

Camila Barbosa

Melanocitoma de Disco Óptico
Relato de Caso

TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

ESCOLA MÉDICA DE PÓS-GRADUAÇÃO
Curso de Pós-Graduação *Lato Sensu*
(Especialização) em Oftalmologia

Novembro de 2022

Camila Barbosa



Camila Barbosa

Melanocitoma de Disco Óptico
Relato de caso

**Trabalho de conclusão de curso
apresentado como requisito parcial para a
obtenção do Certificado do curso de Pós-
Graduação *Lato Sensu* (Especialização) em
oftalmologia**

Orientador: Aderbal de Albuquerque Alves Júnior

Rio de Janeiro
Novembro de 2022

RESUMO

Este trabalho tem como objetivo relatar um caso de Melanocitoma de Disco Óptico, diagnosticado em consulta de rotina. Trata-se de um tumor benigno, densamente pigmentado, geralmente confinado à cabeça do nervo óptico, de caráter estacionário, na maioria das vezes assintomático. Requer realização de exames complementares de imagem para estabelecer o diagnóstico correto e descartar lesão maligna. Apesar de sua baixa predisposição à malignidade e de não dispor de um tratamento específico, o acompanhamento periódico é fundamental, a fim de garantir aos pacientes portadores desta patologia a natureza benigna deste tumor e instituir o tratamento precoce, caso haja mudança desse padrão.

Palavras chave: Disco óptico, melanocitoma de disco óptico, neoplasias de disco óptico.

ABSTRACT

This study aims to report a case of Melanocytoma of the Optic Disc, diagnosed in a routine medical appointment. It is a benign, densely pigmented tumor, usually confined to the optic nerve head, of a stationary nature, most of the time asymptomatic. It requires complementary imaging tests to establish the correct diagnosis and rule out a malignant lesion. Despite its low predisposition to malignancy and the lack of a specific treatment, periodic follow-up is essential in order to guarantee that patients with this pathology have a benign nature of this tumor and institute early treatment, in case there is a change in this pattern.

Keywords: Optic disc, optic disc melanocytoma, optic disc neoplasms.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO E OBJETIVO	7
2 RELATO DE CASO	8
4 DISCUSSÃO	133
5 CONCLUSÃO	1717
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	1818

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Retinografia colorida AO	10
Figura 2: Autofluorescência AO	10
Figura 3: Tomografia de Coerência Óptica	11
Figura 4: Angiografia Fluoresceínica OD	11
Figura 5: Ecografia OD	12

LISTA DE SIGLAS

OD	Olho Direito
OE	Olho Esquerdo
AO	Ambos os Olhos
DO	Disco Óptico
EPR	Epitélio Pigmentado da Retina
AF	Angiografia Fluoresceínica
AFF	Autofluorescência de Fundo
CVC	Campimetria Visual Computadorizada
OCT	Tomografia de Coerência Óptica

1 INTRODUÇÃO E OBJETIVO

O melanocitoma do disco óptico caracteriza-se por ser uma lesão tipicamente unilateral, densamente pigmentada, pouco sobrelevada, arredondada, estacionária ou de crescimento muito lento, geralmente localizada em região temporal inferior do disco óptico. É um tumor benigno, na maioria das vezes assintomático, que raramente evolui com transformação maligna ^(4,5,6).

Ocorre em média em indivíduos de 50 anos, apresenta leve predileção pelo sexo feminino e por indivíduos de raças pigmentadas, sendo raro em brancos ⁽²⁾. No entanto, não há uma explicação aparente para esta predisposição de sexo e raça ^(1,2,3).

O diagnóstico é realizado comumente através de exame oftalmológico de rotina, já que normalmente não é acompanhado de uma queixa oftalmológica objetiva. Deve ser complementado com exames de imagem como retinografia, ecografia modo A e B, angiofluoresceinografia (AF), Campimetria Visual Computadorizada (CVC) e mais recentemente a Tomografia de Coerência Óptica (OCT).

