

# Melanocitoma del Nervio Óptico. A Propósito de un Caso

## Melanocytoma of the optic nerve: A case report

**Dr. Gustavo Ramón Aguilera Palacios**

Especialista en Segundo Grado en Oftalmología y en Primer Grado en Medicina

[gus7agui7pal7@gmail.com](mailto:gus7agui7pal7@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0001-9888-1990>.

**Dr. Martin Romero Guillén**

Especialista en Neurocirugía y en Medicina General Integral

[martinromeroguillen@gmail.com](mailto:martinromeroguillen@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0007-3972-2472>

**Dra. Liena Duque Gracia**

Especialista en Imagenología/Radiología.

[lienaduquegarcia@gmail.com](mailto:lienaduquegarcia@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0007-5872-8458>

Salinas, Santa Elena.

**Dr. Rogelio Fernández Martínez**

Especialista en Neurocirugía

[rogeliofernandezmartinez@gmail.com](mailto:rogeliofernandezmartinez@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-2522-6949>

Salinas, Santa Elena.



<https://doi.org/10.58995/lb.redlic.35.236>

## 1. INTRODUCCIÓN

Considerado como una forma única de nevus uveal, el melanocitoma del nervio óptico es un tumor primario, raro y benigno. Se describe como una lesión estacionaria altamente pigmentada de color negro azabache que puede aparecer en cualquier lugar donde haya melanocitos uveales, como coroides, cuerpo ciliar, iris, conjuntiva o esclera, aunque suele localizarse en el disco óptico an expensas del crecimiento de melanocitos ectópicos. 1

Zimmerman acuñó el término melanocitoma del disco óptico en 1962 debido a la similitud de las células en el disco óptico con las de la melanosis ocular. Este autor lo describió como un hamartoma y determinó su naturaleza benigna basándose en sus características anatomopatológicas.<sup>2</sup> En 1964, Cogan lo nombró nevus magnocelular, en referencia al tamaño considerable de sus células.<sup>3</sup> En la actualidad, J. Shields y colaboradores han sugerido llamar al disco óptico nevus magnocelular hiperpigmentado, ya que lo consideran más adecuado a la naturaleza del tumor. 4

La edad media de diagnóstico es de cincuenta años, afectando por igual a hombres y mujeres, y en proporción similar al ojo derecho o izquierdo. Al contrario que el melanoma de coroides es más común en raza negra y en poblaciones de pigmentación oscura, y rara vez es bilateral. 1,1.

### **Caso Clínico**

Paciente masculino, 24 años, antecedentes generales de buena salud y antecedentes oftalmológicos de esotropía congénita. Acude para corrección quirúrgica de su estrabismo y se le realiza en la consulta un examen oftalmológico previo.

### **Examen oftalmológico:**

- ~ AV: OD: 0.9 / OI: 1.0
- ~ Ojo derecho dominante
- ~ Esotropia 45° OI
- ~ Segmento anterior: Normal A/O

## MELANOCITOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

- ~ Medios refringentes: Transparentes A/O
- ~ Motilidad ocular externa: Normal A/O
- ~ Reflejos Pupilares: OD: Defecto pupilar aferente relativo leve. / OI: Normal
- ~ Fondo de Ojo: OD: Disco óptico con una masa oscura elevada en el sector nasal en forma de domo desde hora 1 a 5, con colapso de la excavación central fisiológica y ausencia del latido venoso. No hay edema del disco óptico ni de la retina perineural.
- ~ OI: Disco óptico de tamaño, forma y color normal, latido venoso presente. Retina normal.

