

Ciliary body melanoma in a young adult: a case report

Melanoma del cuerpo ciliar en un adulto joven: reporte de caso

 Jhovan Emilio López-Camacho,^{1*}

Pablo Velasco-Ramos,²

 Gerardo Rivera-Arroyo,³

 Elizabeth Baques-Guillén⁴

 José Ma. Arroyo-González.⁴

¹Médico residente del Curso de Especialización y residencia en Oftalmología, Escuela Militar de Graduados de Sanidad, Universidad del Ejército y Fuerza Aérea, México.

²Jefe de la Subsección de Orbita, Párpados y vía lagrimal, Hospital Central Militar, México.

³Jefe de la Subsección de Retina y Vítreo, Hospital Central Militar, México.

⁴Médico Adscrito a la Subsección de Retina y Vítreo, Hospital Central Militar, México.

Correspondencia: *Jhovan Emilio López Camacho Blvd. Manuel Ávila Camacho S/N. Col. Lomas de Sotelo, C.P. 11200, Miguel Hgo., Cd. de México. Tel: 5545 377730. E-mail: jhvalopez@icloud.com

Citación: López-Camacho J. E., Velasco-Ramos P., Rivera-Arroyo G., Baques-Guillén E., Arroyo-González J. M. *Melanoma del cuerpo ciliar en un adulto joven: reporte de caso.* 2022;(76)1:pp.1-9

Abstract:

Case report: 29-year-old female with no comorbidities, with progressive vision loss in the right eye of 1 month's evolution. On ophthalmological examination, visual acuity was 20/80, superior bulbar conjunctiva with sentinel vessel, vascularised orange retroiridian mass generating a lens subluxation inferiorly. Ultrabiomicroscopy revealed a dome-shaped mass dependent on the ciliary body measuring 4.87x5.74mm with medium and regular internal reflectivity. A FNA was done and melanoma was reported, then enucleation was performed with histopathological findings of amelanotic melanoma. Subsequently, a cosmetic prosthesis was implanted and the patient has been followed up by oncology with no evidence of tumour activity after 4 years.

Discussion: Uveal melanomas are the most common cause of primary intraocular malignant tumours in adults, mainly located in the choroid (90%), being extremely rare in the ciliary body (6%) and iris (4%). The approach to a ciliary body tumour should include a complete anamnesis and physical examination with appropriate paraclinical studies to be able to discern between differential diagnoses. Ocular ultrasound is the most important ancillary study as it provides typical features of the tumour. Treatment is still based on COMS and the prognosis remains poor. Poor prognostic factors are the presence of metastases, tumour size, extraocular extension and epithelioid lineage.

Limitations: Not all treatment alternatives were available.

Originality: Unusual case in young patients and because of its site.

Keywords: Uveal melanoma, ciliary body tumour, amelanotic melanoma.



Resumen

Reporte de un caso: Femenino de 29 años de edad sin comorbilidades, con baja visual progresiva en ojo derecho de 1 mes de evolución. A la exploración oftalmológica agudeza visual de ese ojo en 20/80, conjuntiva bulbar superior con vaso centinela, masa retroiridiana color naranja vascularizada que subluxa el cristalino hacia inferior. Por ultrabiomicroscopía se evidencia una masa en domo dependiente del cuerpo ciliar de 4.87x5.74mm con reflectividad interna media y regular. Se realiza primeramente BAAF reportando melanoma, después se hace enucleación con resultado histopatológico de melanoma amelanótico. Posterior, se realiza implante de prótesis cosmética y se encuentra en seguimiento por oncología sin presentar datos de actividad tumoral después de 4 años.

Discusión: Los melanomas uveales son la causa más común de tumores malignos intraoculares primarios en adultos, localizados principalmente en coroides (90%), siendo extremadamente rara su aparición en el cuerpo ciliar (6%) e iris (4%). El abordaje de un tumor del cuerpo ciliar debe incluir una anamnesis y exploración física completa con estudios paraclínicos adecuados para poder discernir entre los diagnósticos diferenciales. El ultrasonido ocular es el estudio auxiliar más importante ya que brinda características típicas propias del tumor. El tratamiento continúa basado en el COMS con un pronóstico sombrío. Los factores de mal pronóstico son presencia de metástasis, tamaño del tumor, extensión extraocular y estirpe epitelioide.