Dentre os diagnósticos diferenciais, devemos descartar, principalmente, o melanoma de coróide devido a sua morbidade e mortalidade.

Não há um tratamento específico, porém, os pacientes afetados devem ser acompanhados regularmente, sendo fundamental que os oftalmologistas se familiarizem com as características desse tumor.

O objetivo desse trabalho é relatar um caso de melanocitoma do nervo óptico e revisar a literatura, fornecendo aos oftalmologistas subsídios para suspeitar, investigar e diagnosticar o paciente com o tumor descrito, a fim de tomar a melhor conduta diante desses casos.

2 RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 40 anos, parda, secretária, natural e residente do Rio de Janeiro. Foi atendida no ambulatório do Hospital Federal Dos Servidores do Estado, após ter sido encaminhada de outro serviço oftalmológico, para investigação de lesão suspeita em olho direito (OD). Sem queixas oftalmológicas, sem comorbidades, sem antecedentes de trauma e cirurgias oculares. Em uso de ansiolíticos desde o início da investigação oftalmológica. Ao Exame oftalmológico, apresentava acuidade visual sem correção de 20/20 em ambos os olhos (AO).

Os reflexos pupilares e a motilidade ocular extrínseca preservados.

A biomicroscopia do segmento anterior estava dentro dos padrões da normalidade, com todos os meios transparentes e pressão intraocular era de 13 mmHg AO.

À fundoscopia observou-se em olho direito lesão pigmentada, justapapilar, nasal ao disco óptico (DO), arredondada e elevada. Olho esquerdo (OE): dentro da normalidade (Figura 1). Não possuía diagnóstico prévio de lesão em fundo de olho.

Na autofluorescência evidenciou-se lesão hipoautofluorescente em região nasal do DO. (Figura 2)

A Tomografia de Coerência Óptica (OCT) mostrou lesão elevada sobre disco óptico, com camada de alta refletividade e sombreamento posterior, sem fluido sub-retiniano nesta região (Figura 3).

A angiofluoresceinografia (AF) demonstra lesão com hipofluorescência precoce por bloqueio, que se mantém durante todo exame (Figura 4).

A ecografia revelou uma lesão arredondada, elevada, justapapilar, com alta refletividade interna, sem sinais de vascularização interna, com as seguintes dimensões: Altura: 1,35 mm (espessura), Diâmetro: 4,70 mm látero - lateral, Diâmetro: 4,04 mm ântero-posterior (Figura 5).

A paciente foi reavaliada 1 mês após o diagnóstico com retinografia, angiofluoresceinografia e OCT, não havendo alteração do aspecto da lesão. Foi solicitado CVC, porém até o momento a paciente não conseguiu realizar. Atualmente, a paciente encontra-se em seguimento semestral.

