



Pseudomelanoma Coroideo

Tesis de Posgrado para obtener el Título de
Cirujano Oftalmólogo

Dr. Erick Omar Encampira Luna

Asociación para Evitar la Ceguera en México

México, D.F. 2012



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Tutor de Tesis

Dr. Abelardo A. Rodríguez Reyes
Jefe del Servicio de Anatomía Patológica

Jefe de Enseñanza

Dr. Daniel Ochoa Contreras
Asociación para Evitar la Ceguera en México
Hospital “Dr. Luis Sánchez Bulnes”

Título

Pseudomelanoma Coroideo

Dr. Erick Omar Encampira Luna

Residente de Tercer año de Oftalmología

e-mail: erickencampira@yahoo.com

Realizado en la Asociación para Evitar la Ceguera en México, Hospital "Dr. Luis Sánchez Bulnes" con ubicación en la calle Vicente García Torres No. 46, Col. Barrio de San Lucas, Coyoacan, México D.F. C.P. 04030. Teléfono 1084-1400

Agradecimientos

He culminado uno de los momentos más importantes de mi vida profesional, he concluido mi carrera como médico especialista. Pareciera que tan solo fueran pocos años atrás cuando por primera vez pise el aula en mi primer día como estudiante de medicina, pero en realidad ya es un largo camino el que he recorrido, el cual ha estado lleno de enseñanzas, de tristezas y de las mayores satisfacciones en mi vida. Le dedico esta tesis a mi familia, a mis padres y a mi hermano, quienes me han brindado su apoyo incondicional en todo momento y por quienes nada de lo que soy, sería posible. Le doy gracias a la vida y le doy gracias a Dios, por todo lo que me ha dado y también por lo que me ha quitado también. Es un camino largo y difícil que aún no termina, pero estoy seguro que estando rodeado de la gente que amo y de Dios, será mas sencillo.

INDICE

Introducción	1
Anatomía del Tracto Uveal	2
Melanoma Coroideo	7
Pseudomelanoma Coroideo	11
Nevo Coroideo	12
Corioretinopatía Exudativa Hemorrágica Periférica	14
Reporte de Caso	16
Discusión de caso	19
Conclusiones	20
Bibliografía	21

Introducción

El melanoma uveal es una neoplasia maligna que surge de los melanocitos neuroectodermicos dentro de la coroides, cuerpo ciliar o iris. Es la neoplasia maligna primaria intraocular más común de adultos blancos. Esta neoplasia tiene una capacidad muy bien documentada de producir metástasis vía hematológica y causar la muerte del paciente. La zona predilecta para generar metástasis es el hígado. Puede surgir de cualquier zona del tracto uveal, sin embargo, la coroides es el sitio de origen más común. Aunque el melanoma coroideo puede originarse en iris, este no tiene la malignidad suficiente como lo es el melanoma de cuerpo ciliar o coroides para matar al paciente.

Existen diversas patologías que pueden simular ser un melanoma coroideo por lo que un diagnóstico correcto es necesario pues la mayoría de estas entidades tienen un origen benigno por lo que el tratamiento, pronóstico y supervivencia del paciente está muy distante del de un melanoma coroideo.

En este trabajo se presenta el reporte de un caso de una paciente del sexo femenino de 62 años quien al presentar una hemorragia vítrea se le diagnostica un probable melanoma coroideo por ecografía y tras realizar una vitrectomía diagnóstica se eleva la sospecha clínica de dicho tumor, realizado enucleación de ese ojo. El estudio histopatológico descartó la presencia de dicha lesión. La importancia de este caso radica en el manejo de las principales entidades diagnósticas que frecuentemente se pueden confundir con un melanoma coroideo, pues la mayoría al ser de origen benigno, tienen un mejor pronóstico, y no ponen en peligro la vida del paciente.

Anatomía de la Úvea

Generalidades

El tracto uveal es la capa vascular del ojo, se encuentra entre la esclera y el neuroepitelio. Consiste en tres estructuras, el iris, el cuerpo ciliar, y la coroides. El primero representa la parte anterior, el cuerpo ciliar la porción intermedia y la última, la parte posterior. La úvea contiene nervios, tejido conectivo de soporte y un número variable de melanocitos que son los responsables de su color distintivo. El aporte nutricional es brindado a la úvea anterior por las arterias ciliares posteriores largas y por las arterias ciliares anteriores. La porción posterior es suplida por varias arterias ciliares posteriores que entran a la coroides alrededor del nervio óptico.

Los cambios patológicos que pueden manifestarse en la úvea incluyen enfermedades inflamatorias o neoplásicas. Tanto tumores primarios como metastásicos se pueden encontrar en el iris, cuerpo ciliar y coroides.

Iris

El iris es la extensión más anterior de la capa uveal. Divide al segmento anterior en dos cámaras, una anterior y otra posterior. Está formado por vasos sanguíneos, tejido conectivo, células pigmentarias y no pigmentadas.

Histológicamente se compone de un estroma anterior y de un epitelio pigmentado posterior. El estroma está formado por melanocitos, células no pigmentadas, fibrillas de colágeno y una matriz de ácido hialurónico. El color del iris está dado según la magnitud de pigmentación de la capa del borde anterior y del estroma profundo. Por su parte la capa pigmentada posterior, es la superficie posterior del iris altamente vascularizada, lisa, aterciopelada y uniforme. Se continúa con el epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. Cuenta con un epitelio bilaminado, la superficie basal limita la cámara posterior, la superficie apical mira hacia el estroma.

La irrigación del iris esta dada por vasos que se encuentran en su mayoría en el estroma, los cuales se originan del círculo arterial mayor, y se dirigen hacia el centro, donde a nivel del collarete hacen anastomosis con vasos venosos y forman el círculo vascular menor a menudo incompleto.

Dentro de las estructuras importantes que contiene al iris, están dos músculos encargados de realizar la miosis o midriasis respectivamente. El músculo dilatador tiene su origen del neuroectodermo, se encuentra paralelo y anterior al epitelio pigmentado posterior, contiene una inervación simpática y parasimpática, la primera dada por el receptor alfa 1 adrenérgico, que se encarga de la contracción del músculo, mientras que la acción parasimpática inhibe esta señal. Por otra parte, el esfínter del iris, es el músculo encargado de la miosis, se origina al igual del neuroectodermo, localizado cerca del borde pupilar en el estroma profundo, anterior al epitelio pigmentado. Su inervación parasimpática esta dada por el III par craneal.

