

# El melanocitoma

## *Melanocytoma*

A. Filloy Rius

### Resumen

El melanocitoma es un tumor benigno formado a partir de los melanocitos de la coroides, con una localización típica epipapilar y en forma de masa sobreelevada, muy pigmentada y claramente circunscrita, aunque existen variaciones. Por lo general, se trata de un hallazgo casual y asintomático, su principal diagnóstico diferencial se realizará con el melanoma uveal. No tiene un tratamiento indicado más allá de la observación. Se han descrito pocos casos de malignización.

### Resum

El melanocitoma és un tumor benigne format a partir dels melanocits de la coroide, de localització típicament epipapil·lar en forma d'una massa sobreelevada, fortament pigmentada i clarament circumscreta, tot i que n'existeixen variacions. Normalment es tracta d'una troballa casual i és asimptomàtic. El seu principal diagnòstic diferencial serà el melanoma uveal. No disposa d'indicació de tractament més enllà de la observació. Se n'han descrit escassos casos de malignització.

### Abstract

Melanocytoma is a benign tumor which arises from choroidal melanocytes. Usually found epipapillary, it appears as a darkly pigmented elevated mass with clearly demarcated borders, although variations exist. It is mostly a coincidental finding in asymptomatic patients. Its most relevant differential diagnosis is with choroidal melanoma. There is no recommended treatment for this benign condition beyond observation. Rare cases of malignization have been described.

## 4.12. El melanocitoma

### *Melanocytoma*

**A. Filloy Rius**

Servicio de Oftalmología. Unidad Vítreo-Retina. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

**Correspondencia:**

Alejandro Filloy Rius

E-mail: [alejandrofilloy@gmail.com](mailto:alejandrofilloy@gmail.com)

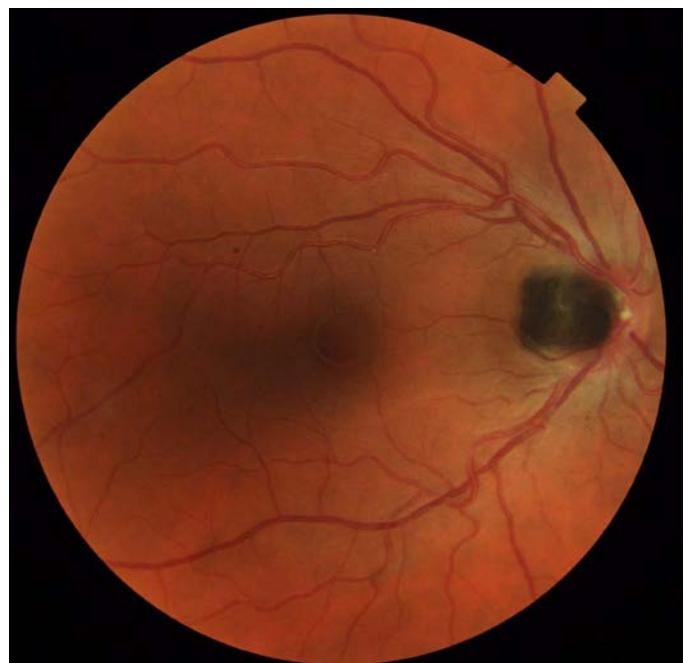
### Introducción

El melanocitoma coroideo o nevus magnocelular pigmentado se engloba dentro de los tumores coroideos o de los tumores del nervio óptico, según la clasificación consultada. También se le considera un subtipo de nevus coroideo. Su forma más común es en la que aparece insertado en el disco óptico, cubriendo una parte o la totalidad del mismo, por lo que también se le denomina melanocitoma del disco óptico.

El melanocitoma se puede localizar en cualquier otra área de la úvea (en el iris, la capa coroides y en el cuerpo ciliar). Sin embargo, en estas localizaciones, la distinción clínica con el nevus coroideo puede ser imposible. Al tratarse de una condición muy asintomática, de forma habitual, y ser hallada de manera casual, es difícil estimar su prevalencia, aunque se considera raro<sup>1-3</sup>.