FIGURAS

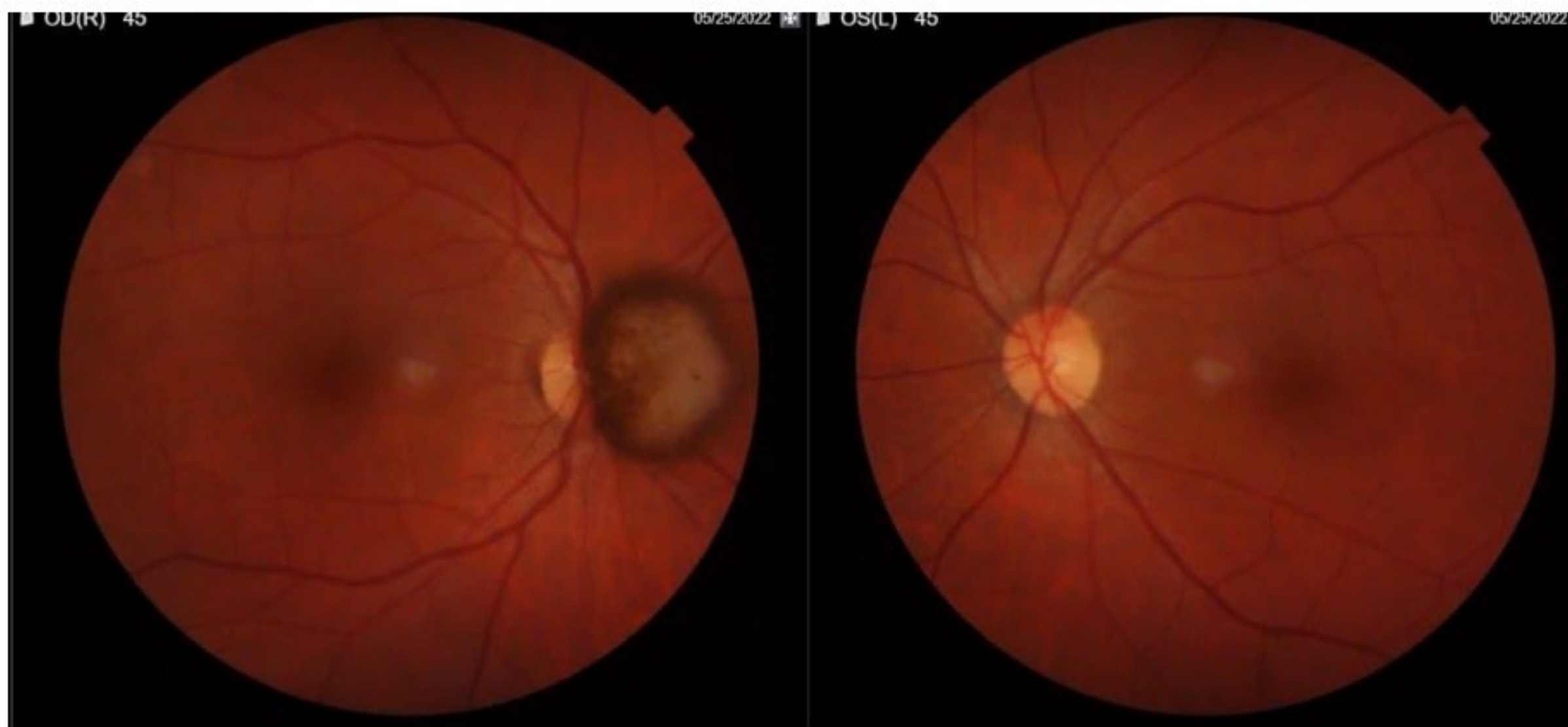


Figura 1: Retinografia: OD- lesão pigmentada, justapapilar, nasal ao disco óptico arredondada e elevada. OE: normal