Limitaciones: No se contaban con todas las alternativas de tratamiento.

Originalidad: Caso inusual en pacientes jóvenes y por su sitio.

Palabras clave: Melanoma uveal, tumor en cuerpo ciliar, melanoma amelanótico.

INTRODUCCIÓN

Los melanomas uveales son la causa más común de tumores malignos intraoculares en adultos, con una incidencia de 5.1 casos por millón y edad promedio de presentación de 53 años, localizados principalmente en coroides (90%), siendo extremadamente rara su aparición en el cuerpo ciliar (6%) e iris (4%).^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 29 años previamente sana acude por presentar baja visual progresiva de un mes de evolución en ojo derecho. A la exploración física con una agudeza visual mejor corregida de 20/80, conjuntiva bulbar superior con vaso centinela (Figura 1), córnea transparente, cámara anterior formada y amplia, iris reactivo, pupila redonda, cristalino transparente subluxado hacia inferior mecánicamente por una masa retroiridiana vascularizada de color naranja en el cuadrante superior (Figuras 2, 3 y 4), presión intraocular de 14 mmHg, polo posterior dentro de la normalidad y exploración sistémica sin alteraciones.

Figura 1. Masa retroiridiana color naranja superior en ojo derecho, vascularizada, que desplaza el cristalino hacia inferior.

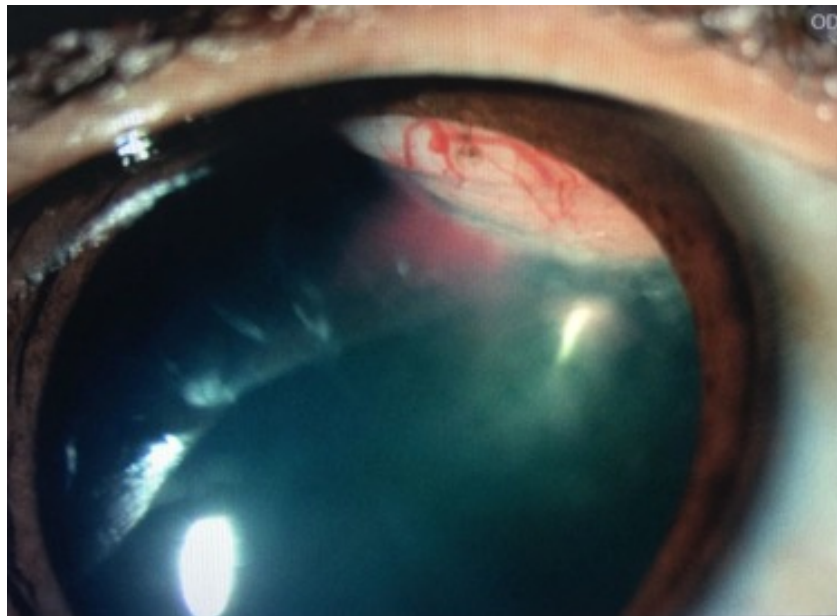


Figura 2. Tumoración retroiridiana vista a través del lente de 3 espejos de Goldman.