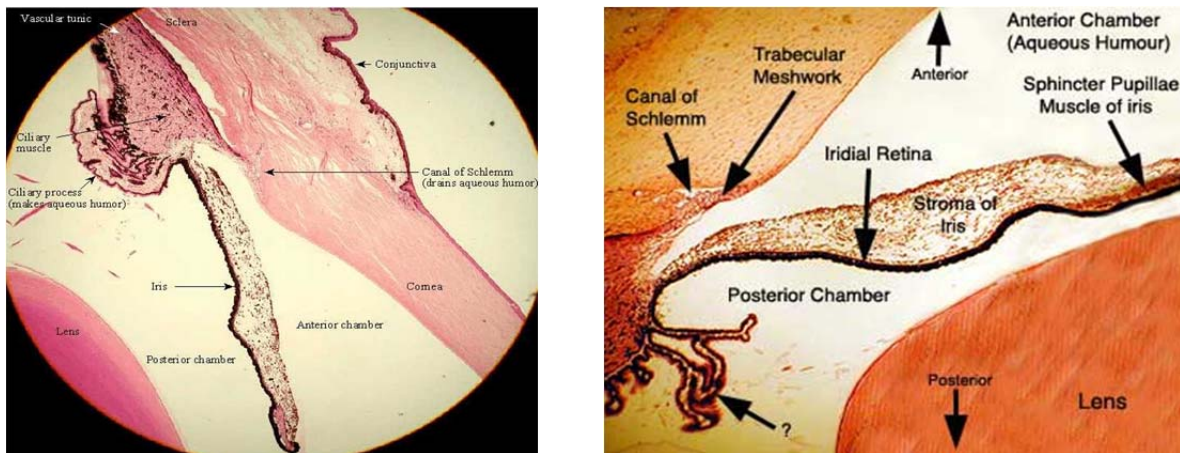


Imagen 1. Fotografías de cortes histológicos del iris. Se aprecia el estroma y el epitelio pigmentado posterior.

Cuerpo Ciliar

El cuerpo ciliar se extiende de la base del iris y se continua con la coroides en la ora serrata. Tiene una longitud anteroposterior aproximada de 6 a 6.5mm. Tiene dos porciones, la anterior llamada pars plicata y la posterior, o pars plana. La primera

contiene alrededor de 70 proyecciones digitiformes, los procesos ciliares, los cuales están recubiertos de un epitelio bilaminado. La pars plana no tiene procesos, y es lisa del cuerpo ciliar y termina en la ora serrata.

El musculo liso del cuerpo ciliar puede dividirse en tres grupos de fibras, la externa o longitudinal se ancla al espolón escleral anteriormente y a las fibras de la malla trabecular; la porción oblicua intermedia y las fibras circulares internas. La acomodación es el resultado de un estímulo parasimpático al que le sigue la contracción del músculo ciliar, lo que disminuye la tensión zonular en el cristalino. Esto permite la movilización de este lente hacia delante, por lo que asume una forma más esférica aumentando secundariamente el poder dióptrico del ojo.

La parte más interna tanto de la pars plicata como de la pars plana esta cubierta por un epitelio bilaminado, el epitelio externo pigmentado y el interno no pigmentado. Ambos epitelios tienen una posición en las que se encuentran ápex con ápex. La *zonula occludens* cerca del ápice del epitelio no pigmentado forma la barrera hematoacuosa. La principal fuente de humor acuoso es el epitelio no pigmentado de la pars plicata. La producción de mucopolisacárido del vítreo se ha atribuido al epitelio no pigmentado de la pars plana.

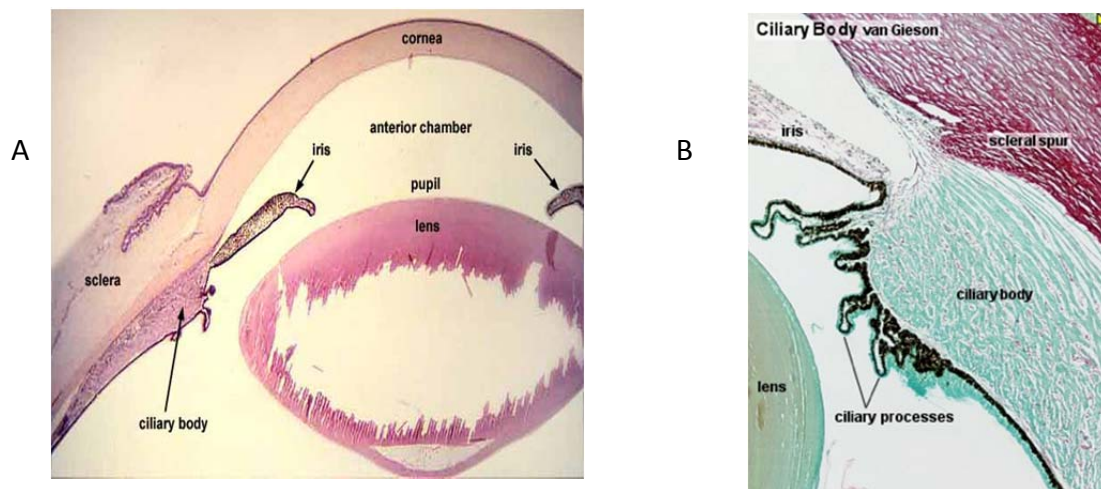


Imagen 2. A. Corte histológico del cuerpo ciliar. B Pars plicata y pars plana.

Coroides

4

La coroides es la porción posterior de la capa uveal, nutre la parte externa de la retina. Es el principal tejido vascular y pigmentado de la parte posterior del ojo. Se extiende de la ora serrata al nervio óptico. Tiene 0.25mm de grosor por término medio y esta formada por tres capas de vasos: la coriocapilar, que es la capa más interna; una capa media de vasos pequeños y una capa externa de vasos grandes. Histológicamente tiene cuatro capas: la lamina fusca, el estroma, la coriocapillaris y la membrana de Bruch. La membrana de Bruch a su vez puede dividirse en cinco componentes.

La perfusión de la coroides procede de las arterias ciliares posteriores largas y cortas y de las arterias ciliares anteriores perforantes. La sangre venosa drena a través del sistema vorticoso. El flujo sanguíneo a través de la coroides es elevado en comparación con otros tejidos. En consecuencia, el contenido de oxígeno de la sangre venosa coroidea es sólo un 2-3% menor que el de la sangre arterial.

La membrana de Bruch se produce por la fusión de las membranas basales del epitelio pigmentado de la retina (EPR) y de la coriocapilar. Se extiende desde el borde del nervio óptico hasta la ora serrata y los cinco elementos que la conforman son: la membrana basal del EPR, la zona colágena interna, una banda porosa y más gruesa de fibras elásticas, una zona colágena externa, y la membrana basal del endotelio de la coriocapilar. Pueden aparecer defectos en la membrana de Bruch y como consecuencia de estos defectos, se pueden desarrollar membranas neovasculares subretinianas.