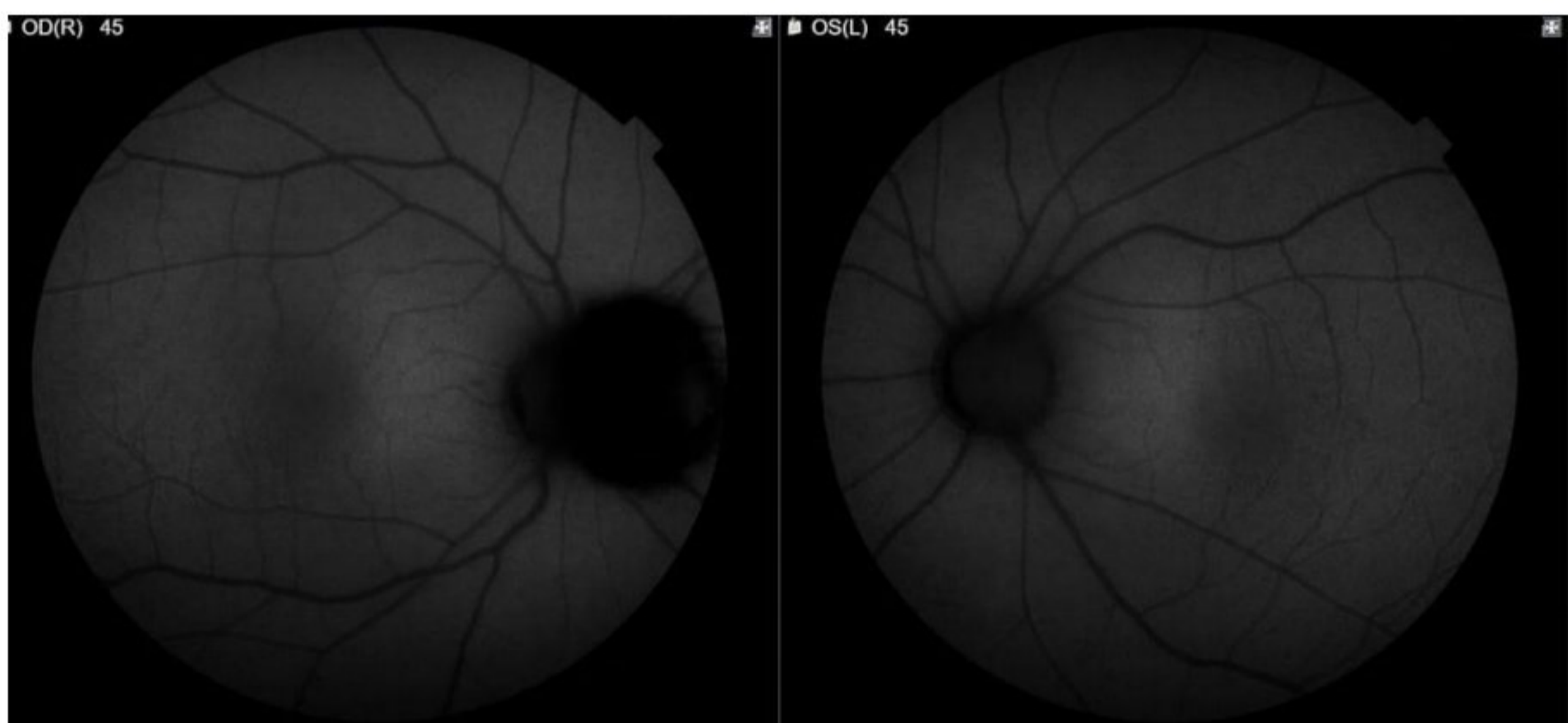


Figura 2: Autofluorescência: OD - hipoautofluorescência em região nasal do Disco Óptico.

