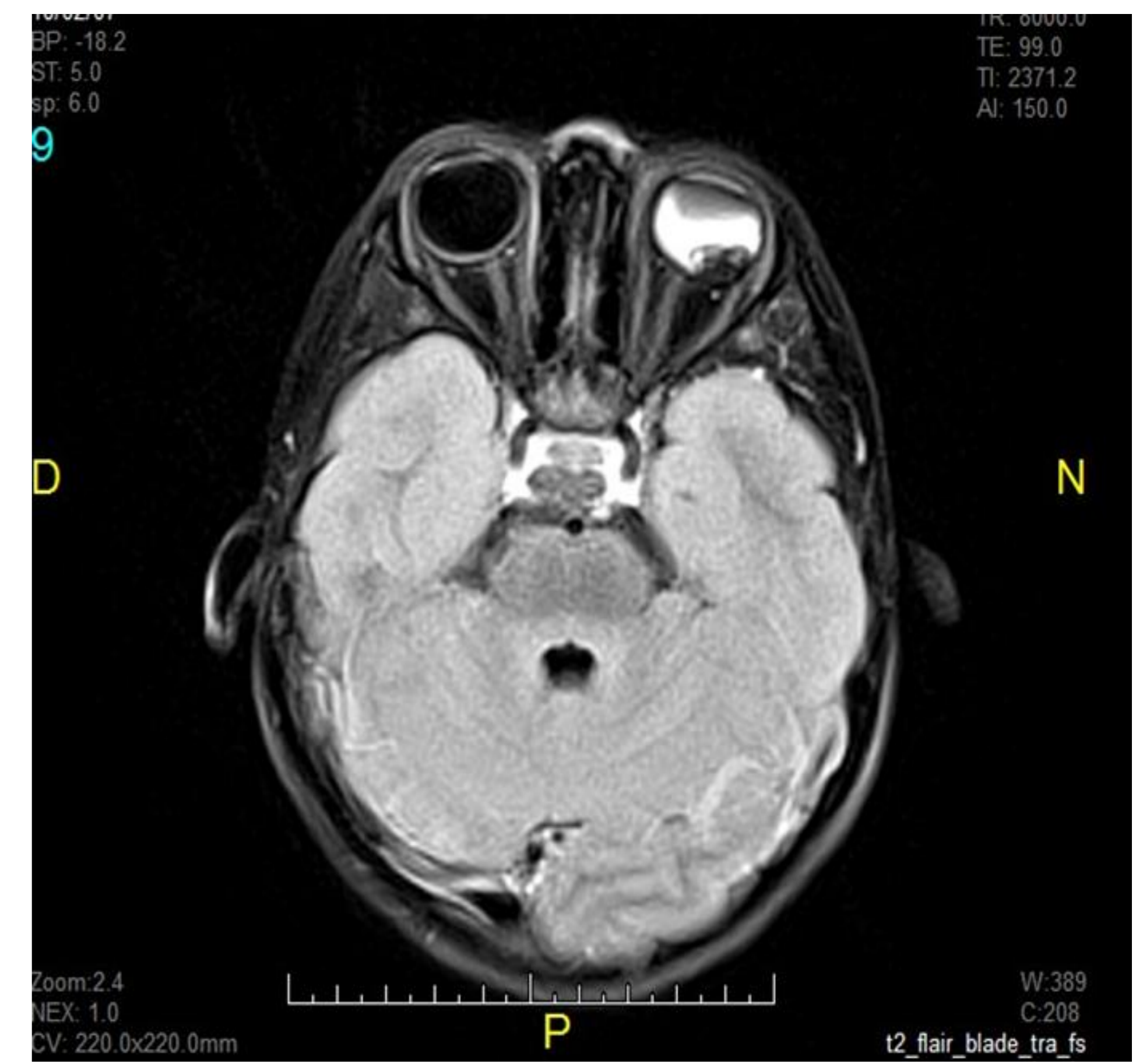


Figura 1. Resonancia magnética nuclear de orbita.

Conclusiones

El melanoma uveal es una patología excepcional en edad preescolar. Es importante tener en cuenta este diagnóstico ante masas intraoculares que no presentan respuesta al manejo inicial. Son necesarias fuentes de información comprensivas, prospectivas e idealmente, multicéntricas en edad pediátrica para aclarar algunos tópicos relacionados con el diagnóstico, tratamiento y evolución de esta enfermedad.

Bibliografía

- Spagnolo, F., Caltabiano, G., & Queirolo, P. (2012). Uveal melanoma. *Cancer treatment reviews*, 38(5), 549–53. doi:10.1016/j.ctrv.2012.01.002
- Yonekawa, Y., & Kim, I. K. (2012). Epidemiology and management of uveal melanoma. *Hematology/oncology clinics of North America*, 26(6), 1169–84. doi:10.1016/j.hoc.2012.08.004
- Graell X., Caminal JM., Masuet C., Arias L., Rubio M., Pujol O., Roca G.,(2007). Distribución por edades del melanoma de úvea y su relación con la supervivencia. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 82: 343-348.
- Báez, D., Martínez, J., Rodríguez, A. (2004) Características clínico-patológicas del melanoma uveal en pacientes mexicanos menores de 30 años de edad. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*.79 (11) 543-548.
- Shields, C. L., Kaliki, S., Furuta, M., Mashayekhi, A., & Shields, J. a. (2012). Clinical spectrum and prognosis of uveal melanoma based on age at presentation in 8,033 cases. *Retina (Philadelphia, Pa.)*, 32(7), 1363–72.
- Singh AD, Shields CL, Shields JA, et al. (2000) Uveal melanoma in young patients. *Arch Ophthalmol*;118 (9) 18–23.
- Onken MD, Worley LA, Ehlers JP, Harbour JW.(2004) Gene expression profiling in uveal melanoma reveals two molecular classes, predicts metastatic death. *Cancer Res* 64 (7)205–9.
- Miyamoto, C., Balazsi, M., Bakalian, S., Fernandes, B. F., & Burnier, M. N. (2012). Uveal melanoma: Ocular and systemic disease. *Saudi Journal of Ophthalmology*, 26(2), 145–149. doi:10.1016/j.sjopt.2012.02.010
- Kumar, R. (2012). Melanoma of ciliary body presenting as retinoblastoma in an 18-month-old child. *Clinical & experimental optometry: journal of the Australian Optometrical Association*, 95(1), 119–20. doi:10.1111/j.1444-0938.2011.00625.x