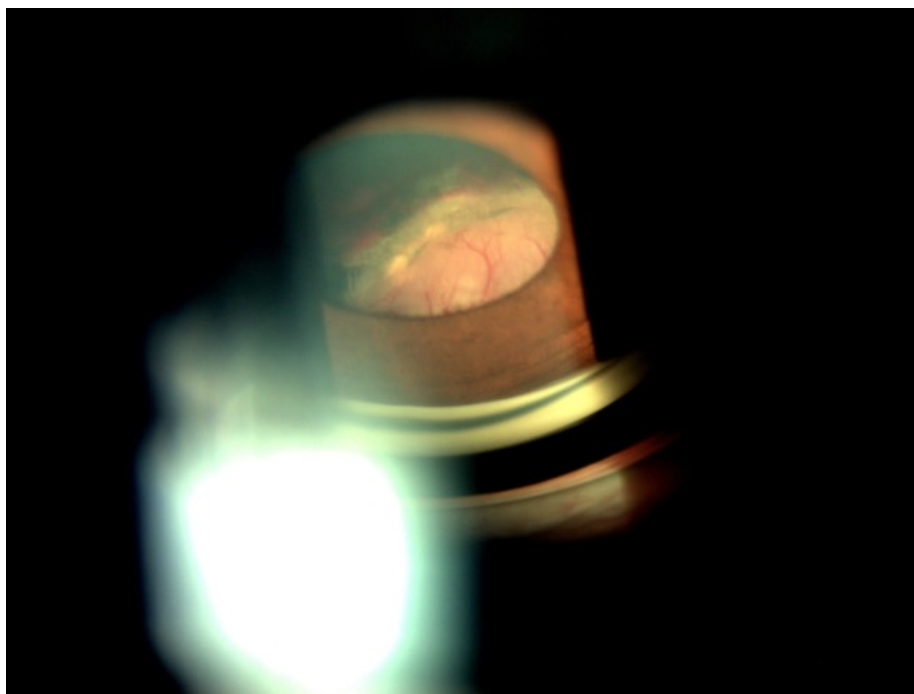


Figura 3. Sección óptica evidenciando la tumoración superior de ojo derecho a expensas del cuerpo ciliar que desplaza el cristalino.

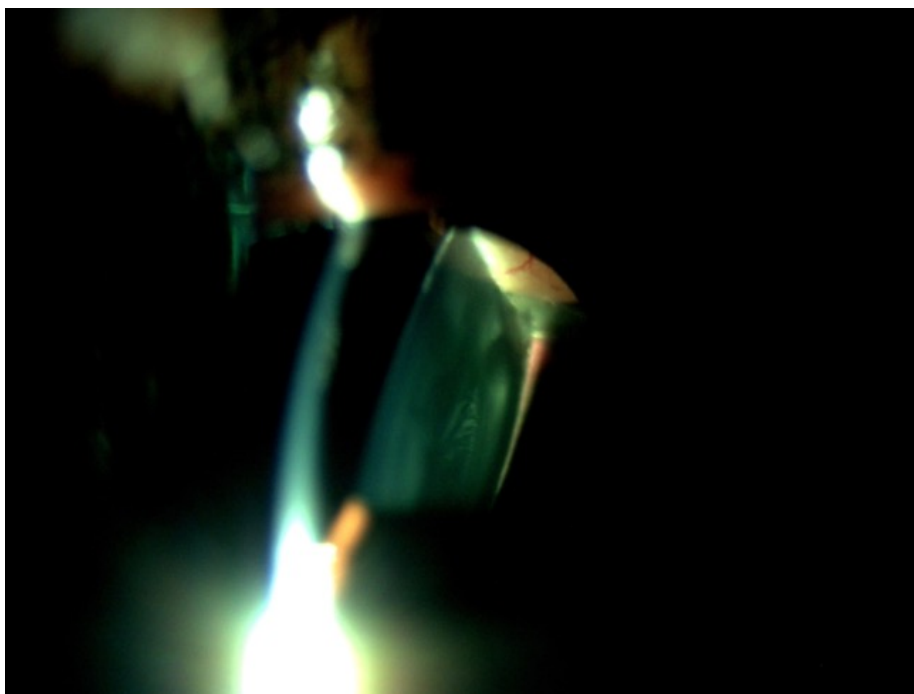
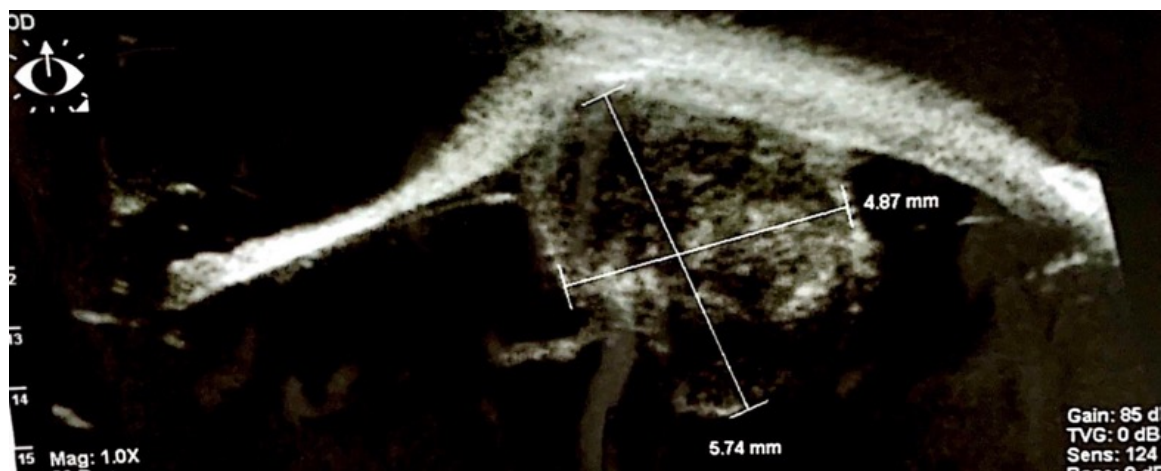