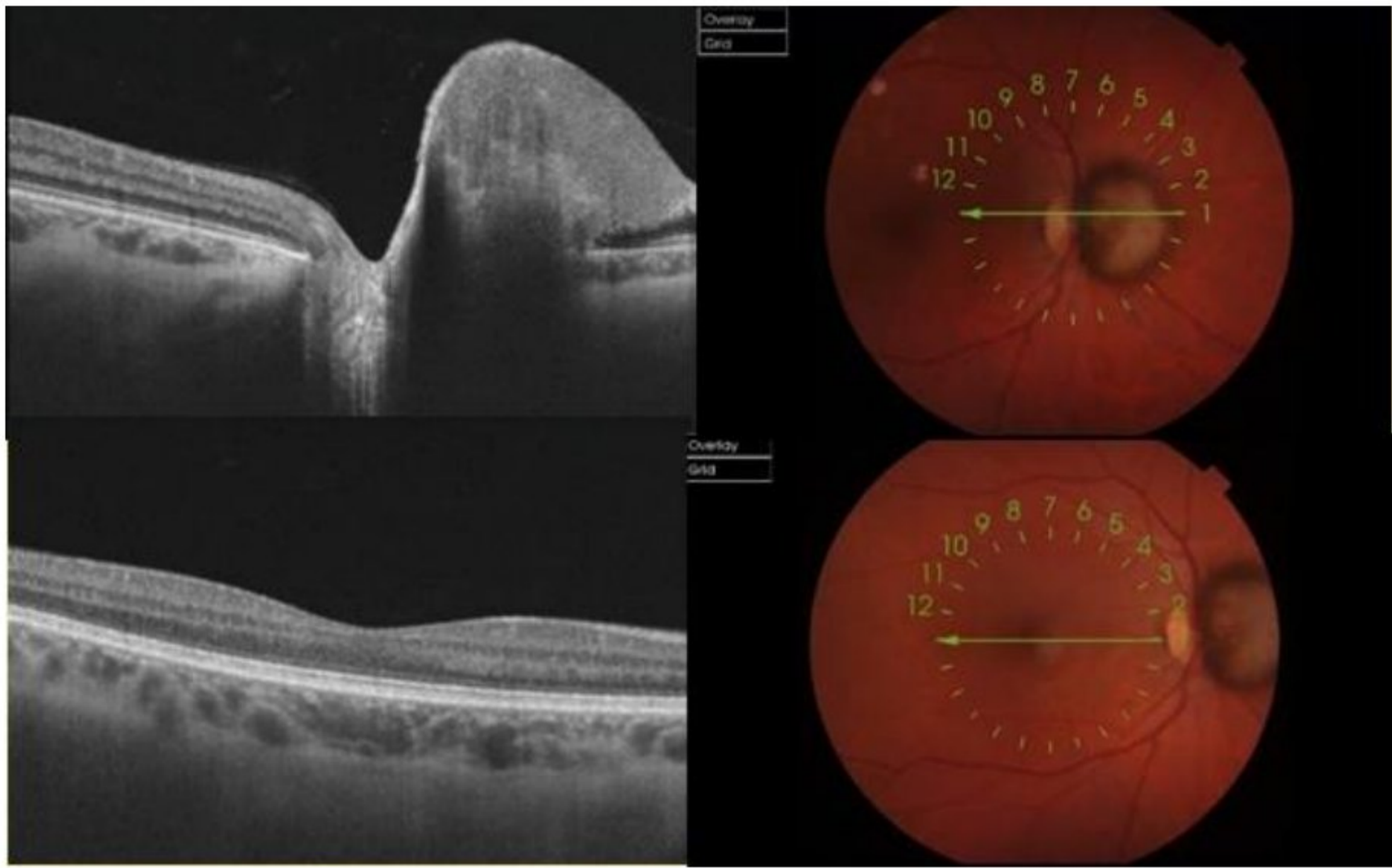


Figura 3: OCT OD- lesão elevada sobre a borda nasal do disco óptico, com camada de alta refletividade e sombreamento posterior, sem fluido subretiniano.