La coriocapilar es una capa continua de capilares grandes (de 40-60 μm de diámetro) que estas en un único plano por debajo del EPR. Las paredes vasculares son muy finas y contienen múltiples fenestraciones, especialmente en la superficie que mira hacia la retina. Hay pericitos a lo largo de la pared externa. La coriocapilar es la capa de la coroides que proporciona nutrición a todo el epitelio pigmentado de la retina y las capas externas de la retina (fotoreceptores, plexiforme externa y la porción externa de la nuclear interna). Aparentemente tiene un arreglo en lóbulos con una arteriola central nutricia. El estroma de la coroides contiene vasos arteriales y venosos más grandes; estos vasos no están fenestrados y se encuentran en la porción media y externa. En el estroma. En todo el estroma de la coroides hay abundantes melanocitos, así como algunos macrófagos, linfocitos, mastocitos, y células plasmáticas. La lámina fusca es la zona de transición entre la esclera y la coroides. Consiste en un delicada malla de fibras

elásticas, fibrocitos, melanocitos, nervios ciliares posteriores largos que atraviesan y vasos.

El grado de pigmentación que se observa en el fondo de ojo mediante oftalmoscopia depende principalmente del número de melanocitos pigmentados de la coroides. En los ojos poco pigmentados, la pigmentación de la coroides es escasa en comparación con la de los ojos muy pigmentados.

Dentro de las funciones más importantes de la coroides aparte de proveer la irrigación a la retina, también es disipadora de calor y sirve como un amortiguador mecánico a las estructuras internas.

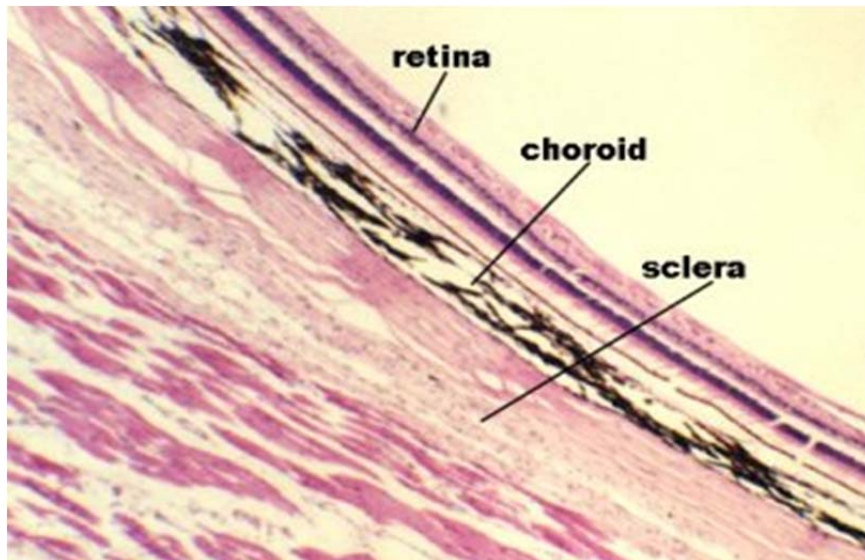


Fig. 2 A. Corte histológico de la porción posterior del ojo

Melanoma Coroideo

El melanoma es uno de los tumores malignos primarios mas frecuente del adulto. Tiene una incidencia de 6 casos por millón y afecta de forma más frecuente a hombres de raza blanca entre los 50 a 70 años de vida. El ojo es la localización más frecuente después de la piel.

Se clasifican según su histología (Clasificación de Callender) en cuatro tipos: fusiformes A, fusiformes B, células epiteloides y mixto, siendo este último el más frecuente. El de peor pronóstico es el epiteloides.

Generalidades

A pesar de que algunos melanomas coroideos o del cuerpo ciliar son detectados en evaluaciones oftalmológicas debido a síntomas visuales que pueden causar como miodesopsias, fotopsias, visión borrosa, o defectos en el campo visual, muchos pacientes se encuentran asintomáticos al momento del diagnóstico.

La mayoría de estos tumores no causa dolor, sin embargo en casos avanzados estos pueden causa un intenso dolor ocular y periocular debido a un glaucoma secundario o la necrosis espontánea del tumor.

La evaluación clínica de todos los casos de sospecha de melanoma uveal posterior del cuerpo ciliar y de la coroides consiste en la anamnesis, la exploración oftalmoscópica y las pruebas complementarias que ayudan a establecer el diagnóstico definitivo. La exploración oftalmoscópica indirecta del tumor sigue siendo el patrón oro del estudio diagnóstico. Es la técnica más importante en el estudio de los pacientes con tumores intraoculares, ya que proporciona esteropsis y un campo amplio de visión que facilita la visualización de la periferia del fondo de ojo, sobre todo cuando se hace deprimiendo la esclerótica.

El melanoma coroideo típico es un tumor sólido subretinano, cupuliforme o biconvexo, elevado y pigmentado. El grado de pigmentación oscila entre la falta total de melanina y un color pardo oscuro. Aproximadamente en un 20% de los casos, el tumor rompe la membrana de Bruch y el epitelio pigmentado, para formar una erupción nodular por debajo de la retina. Esta erupción crece con el tiempo y típicamente va adquiriendo una conformación muy característica parecida a un hongo, mas no patognomónica. Sobre la superficie del tumor pueden aparecer acumulaciones importantes de color naranja en el epitelio pigmentado. Estos acúmulos de pigmento no son específicos de un melanoma coroideo y pueden observarse también en nevos coroides y en otros tumores coroides benignos. Los melanomas coroides se asocian con desprendimientos de retina serosos. Si se produce un desprendimiento extenso de retina, se observa un desplazamiento anterior del diafragma cristalino-iris, con glaucoma de ángulo cerrado secundario. En estos ojos también puede encontrarse neovascularización del iris y hemorragias espontáneas en el espacio subretinano. La hemorragia del vítreo sólo suele verse cuando el melanoma rompe la membrana de Bruch, sin embargo en algunos casos esta hemorragia puede ser la manifestación inicial.

Pruebas diagnósticas

Existen diversas herramientas que sirven de apoyo al diagnóstico, una de las utilizadas es la angiografía con fluoresceína, en la que se pueden ver diferentes patrones que dependen de la forma del tumor, su pigmentación intrínseca o bien por deposito de pigmentos, la presencia o ausencia de un epitelio pigmentario de la retina sano, de la invasión o no de retina y de si hay desprendimiento de retina.