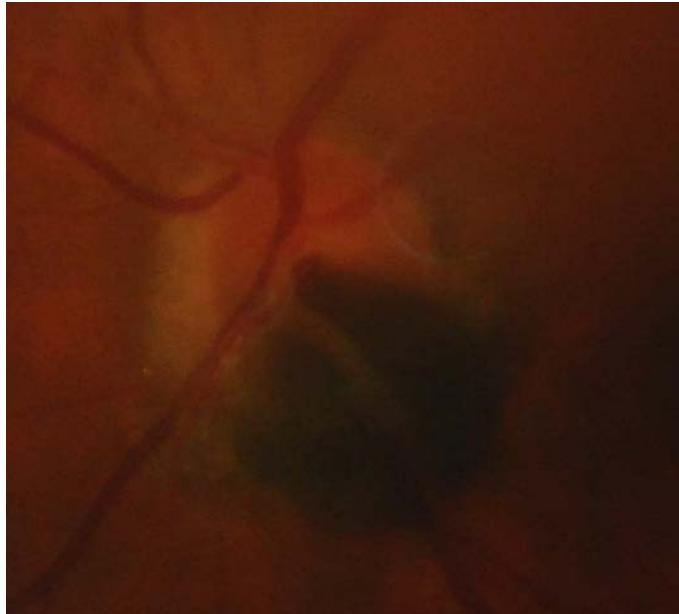
### Clínica y exploración

El melanocitoma aparece como un tumor pigmentado (de color marrón oscuro o negro), bien definido y protruyente hacia el vítreo. Puede ser una mancha discreta o bien cubrir el nervio óptico en su totalidad. Muchas veces la superficie del tumor aparecerá estriada, sugiriendo las fibras nerviosas por entre las que el melanocitoma se ha desarrollado (Figuras 1 y 2). A menudo, se puede ver acompañado de un nevus coroideo, constituyendo lo que se ha denominado la base névica del melanocitoma.

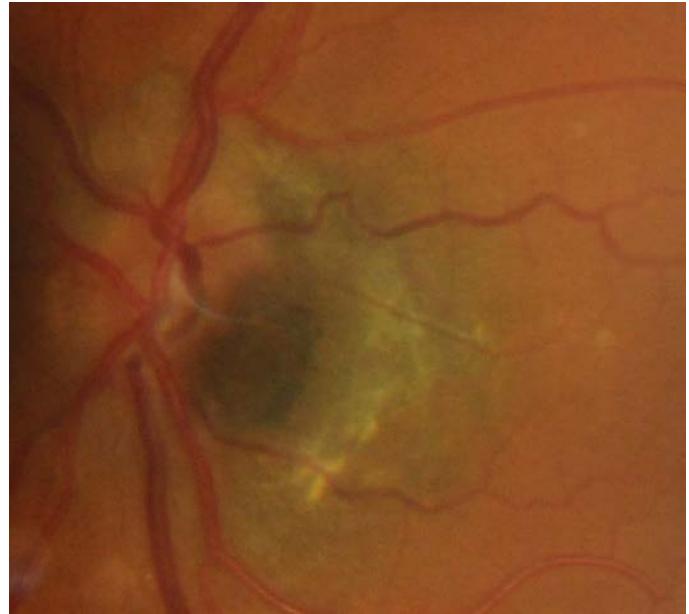


**Figura 1.** Aspecto típico del melanocitoma coroideo. Se aprecia en ambos casos una masa pigmentada que cubre en parte el disco óptico y proyecta hacia el vítreo.

Aunque, por lo general, el melanocitoma tiene una personalidad clínica lo suficientemente fuerte para distinguirlo de otras entidades, en ocasiones, ciertas variaciones en las características generales puede convertir el diagnóstico diferencial en algo más complicado, sobre todo si se trata de un melanoma coroideo<sup>1-3</sup>.



**Figura 2.** Aspecto típico del melanocitoma coroideo. Se aprecia en ambos casos una masa pigmentada que cubre en parte el disco óptico y proyecta hacia el vítreo.



**Figura 3.** Melanocitoma coroideo de aspecto atípico. Menos pigmentado y más plano. El tamaño, la localización y la estabilidad clínica son factores importantes para el diagnóstico.

Melanoma coroideo
Nevus coroideo
Metástasis coroidea
Hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina
Medulopeitioma

**Tabla 1.** Diagnóstico diferencial principal del melanocitoma.

(Figura 3) (Tabla 1). El crecimiento documentado o la presencia de lipofucsina son los hechos más diferenciales del melanoma con respecto al melanocitoma<sup>4</sup>.

## Histopatología

Los melanocitos del melanocitoma aparecen en la anatomía patológica como células grandes, fuertemente pigmentadas, redondeadas y homogéneas. El tumor puede ejercer un efecto de masa en los tejidos adyacentes (en el nervio óptico, la coroides y la retina), sin infiltrarlos<sup>1</sup>.