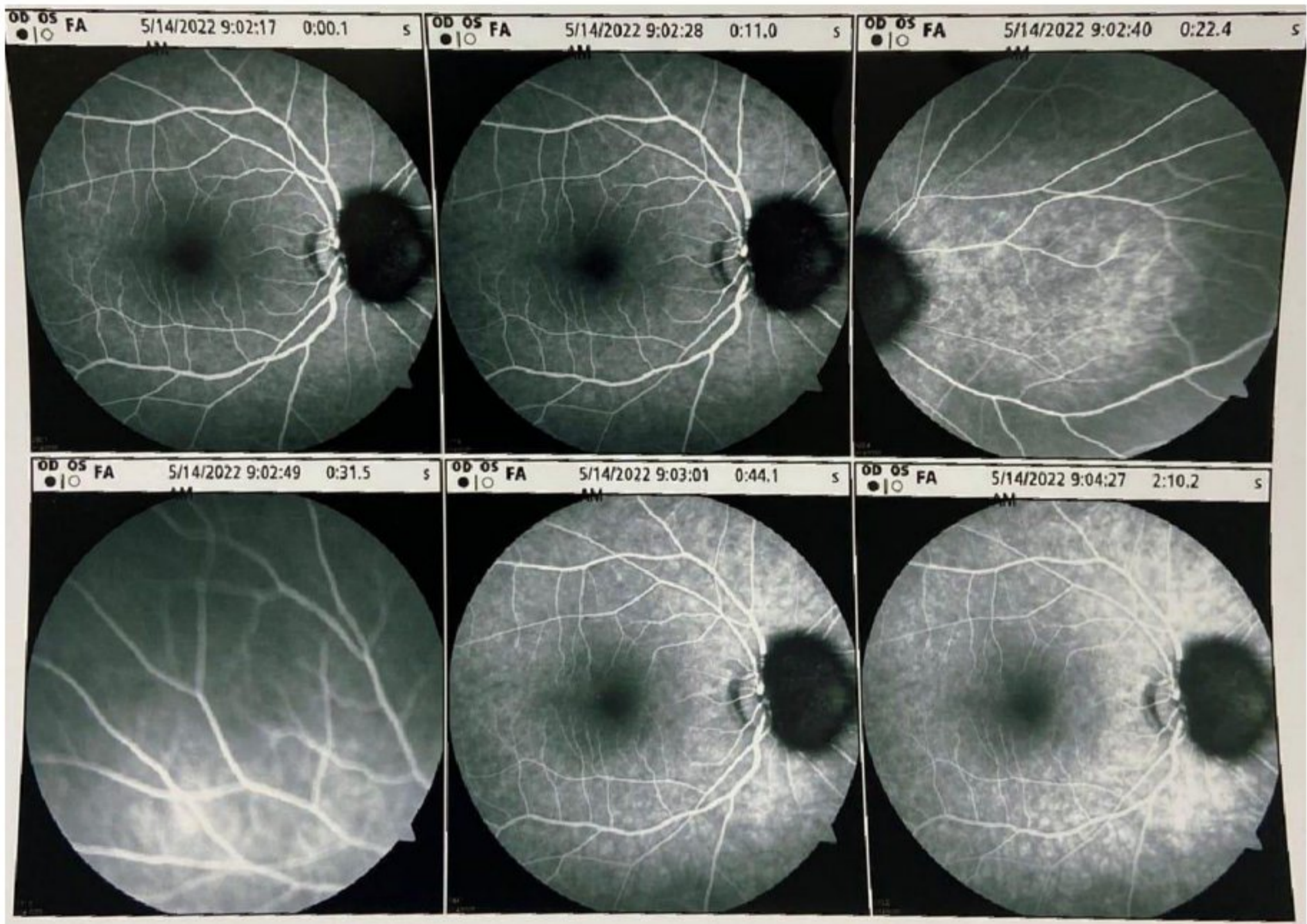


Figura 4: Angiografia fluoresceínica OD - hipofluorescência precoce por bloqueio, que se mantém durante todo exame.