El típico melanoma coroideo café oscuro que ha respetado la integridad de la membrana de Bruch aparece característicamente hipofluorescente en las fases tempranas del estudio. Unos pocos vasos de calibre ancho intralesionales pueden ser detectados en muchos casos en las fases tempranas. Tienen una apariencia mal definida y solo serán detectados en pocos segundos por la fuga del colorante hacia el espacio extracelular del tumor. En las fases tardías, la fluoresceína fugada de los vasos intralesionales teñirá intensamente el tumor. Este colorante también tiende a acumularse en focos de forma puntiforme a nivel del epitelio pigmentado en la fase tardía del estudio. En los casos de melanomas amelanóticos muestran menor hipofluorescencia y más vasos prominentes intralesionales que los melanóticos.

En los casos donde los tumores han atravesado la membrana de Bruch típicamente revelan vasos prominentes apicales intralesionales que se llenan lentamente pero intensamente durante el estudio. Estos vasos fugan profusamente y resultan en un intenso teñido del tumor tardío y cualquier otro fluido subretiniano.

El uso de la angiografía con verde de indocianina muestra que la mayoría de los tumores son hipofluorescentes durante el estudio. Sin embargo, los vasos intralesionales de gran calibre tienen una mejor definición a diferencia de la angiografía con fluoresceína.

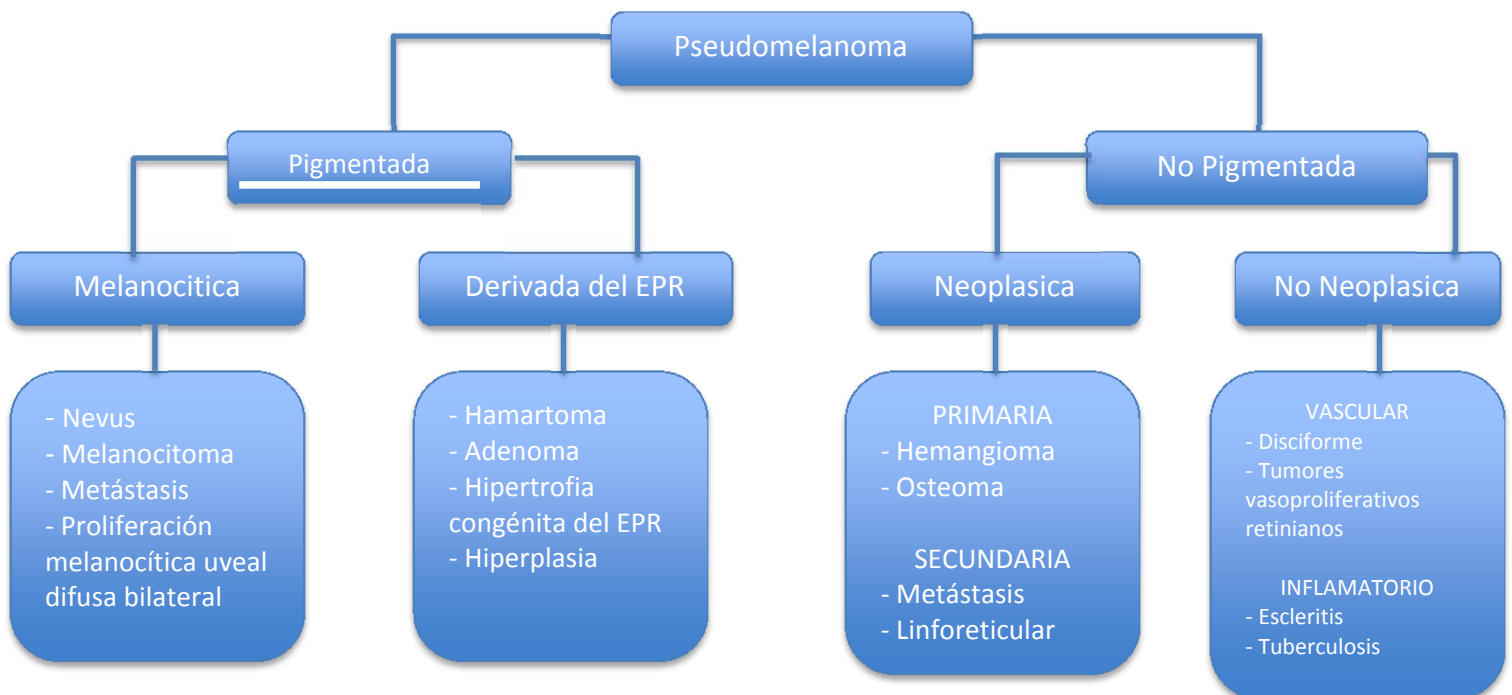
La importancia de la ecografía en el diagnóstico se basa en el COMS donde se define una exactitud diagnóstica del 99.7% basado en el cumplimiento de ciertos criterios. Ossoining definió que presentar una reflectividad media a baja, forma de champiñón y vascularidad positiva, la precisión diagnóstica por ecografía era del 90%. La utilidad diagnóstica de la ecografía radica no solo cuando existen opacidades de medios, sino que aún teniendo medios claros se puede realizar una biometría de la lesión (altura y diámetro basal), determinar la extensión transescleral (más frecuente cuando las lesiones son mayores a 1.5mm) a tejido adyacentes, determinar de la posición de la placa de braquiterapia, y como seguimiento para valorar la respuesta a tratamiento.

Ecográficamente se valoran tres aspectos: el topográfico, el cuantitativo y el quinético. En el modo topográfico se aprecia principalmente la localización de la lesión, la morfología y la biometría (longitud y altura), en el modo A se valoran tres aspectos la parte cuantitativa que se relaciona a la reflectividad (altura de las espigas) donde el melanoma corioideo característicamente presenta una reflectividad media a baja (entre el 2-60% de altura) y una estructura interna regular (uniformidad de las espigas dentro de la lesión), así como una vascularidad positiva, que se refiere a un emborronamiento de las espigas en la ecografía dinámica. Otros hallazgos que se pueden observar en la ecografía son desprendimientos de retina serosos, que se localizan de forma más frecuente en la superficie o en la base inferior del tumor, las hemorragias vítreas o subretinianas son poco frecuentes y su aparición se relacionan con la ruptura de la membrana de Bruch; según el tamaño de la lesión habrá necrosis, inflamación de tejidos adyacentes (escleritis, epiescleritis o miocitis) e incluso calcificaciones, aunque su aparición es poco frecuente. Uno de los retos ecográficos es el diagnóstico del melanoma difuso, por ser lesiones planas, mal definidas que si no tienen una altura suficiente no se podrá determinar la reflectividad ni el fenómeno de vascularidad de la lesión.