### Fotografía de fondo:

**OD**



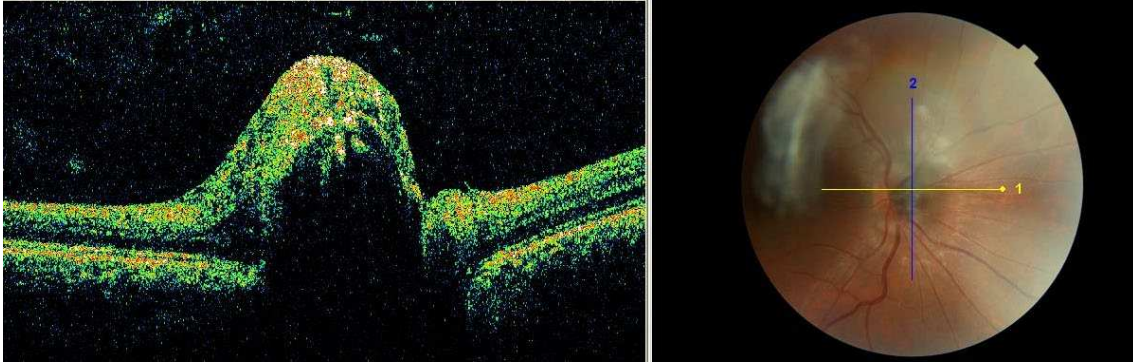
**OI**



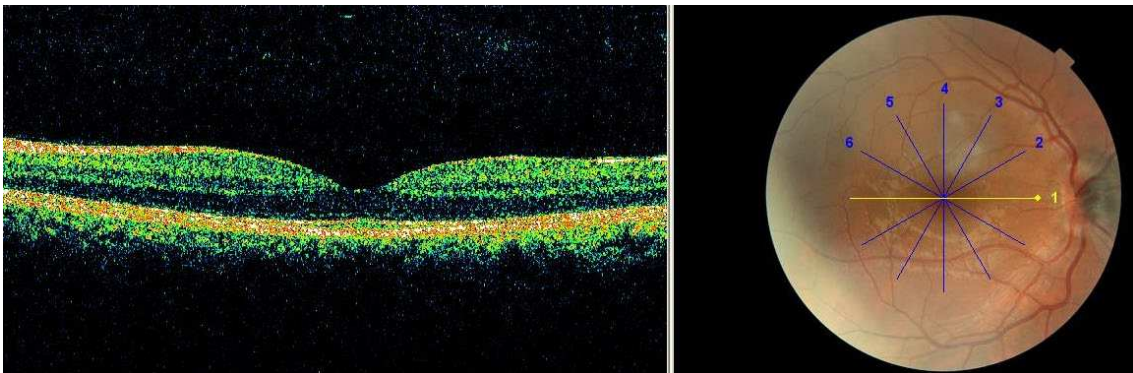


**Tomografía de coherencia óptica:**

Nervio óptico OD: Elevación de la altura del nervio en sector nasal en forma de domo sin cambios en la retina adyacente peripapilar.

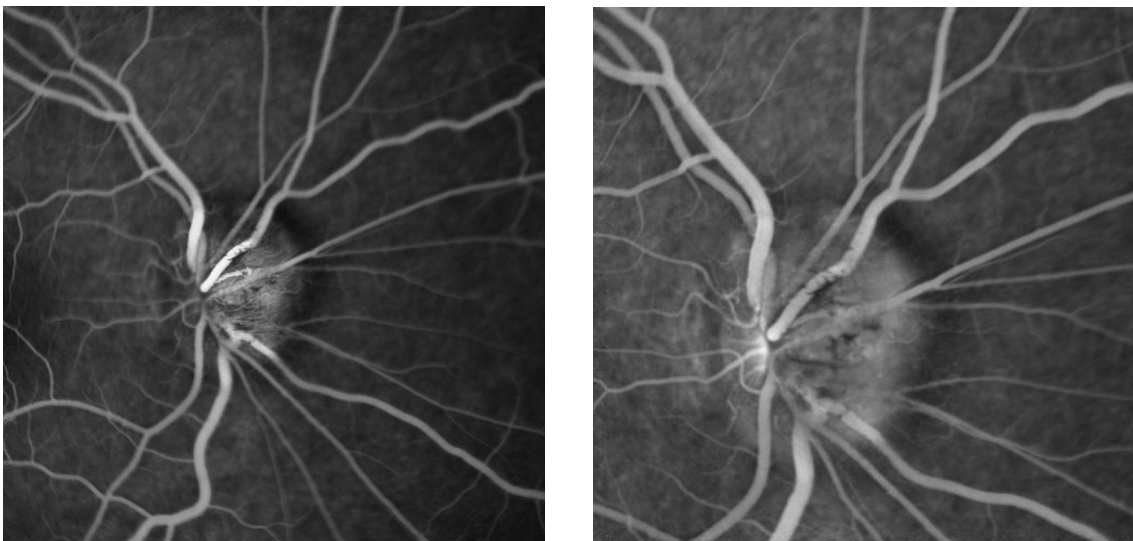


Mácula OD: Citoarquitectura conservada. No edema macular.



**Angiografía fluorescencia:**

En fases tempranas se dibuja el patrón vascular de la lesión tumoral. No hay captación del contraste.



## 2. DISCUSIÓN

Dado que los melanocitomas de papila suelen ser asintomáticos, la mayoría de ellos son diagnosticados durante los exámenes rutinarios. Los tumores de gran tamaño pueden comprimir la capa de fibras nerviosas, obstruir los vasos sanguíneos o causar necrosis que afecta la función visual. En el 30% de estos tumores se puede detectar un defecto pupilar aferente que puede cursar con función visual normal. Solo el 5% experimenta algún grado de deterioro visual y el 75% experimenta un aumento de la mancha ciega.<sup>5</sup>

El tumor se puede ver oftalmoscópicamente como una masa elevada de color negro o marrón muy oscuro, bien delimitada y con márgenes fibrilados. Puede estar en el centro de la papila óptica o ocupar una parte lateral, con la localización más común en el cuadrante papilar temporal inferior. Los tumores pueden ser de gran tamaño y afectar sólo una región, pero pueden abarcar toda la papila, incluso los vasos retinianos cercanos. Frecuentemente, las manchas blanquecinas de aspecto plumoso que corresponden a los restos de capas de fibras nerviosas ocultan su color oscuro. El 50% de los melanocitomas de papila óptica están acompañados de un nevus coroideo de vecindad.