## Pruebas complementarias

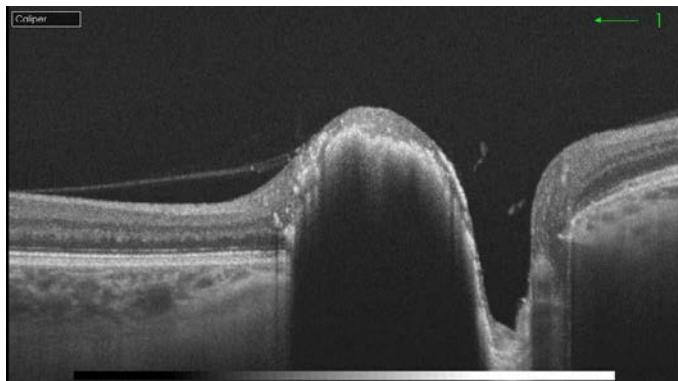
El melanocitoma se diagnostica de forma eminentemente clínica. Las pruebas complementarias pueden aportar una

información adicional, aunque la más útil será la fotografía, a efectos de registro.

- *La angiografía fluoresceína* puede ser útil en los casos que tienen una membrana neovascular asociada.
- *La autofluorescencia* puede revelar la presencia de lipofucsina, lo cual resulta interesante en el diagnóstico diferencial<sup>4</sup>.
- *La ecografía en modo B* podrá detectar los tumores de más de un milímetro de grosor, y mostrarlos como masas homogéneas similares a los nevus.
- *La tomografía de coherencia óptica (OCT)* tiene limitada la capacidad de penetración en el nevus, debido a su pigmentación. Los estudios realizados muestran una masa homogénea hiporrelectante cubierta con una lámina de nódulos hiperreflectantes en la zona de la retina externa, que podrían corresponder a los agregados macrofágicos (Figura 4). Esta característica difiere de los hallazgos realizados con la misma prueba para otras lesiones pigmentadas<sup>5</sup>.

## Pronóstico y tratamiento

El melanocitoma es una condición estable, que suele permanecer sin cambios a lo largo de la vida o bien presenta un crecimiento



**Figura 4.** OCT correspondiente a la Figura 1. Se aprecian agregados nodulares hiperreflectivos cofluentes a nivel de retina externa y que el pigmento del melanocitoma bloquea el paso de la señal de OCT a nivel más profundo.

muy lento y discreto. Por lo general es asintomático, aunque se han descrito casos de deterioro en la agudeza visual o campimétrica, atribuible al tumor por su efecto local de masa en forma de compresión del nervio óptico u obstrucción arterial<sup>6,7</sup>. Asimismo, se ha descrito la asociación de una membrana neovascular subretiniana con la base del melanocitoma<sup>2</sup>.

La malignización del melanocitoma hacia melanoma maligno se ha descrito en unos pocos casos, aunque existe controversia sobre si, cuando sucede, la malignización es del propio melanocitoma

o de los melanocitos del nevus coroideo situado en la base del melanocitoma. A día de hoy la recomendación más extendida para el seguimiento del melanocitoma es el control retinográfico anual.

## Bibliografía

1. Reidy JJ, Apple DJ, Steinmetz RL, Craythorn JM, Loftfield K, Gieser SC, et al. Melanocytoma: nomenclature, pathogenesis, natural history and treatment. *Surv Ophthalmol*. 1985;29(5):319-27.
2. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Shields CL. Melanocytoma of optic disc in 115 cases: the 2004 Samuel Johnson Memorial Lecture, part 1. *Ophthalmology*. 2004;111(9):1739-46.
3. Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr. Melanocytoma (hyperpigmented magnocellular nevus) of the uveal tract: the 34th G. Victor Simpson lecture. *Retina*. 2007;27(6):730-9.
4. Salvanos P, Utheim TP, Moe MC, Eide N, Bragadóttir R. Autofluorescence imaging in the differential diagnosis of optic disc melanocytoma. *Acta Ophthalmol*. 2015;93(5):476-80.
5. Filloy A, Arias L, Ascaso FJ, Caminal JM. Swept source optical coherence tomography imaging of optic disc melanocytoma. *Clin Exp Ophthalmol*. 2017;45:313-4.
6. Rishi P, Venkatesh R. Central retinal artery occlusion secondary to optic disk melanocytoma. *Retin Cases Brief Rep*. 2012;6(2):212-5.
7. Thanos A, Gilbert AL, Gragoudas ES. Severe vision loss with optic disc neovascularization after hemiretinal vascular obstruction associated with optic disc melanocytoma. *JAMA Ophthalmol*. 2015;133(10):e151502.