Diagnósticos diferenciales

Dentro de los pseudomelanomas, existen distintas entidades a las que se tiene que diferencial del melanoma coroideo por su naturaleza maligna y lo que respresenta para la sobrevida del paciente.

Se presenta el siguiente esquema con la finalidad de clasificar dichas lesiones.



Things that go bump in the light. The differential diagnosis of posterior uveal melanomas. IG Rennie, Eye (2002) 16, 325–34

Simuladores de Melanoma Coroideo (Pseudomelanoma coroideo)

En una revisión del 2005 por los Shieds se encontraron los siguientes resultados al estudiar 12,000 pacientes los cuales fueron referidos con diagnóstico de presunto melanoma. Se encontró que 1,739 (14%) eran pseudomelanomas, de estos, el más frecuente fue el nevo coroideo. Se presentan los resultados:

Tipo de Pseudomelanoma	Número (%) de los pacientes con Pseudomelanoma
Nevo Coroideo	851 (49%)
Corioretinopatía exudativa hemorrágica periférica	139 (8%)
Hipertrófica congénita del epitelio pigmentado de retina	108 (6%)
Desprendimiento de retina o epitelio pigmentado hemorrágico	86 (5%)
Hemangioma coroideo circunscrito	79 (5%)
Degeneración macular relacionada a la edad	76 (4%)
Hiperplasia del Epitelio Pigmentado	42 (2%)
Melanocitoma del disco óptico	37 (2%)
Metástasis coroidea	34 (2%)
Desprendimiento Coroideo Hemorrágico	29 (2%)
Total de Pseudomelanomas	1739

Información obtenida de Shields JA, Mashayekhi A, Ra S, Shields CL. Pseudomelanomas of the posterior uveal tract: The 2006 Taylor R. Smith Lecture- *Retina* 2005; 25(6): 767-771

Nevo Coroideo

El nevo coroideo es un tumor benigno que aparece de los melanocitos originarios de la cresta neural. Dentro de los nevos uveales, la localización más frecuente es la coroides, pero de igual manera pueden aparecer en el iris, cuerpo ciliar, y disco óptico.

El nevo uveal es incuestionablemente el tumor intraocular primario más común. Se estima que aproximadamente, un 20% de la población blanca arriba de 50 años tiene al menos un nevo coroideo. La mayoría de los nevos uveales son congénitos, sin embargo usualmente no se pigmentan ni son detectables clínicamente sino hasta la niñez. La frecuencia de su evidencia clínica aumenta con el avance de la edad. Los nevos uveales son mucho más comunes en personas de razas poco pigmentadas y no hay diferencia en su frecuencia según el sexo.

Los nevos uveales son comúnmente relacionados como lesiones precursoras al melanoma uveal. Sin embargo, aunque algunos nevos indiscutiblemente sufren una transformación maligna, se ha encontrado que solo 1 en 4 – 5 mil nevos uveales realmente sufren esta transición. Otros reportes indican que un 9% de estas lesiones a 5 años en su seguimiento malignizan.

Manifestaciones Oculares

Muchos nevos uveales son asintomáticos, sin embargo, si su localización fuera macular podrían causar baja u pérdida de visión del ojo afectado.

El nevo coroideo típico aparece como una tumoración corioidea pequeña de color grisácea o café con una apariencia blanda. Muchos exhiben alteraciones características en su superficie como drusas o acumulaciones de pigmento. La mayoría de los nevos coroides son de 5mm o menores en su diámetro basal y de 1mm o menores en su grosor, sin embargo ocasionalmente pueden llegar a tener hasta 10mm de diámetro basal o más, incluso de 3mm o más en su grosor.

La visión borrosa o distorcionada puede ser atribuida como resultado de acumulación de líquido seroso subretiniano, degeneración quística de la retina

supradyacente al nevo o a una neovascularización coroidea. Ocasionalmente los nevos coroides tienen una apariencia de halo caracterizada por una zona marginal dorada anaranjada que rodea una zona central típica grisácea o café.

Diagnóstico y Pruebas

Los tumores melanocíticos de coroides son generalmente evaluados por ultrasonografía y angiografía con fluoresceína. En esta última, junto con la angiografía con verde de indocianina ayudan a identificar la presencia o ausencia de vasos sanguíneos prominentes dentro del tumor. La mayoría de las lesiones nevas benignas de coroides no tienen vasos intralesionales, mientras que los melanomas sí. Por consecuencia, la mayoría de los nevos aparecen como zonas hipofluorescentes o no fluorescentes durante el estudio exceptuando sitios donde haya drusas o zonas de despigmentación del epitelio pigmentado. La extensión total del nevo se ve mucho mejor definida con el uso de verde de indocianina que con el uso de fluoresceína en una angiografía.

Ecográficamente se va a observar una lesión tipo masa, elevada o ligeramente elevada, con una reflectividad alta y regular, sin fenómeno vascular. Sin embargo, cuando existe en algunos casos transformación maligna hacia melanoma, los cambios en la reflectividad van a cambiar de alta hacia media o baja.