Figura 4. Vaso centinela en sector superior en ojo derecho.



Dentro del abordaje con paraclínicos, en la ultrabiomicroscopía se evidencia una masa en domo dependiente de cuerpo ciliar, homogénea de M12 a M2, base 4.87 mm y altura 5.74 mm con reflectividad interna media y estructura interna regular (Figura 5), integrando la sospecha de tumor de cuerpo ciliar de tipo melanoma versus leiomioma.

Figura 5. Ultra biomicroscopía que evidencia el tamaño del tumor y su localización (cuerpo ciliar).



En conjunto con el servicio de Oncología se solicitan estudios de laboratorio (pruebas de funcionamiento hepático), tele de tórax y ultrasonido hepático con el fin de descartar metástasis, así como tomografía computada por emisión de positrones (PET-CT) para descartar tumor primario (Figura 6), los cuales se reportaron sin alteraciones.

Figura 6. PET-CT dentro de la normalidad.



Posteriormente, la paciente no acepta tratamiento (enucleación) sin antes realizar biopsia por aspiración de aguja fina vía pars plana (BAAF), la cual reporta melanoma, por lo que se realiza enucleación con reporte definitivo de patología de melanoma amelanótico del cuerpo ciliar con patrón mixto (epitelioide y fusiforme) sin involucro tumoral al nervio óptico, positivo en la inmunohistoquímica para S100, tirosinasa y Ki67 (Figura 7).

Figura 7. Imagen macroscópica del melanoma amelanótico del cuerpo ciliar.



El servicio de órbita y oculoplástica realiza implante de prótesis ocular cosmética y desde hace 4 años y medio se encuentra en vigilancia por oncología médica sin evidenciar actividad tumoral (Figura 8).

Figura 8. Paciente rehabilitada con prótesis ocular cosmética derecha.



DISCUSIÓN

De manera clásica los pacientes con tumores del cuerpo ciliar acuden por baja visual progresiva debido al efecto mecánico que la masa ejerce sobre el cristalino, debiendo considerar entre los diferenciales al melanoma, meduloepitelioma, leiomioma, adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar, melanocitoma o metástasis principalmente de un tumor primario de la mama seguido del pulmón.^{3,4}

El abordaje debe incluir una anamnesis sobre cáncer en familiares o síntomas de un tumor primario, además de una exploración física indagando signos oftalmológicos como vasos epiesclerales centinela

sin dejar de lado una exploración sistémica que incluya la búsqueda intencionada de nódulos mamarios. El ultrasonido ocular es el estudio auxiliar más importante ya que no es invasivo y brinda características típicas propias del tumor según se use la modalidad A estandarizado, mostrando además una excelente resolución de imagen del cuerpo ciliar cuando se utiliza la ultrabiomicroscopía.⁵ En caso de duda diagnóstica, se puede optar por una BAAF para proveer de evidencia citológica. En este caso clínico, las características ecográficas eran sugestivas de melanoma, lo que obliga a descartar la presencia de metástasis que suelen ser por vía hematógena, siendo el hígado el sitio más común (90%) seguido del pulmón (24%) lo que requiere de una tele de tórax, ultrasonido y pruebas de funcionamiento hepático, siendo necesaria la realización de una tomografía trifásica de hígado o PET-CT en caso de encontrarse alguna anormalidad.⁶

A pesar de que han pasado casi 20 años del COMS (*Collaborative Ocular Melanoma Study*), las recomendaciones sobre el tratamiento siguen estando vigentes, estableciendo la enucleación o placas de braquiterapia en tumores de tamaño mediano (2.5 - 10 mm) sin metástasis.⁷