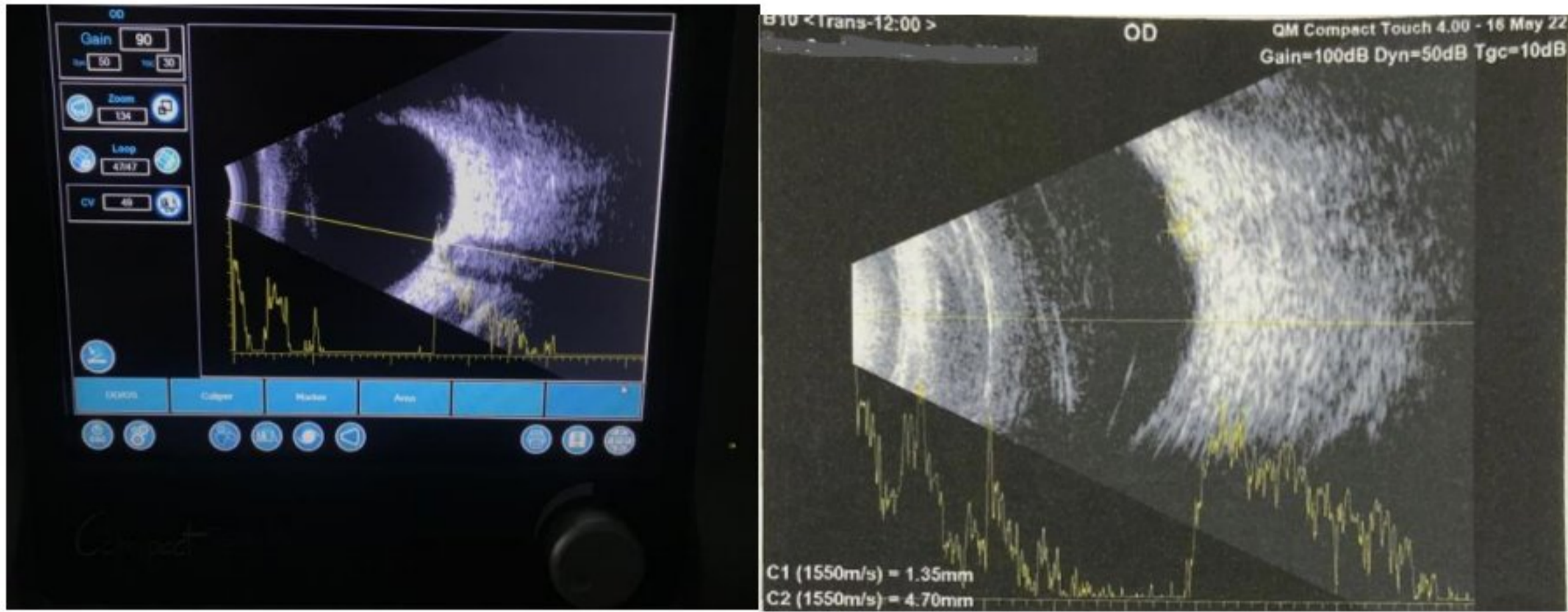


Figura 5: Ecografia OD - lesão arredondada, elevada, justapapilar, com alta refletividade interna, sem sinais de vascularização interna.

4 DISCUSSÃO

O melanocitoma do disco óptico é um tumor benigno, arredondado, localizado frequentemente em região temporal inferior do disco óptico ⁽¹⁾, podendo acometer também a íris ⁽⁴⁾, coróide ⁽⁵⁾, esclera ⁽⁶⁾, conjuntiva ⁽⁷⁾ e corpo ciliar ^(8,9). É considerado uma forma especial do nevo uveal, podendo ocorrer em qualquer local que apresente melanócitos. ⁽¹⁾ Joffe et al. ⁽¹⁰⁾ avaliaram diversos tipos de apresentação clínica do melanocitoma em 40 pacientes. 18% dos pacientes apresentaram lesão pigmentada confinada à cabeça do nervo óptico, 77% apresentaram extensão para a retina e 47% possuem componente coroidal justapapilar.

A patogênese é desconhecida, abrindo especulação para possível lesão congênita, que só se torna clinicamente aparente em uma fase tardia da vida, talvez devido à aquisição de pigmentos em uma lesão previamente amelanótica; ou para existência de uma forma adquirida em pacientes que apresentavam documentação fotográfica prévia dentro da normalidade; ou também para uma apresentação de uma lesão amelanótica que se torna pigmentada ⁽¹¹⁾.

Apresenta-se como uma lesão pigmentada de cor marrom escura ou preta, tipicamente pequena, de aproximadamente 2 mm de diâmetro e 1 mm em espessura, na maioria das vezes unilateral e mais comum na região temporal inferior do disco óptico ^(11,13).