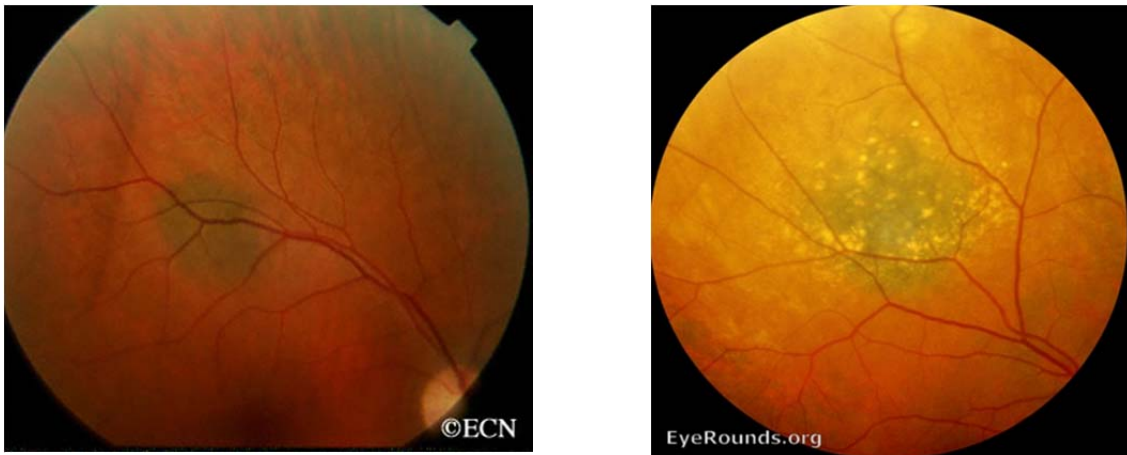


Imagen 3. Nevos coroides clásico

Corioretinopatía Exudativa

Hemorrágica Periférica

La corioretinopatía exudativa hemorrágica periférica (CEHP) es un proceso retiniano degenerativo bilateral exudativa hemorrágico del ojo. Se han utilizado otros términos para su descripción, incluyendo degeneración retiniana excéntrica, disciforme extramacular, degeneración extramacular, y degeneración retiniana relacionada a la edad periférica. En 1961, Reese y Jones describieron 31 pacientes con lesiones corioretinianas hemorrágicas con características similares a las de la degeneración macular relacionada a la edad, pero con localización periférica a la mácula, lo cual es atípico. En 1980, Annesley describió 32 lesiones en 27 pacientes y utilizó el término de “corioretinopatía exudativa hemorrágica periférica”; él notó que esta condición estaba caracterizada por sangre en el espacio subretiniano o por debajo del epitelio pigmentado de la retina.

La CEHP es frecuentemente diagnosticada erróneamente como un tumor intraocular, particularmente como melanoma coroideo. En el 2005, Shields y colaboradores encontraron que 1739 pacientes (14%) de 12,000 que fueron referidos con el diagnóstico de presunto melanoma uveal realmente tenían un pseudomelanoma. El 13% de los pseudomelanomas correspondían a CEHP.

Características Clínicas

Shields y colaboradores, en un estudio retrospectivo en 2009 con 173 ojos de 146 pacientes, siendo el estudio de CEHP mas grande. Se encontró que es una condición potencialmente causante de ceguera en pacientes caucásicos. La edad promedio para la detección de esta enfermedad oscila en los 80 años, siendo más frecuente en mujeres. Es una condición poco conocida por lo poco frecuente que es, así como debido a la dificultad en la revisión periférica y la falta de síntomas ocasionalmente, siendo la baja visual, midesopsias y fotopsias los síntomas mas comunes.

Las lesiones tenían una media en el diámetro de 10mm y un grosor promedio de 3mm. La lesión tenía una localización temporal en más de la mitad de los casos y en un

92% de estos, involucraba de uno a dos cuadrantes. La localización casi en el 90% de los ojos estudiados, se encontraba entre el ecuador y la ora serrata. Dentro de las características se incluían hemorragias subretinianas en el 78% de los casos, exudaciones retinianas en el 21%, deprendimiento del epitelio pigmentado de la retina (EPR) en el 28%, y hemorragias sub-EPR en el 26%. En periferia se encontraron alteraciones en el EPR, drusas o neovascularización coroidea en el 42% de los casos y 56% en los ojos contralaterales. En polo posterior, se encontraron en cambios de EPR en mácula, drusas, y neovascularización coroidea en el 48% de los casos y el ojo contralateral en el 56%. Después de observar las lesiones en un promedio de 15 meses, en el 89% de los casos hubo regresión o estabilidad, mientras que solo hubo progresión en el 11% restante.

Estudios Complementarios

La ecografía es uno de los estudios con mayor utilidad para poder hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades corioideas. En el modo B, según la configuración de la lesión se ha reportado tener una forma en domo en la mayoría de los casos o en meseta, sin embargo no se ha encontrado una forma en hongo. En cuanto a su calidad acústica puede ser hueca o sólida, su heterogenicidad acústica es variable y puede ser tanto hetero como homogénea; no tiene pulsaciones vasculares intrínsecas, pero si puede manifestar una hendidura entre la sangre subretiniana y la coroides. En el modo A, puede tener cualquier tipo de reflectividad interna pero es mas frecuente que sea alta seguida de intermedia. A diferencia del melanoma, es una lesión que generalmente es bilateral, sin vasos centinelas. La localización será mucho mas frecuente entre el ecuador y la ora serrata, a diferencia del melanoma, donde puede estar en cualquier parte del tejido uveal, siendo multifocal la CEHP mientras que el melanoma es unifocal. En la angiografía con fluoresceína a diferencia del melanoma corioideo donde se demuestra la vascularización intrínseca de la masa y de la doble circulación, en la CEHP se observa efecto de bloqueo sin fluorescencia o muy rara vez una membrana neovascular corioidea. En cuanto a la angiografía con verde indocianina en la CEHP se observa bloqueo con un “punto caliente” de hiperfluorescencia ocasionalmente mientras que en el melanoma solo se aprecia la vascularización intrínseca.

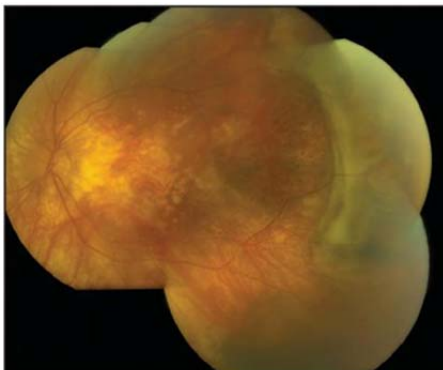


Figura 4. Fotografía compuesta de una CEHP.

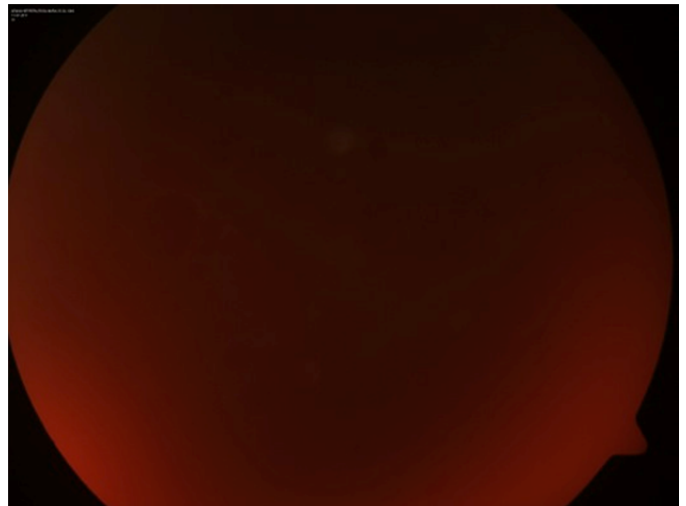
Reporte de Caso

Paciente femenino de 62 años de edad, residente del México D.F.. Como antecedentes de importancia únicamente resalta Hipertensión Arterial Sistémica de 26 años de evolución bajo tratamiento con metoprolol. Niega antecedentes oculares. Acude a consulta por presentar miodesopsias acompañas de baja de agudeza visual de 20 días de evolución en ojo izquierdo.