El pronóstico sigue siendo sombrío a pesar del tratamiento local a nivel ocular, lo que sugiere que el riesgo de metástasis es imperado por la clase de perfil de expresión génica y no por el tratamiento, abriendo una nueva diana terapéutica de adyuvancia como la fotemustina que se encuentra en la fase III de los ensayos clínicos.⁸

A pesar de lo anterior, la mortalidad a los 5 años sigue siendo del 31% y a los 15 años del 45% debido claramente a las metástasis que aparecerán en un 50% de los casos, lo que requiere de un seguimiento periódico de por vida con especial atención a aquellos pacientes que presenten factores de mal pronóstico como presencia de metástasis, tamaño del tumor mayor a 2.5 mm, extensión extraocular y estirpe epitelioide.^{9,10}

Se presentó el caso de una paciente joven con una tumoración del cuerpo ciliar con vaso episcleral centinela, sospechando altamente de melanoma gracias a la ultrabiomicroscopía y confirmándose mediante una BAAF, se realiza enucleación sin ofrecer como alternativa la radioterapia con placa debido a no estar disponible en México. Finalmente, el reporte histopatológico permite clasificar al tumor como mediano con varios datos de mal pronóstico (localización en cuerpo ciliar, tamaño mediano y estirpe de células epitelioides), con mortalidad del 31.8% a los 10 años, requiriendo el seguimiento estricto de la paciente que a la fecha lleva 4 años sin datos en la PET-CT de hiperactividad metabólica que sugieran metástasis.^{11,12}

Como conclusión, el oftalmólogo deberá tener presente al melanoma dentro de sus diagnósticos diferenciales ante cualquier tumoración del cuerpo ciliar, siendo el ultrasonido ocular su herramienta auxiliar más importante, pudiendo brindar un tratamiento oportuno bajo el apoyo del oncólogo.

REFERENCIAS

1. **Costache M., Patrascu O., Adrian D., Costacha D., Sajin M.,** Ungureanu E., Simionescu O., Ciliary body melanoma – A particularly rare type of ocular tumor. Case report and general considerations, *Maedica*. 2013;8(4):360-4.
2. **Kaliki S., Shields C.,** Uveal melanoma: relatively rare but deadly cancer, *Eye*. 2017;31(2):241-57.

3. **Vallejo-Vicente E., Saornil-Álvarez M., López-Lara F., García-Álvarez C., Frutos-Baraja J., Díez-Andino P.,** Tumor pigmentado del cuerpo ciliar ¿benigno o maligno?, Arch Soc Esp Oftalmol. 2013;88(12):485-8.
4. **Arepalli S., Kaliki S.,** Choroidal metastases: origin, features and therapy, Indian J Ophthalmol. 2015;63:122-7.
5. **Delgado S., Rodríguez A., Mora L., Dueñas-González A., Taja-Chayeb L., Moragrega E.,** Características ultrasonográficas, histopatológicas y genéticas del melanoma uveal en población mexicana mestiza, Arch Soc Esp Oftalmol. 2018;93(1):15-21.
6. **Singh P., Singh A.,** Choroidal Melanoma, Oman J Ophthalmol., 2012;5(1):3-9.
7. **Margo C.,** The Collaborative Ocular Melanoma Study: an overview, Journal of the Moffitt Cancer Center, 2004;9(1):304-9.
8. **Honavar S.,** Is Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) still relevant?, Indian J Ophthalmol, 2018;66(10):1385-7.
9. **Fallico M., Raciti G., Longo A., Reibaldi M.,** Current molecular and clinical insights into uveal melanoma (review), Int J Oncol. 2021;58(4):10.
10. **Andreoli M., Mieler W., Leiderman Y.,** Epidemiological trends in uveal melanoma, Br J Ophthalmol. 2015;99(11):1550-3.
11. **Kivelä T.,** Diagnosis of uveal melanoma, Dev Ophthalmol. 2012; 49:1-15.
12. **Vicente N., Saornil M., García-Álvarez C., Almaraz A., Alonso P., Frutos-Baraja J., López-Lara E.,** Melanoma uveal: características clínicas, tratamiento y supervivencia en una serie de 500 pacientes, Arch Soc Esp Oftalmol. 2013;88(11):433-8.