Su curso es estable sin tendencia en avanzar, pero el seguimiento de varios casos ha demostrado que el diez a quince por ciento de ellos muestran un crecimiento lento a lo largo de los años. Esta evolución no debe interpretarse como una señal de una transformación negativa.<sup>1</sup> Se ha observado una malignización del tumor solo en casos muy aislados, y es probable que esta malignización esté más relacionada con la nevus de vecindad que con la propia tumoración del nervio óptico.

En la mayoría de los casos, una tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra una forma de domo con hiperreflectividad en la superficie anterior y una sombra densa en forma de cavidad en la parte posterior.<sup>6</sup> sin embargo, Guerra y colaboradores<sup>7</sup> han descrito cambios en la retina alrededor de los márgenes del tumor desde los primeros estándares.

El hallazgo más común en todas las fases de la angiografía fluoresceínica (AGF) es un bloqueo difuso hipofluorescente en las áreas cubiertas por el pigmento.<sup>8</sup>

mientras que los estudios combinados de OCT y AGF muestran una red vascular superficial densa y tortuosa y un patrón heterogéneo y desorganizado de pequeños vasos sanguíneos intratumorales.<sup>9</sup>

La neuropatía óptica compresiva, el desprendimiento de retina exudativo foveal o la neurorretinitis causada por necrosis tumoral, oclusión de la vena central de la retina, necrosis tumoral espontánea o transformación maligna del tumor son las complicaciones más frecuentes.<sup>10:1,11</sup>

El melanoma de coroides yuxtapapilar es el principal candidato para el diagnóstico diferencial, ya que tiene una apariencia menos oscura, una superficie moteada, un crecimiento rápido y ocasionalmente adopta una forma similar al champiñón.

La observación periódica con control fotográfico es la única parte del tratamiento. Cuando se descubre un crecimiento acelerado, se tratará como una transformación maligna y la terapia adecuada para su localización es la enucleación. Dada la excepcional posibilidad de malignización que presenta el melanocitoma, es necesario mantener un criterio conservador antes de tomar esta decisión.<sup>:10</sup>

### **3. CONFLICTO DE INTERESES**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

#### 4. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Harbour JW, Paez-Escamilla M, Cai L, Walter SD, Augsburger JJ, Correa ZM. Are risk factors for growth of choroidal nevi associated with malignant transformation? Assessment with a validated genomic biomarker. *Am J Ophthalmol* 2019;197:168–79.
2. Zimmerman LE, Garron LK. Melanocytoma of the optic disk. *Int Ophthalmol Clin.* 1962; 2:431-40.
3. Cogan DG. Discussion; pigmented ocular tumors. En: Boniuk M., editors. *Ocular and adnexal tumors. New and controversial aspects.* St. Louis: CV Mosby Co; 1964. 385.
4. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle RC, Shields CL. Melanocytoma of the optic disk: a review. *Surv Ophthalmol.* 2006; 51:93-104.
5. Sutter C, Jean-Charles A, Merle H. Aspects cliniques et paracliniques évolutifs des mélanocytomes papillaires. Apport de la tomographe à cohérence optique de type spectral dans l'étude de dix cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*, Volume 34, Issue 9, November 2011:615-623.
6. Gologorsky D, Scheffler A, Ehliés FJ, et al. Clinical imaging and highresolution ultrasonography in melanocytoma management. *Clin Ophthalmol.* 2010;4:855–9
7. Guerra RLL, Marback EF, Silva IS, Maia Jr OD, Marback RL. Autofluorescência e tomografia de coerência óptica de domínio espectral do melanocitoma do disco óptico. *Arq Bras Oftalmol* 2014;77(6):400–2. 11
8. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle Jr RC, Shields CL. Melanocytoma of the optic disk: A review. *Indian J Ophthalmol* 2019;67(12):1949–58.
9. Carnevali A, Querques L, Zucchiatti I, Scorcía V, Bandello F, Querques G. Optical coherence tomography angiography features in melanocytoma of the optic nerve. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* 2017;48:364–6.

10. Font RL, Chaqués-Alepuz V. Melanocitoma gigante de la papila óptica complicado con siembra intraocular masiva. Arch Soc Esp Oftalmol vol.86 no.5 Madrid mayo 2011.
11. Rishi P, Venkatesh R. Central retinal artery occlusion secondary to optic disk melanocytoma. Retin Cases Brief Rep 2012;6:212-5.