En la exploración oftalmológica destaca una agudeza visual en ojo derecho de 20/30 y en movimiento de manos en ojo izquierdo que no mejora con agujero estenopeico. La presión intraocular en ambos ojos de 12mmHg. Párpado y anexos de ambos ojos normales. Segmento anterior con catarata clasificación LOCS III NO1 NC1, resto sin alteraciones. Ángulo abierto Shaffer grado 4 ambos ojos. Ojo derecho con retina aplicada, mácula normal y papila naranja en 0.4 de relación excavación-disco. Ojo izquierdo con hemorragia vítrea (HV) grado 4, resto no valorable.



Fotografía1 . Polo posterior OD.



Fotografía2. Polo posterior OI con HV.

Diagnóstico de Ingreso:

Catarata senil en ambos ojos y Hemorragia vítrea en ojo izquierdo.

Plan terapéutico:

Reposo relativo y valoración de ecografía de ojo izquierdo en tres semanas.

Evolución

1 mes después:

Ojo derecho sin cambios.

Ojo izquierdo sin percepción de luz. Iris rojizo, impregnado de restos hemáticos. Resto de exploración no valorable.

Estudios:

Ecografía:

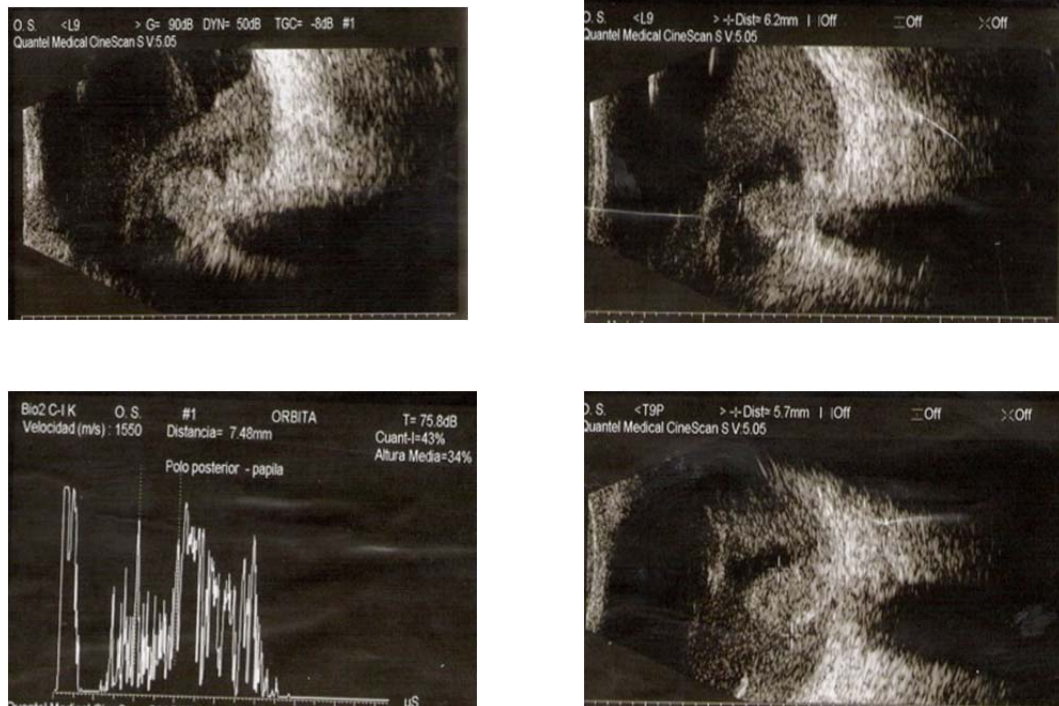


Imagen 1. Ecografía modo A y B de ojo izquierdo.

Reporte de ecografía: Ojo izquierdo fáquico. Cavidad vítrea con desprendimiento de vítreo posterior, hemorragia subhialoidea, lesión ocupativa en polo posterior en relación a papila y área peripapilar. La lesión que esta en relación con la papila tiene forma redondeada con áreas quísticas en su interior. En modo A, no se observa flujo vascular, con reflectividad media del 43%. Dimensiones de la lesión: base: 5.7mm, altura 6.2mm. La imagen no descarta melanoma.

Tratamiento: Vitrectomía diagnóstica.

Se observa lesión subretiniana elevada en sector temporal superior y mácula con hemorragia subretiniana con aparente involucro del nervio óptico. Presencia de desprendimiento coroideo en sector inferior.

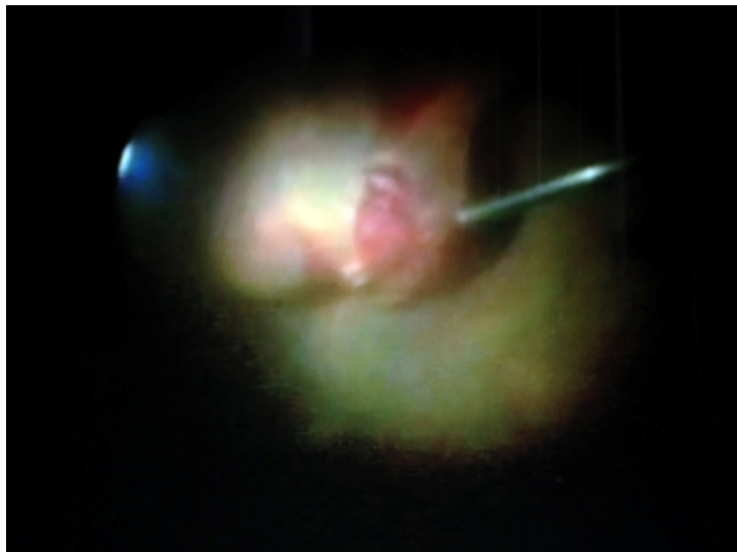
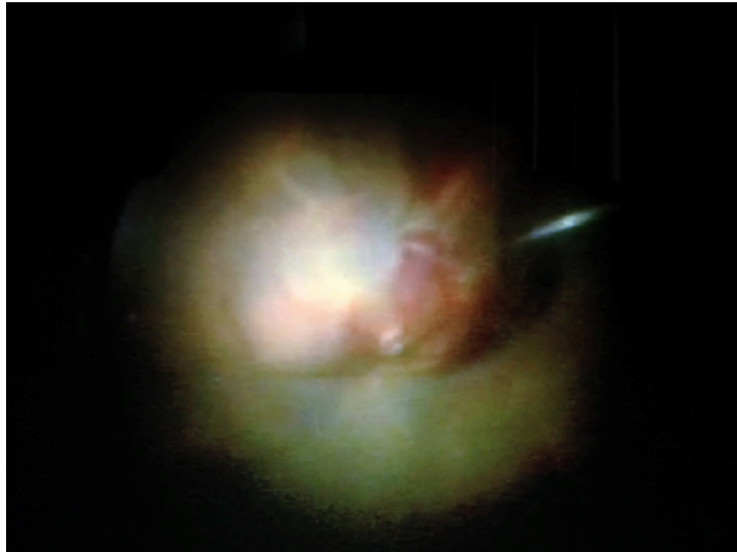


Imagen 2. Imagen de la lesión durante la vitrectomía diagnóstica.

Por razones económicas no se realizó tomografía computada ni ultrasonido abdominal. Las pruebas de función hepática eran normales. Debido al aspecto morfológico de la lesión se decide realizar enucleación del ojo izquierdo. La pieza es remitida al servicio de patología donde se da diagnóstico final de corioretinopatía hemorrágica exudativa central y periférica.



Discusión

Existen diversas patologías coroideas que simulan ser un melanoma. La importancia del diagnóstico correcto repercutirá en el tratamiento y pronóstico y calidad de vida del paciente. Este caso demuestra que aunque estadísticamente las cifras de pseudomelanoma han aumentado, lo que refleja un aumento en el diagnóstico correcto de los diferenciales, aun existen casos difíciles de diagnosticar. Es indispensable el uso de la tecnología y toda la herramienta diagnóstica que nos permita tomar una decisión correcta.

La corioretinopatía exudativa hemorrágica periférica es una entidad poco frecuente en nuestro medio, en nuestro hospital son pocos los casos diagnosticados como tal. Sin embargo, en series más grandes, esta patología después del nevo coroideo representa la segunda causa más importante de diagnóstico diferencial de melanoma coroideo. El uso de herramientas diagnósticas es vital para el diagnóstico. El estudio con mayor utilidad para poder diferenciar ambas patologías es la ecografía pues esta tendrá características especiales para tanto para el melanoma coroideo como para la CEHP. En el modo B, la CEHP presentará una forma de domo en la mayoría de los casos o en meseta, pero no en hongo como lo hace el melanoma. En cuanto a su calidad acústica la CEHP puede ser hueca o sólida, su heterogenicidad acústica es variable y puede ser

tanto hetero como homogénea; no tiene pulsaciones vasculares intrínsecas, pero si puede manifestar una hendidura entre la sangre subretiniana y la coroides. Por su parte el melanoma característicamente tendrá vascularidad intrínseca positiva, que se refiere a un emborronamiento de las espigas en la ecografía dinámica. En el modo A, la CEHP puede tener cualquier tipo de reflectividad interna pero es mas frecuente que sea alta seguida de intermedia. A diferencia del melanoma coroideo el cual característicamente presenta una reflectividad media a baja (entre el 2-60% de altura) Otros hallazgos que se pueden observar en la ecografía en el melanoma coroideo son desprendimientos de retina serosos, que se localizan de forma más frecuente en la superficie o en la base inferior del tumor, las hemorragias vítreas o subretinanas son poco frecuentes y su aparición se relacionan con la ruptura de la membrana de Bruch. Según su localización en la CEHP esta será mucho más frecuente entre el ecuador y la ora serrata, a diferencia del melanoma, donde puede estar en cualquier parte del tejido uveal.

En la angiografía con fluoresceína a diferencia del melanoma coroideo donde se demuestra la vascularización intrínseca de la masa y de la doble circulación, en la CEHP se observa efecto de bloqueo sin fluorescencia o muy rara vez una membrana neovascular coroidea. En cuanto a la angiografía con verde indocianina en la CEHP se observa bloqueo con un “punto caliente” de hiperfluorescencia ocasionalmente mientras que en el melanoma solo se aprecia la vascularización intrínseca.

Conclusiones

La corioretinopatía exudativa hemorrágica periférica es un proceso degenerativo bilateral periférico exudativo-hemorrágico retiniano. Su presentación es más común en hombres blancos de entre 75 y 85 años. Se ha denominado también como una forma de degeneración macular relacionada a la edad periférica. Se caracteriza por hemorragias o exudados subretinianos o sub-EPR. Es uno de los diagnósticos diferenciales después del nevo, del melanoma coroideo. La ecografía ocular es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico de las lesiones coroideas. Cada patología exhibirá ciertas características en la angiografía con fluoresceína y en la angiografía con verde indocianina. Es vital tomar una decisión correcta, pues una cirugía mutilante en un paciente con una patología benigna puede ser prevenida con el uso de la tecnología, sin embargo existirán casos donde la duda prevalezca y será siempre mejor conservar primero la vida.

Bibliografía

1. Shields JA, Augsburger JJ, Brown GC, Stephens RF. The differential diagnosis of posterior uveal melanoma. *Ophthalmology* 1980;87:518–522.
2. Shields JA, Mashayekhi A, Ra S, Shields CL. Pseudomelanomas of the posterior uveal tract: the 2006 Taylor R. Smith Lecture. *Retina* 2005;25:767-71
3. Mantel I, Uffer S, Zografos L. Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy: A Clinical, Angiographic, and Histologic Study. *Am J Ophthalmol* 148(6) 932-8
4. Bardenstein DS, Char DH, Irvine AR, Stone RD. Extra- macular disciform lesions simulating uveal tumors. *Ophthalmology* 1992;99:944–951
5. Shields CL, Salazar PF, Mashayekhi A, Shields JA,. Peripheral exudative hemorrhagica chorioretinopathy simulating choroidal melanoma un 173 eyes. *Ophthalmology* 2009;116:529-535
6. Collaer N. James C. Peripheral exudative and hemorrhagic chorioretinopathy... The peripheral form of age-related macular degeneration?- *Bull Soc. Belge Ophthalmol.* 2007 (305) 23-26
7. Gass JDM. *Differential Diagnosis of Intraocular Tumors.* St. Louis: CV Mosby; 1974:1–362.
8. Shields JA, Shields CL. Differential diagnosis of posterior uveal melanoma. In: Shields JA, Shields CL, eds. *Intraocular Tumors. A Text and Atlas.* Philadelphia: Saunders; 1992: 137–153.
9. Chang M, Zimmerman LE, McLean I. The persisiting pseudomelanoma problem. *Arch Ophthalmol.* 1984;102(5):726-727
10. Yanoff M. *Duker Jay. Ophthalmology.* 3th Ed. Mosby Elsevier.2009.