Clinicamente o fato mais relevante é o seu aspecto oftalmoscópico característico e a ausência de sintomas. Em 25% dos casos pode haver uma perda leve da visão ⁽¹²⁾, que normalmente ocorre por necrose espontânea do tumor com exsudação, neurorretinite, compressão do nervo óptico e/ou oclusão vascular ⁽¹⁴⁾.

Segundo os estudos de Joffe et al., em 75% dos olhos envolvidos, a acuidade visual variou de 20/15 a 20/30 e houve um pequeno crescimento do tumor em 15% dos casos ⁽¹⁰⁾.

A transformação maligna é considerada uma complicação muito rara, ocorrendo em aproximadamente 1-2% dos casos ^(12,13), apesar de nos últimos anos terem sido registrados alguns casos de transformação maligna provada histologicamente ⁽¹⁴⁾.

Considera-se como risco de malignidade se houver crescimento progressivo ou envolvimento extenso do disco óptico com perda da visão, embora 10-15% dos melanocitomas terão aumento sutil de tamanho durante seu seguimento ⁽¹⁷⁾.

Os pacientes com suspeita de melanocitoma devem ser avaliados a partir da sua história clínica, exame oftalmológico completo, em particular a avaliação da pupila, complementando com a campimetria computadorizada, ultra-sonografia (modo A e B), angiofluoresceinografia e mais recentemente a tomografia de coerência óptica ⁽¹⁾.

O defeito pupilar aferente acontece em pelo menos 30% dos pacientes com melanocitoma do disco óptico, de provável origem compressiva ⁽¹⁹⁾.

Mais de 90% dos casos vão ter algum defeito na campimetria computadorizada, entretanto raramente serão sintomáticos ⁽¹⁹⁾. Dentre as alterações, podemos ter aumento da mancha cega e defeito na camada de fibras nervosas ⁽¹⁵⁾, incluindo degrau nasal, defeito relativo na camada de fibras nervosas (20%) e defeito arqueado absoluto em 20% ⁽¹⁹⁾. O aumento da mancha cega relaciona-se à extensão do tumor para além da margem do disco óptico, já o defeito arqueado está relacionado à compressão dos axônios do disco óptico ⁽¹⁾.

A realização do exame de ecografia é extremamente importante, auxiliando no diagnóstico e monitorização do crescimento da lesão. O modo A é o método mais acurado para mensuração do tamanho do tumor, e o modo B revela, na maioria das vezes, uma lesão sólida com refletividade interna regular, sem vascularização interna ^(14,20).

À angiofluoresceinografia, há hipofluorescência precoce por bloqueio devido à densa pigmentação do tumor, que se mantém em todos os tempos do exame ^(2,18).

A OCT não apresenta alterações específicas, porém é útil para acompanhar edema de retina e a extensão do fluido subretiniano, achados que não são facilmente detectados com outros métodos. Pode-se observar uma lesão estendendo-se anteriormente, com uma camada de alta-refletividade, com sombreamento posterior ⁽²¹⁾.

O diagnóstico diferencial do melanocitoma deve ser feito primeiramente com o melanoma maligno, devido a sua morbimortalidade.

O melanoma de coróide é o tumor intraocular mais comum em adultos acima dos 50 anos de idade e com maior incidência na raça branca. Ao exame de

fundoscopia, esse tumor apresenta-se comumente como uma massa subretiniana elevada, de coloração que varia entre dourado, tons castanhos ou ainda marrom escuro, consistência sólida, formato em redoma ou em cogumelo. Em geral são mais largos, crescem mais rápido que o melanocitoma. A ecografia revela refletividade média para baixa, presença de sinais de vascularidade, além do ângulo kappa positivo ⁽²⁰⁾. Na angiofluoresceinografia, há hiperfluorescência durante todo o estudo ⁽¹⁸⁾. Na OCT, observa-se uma camada de alta refletividade devido ao EPR e a coriocapilar atenuada pelos sinais coroidianos subjacentes, mostrando ter o melanoma um padrão sutil de diferença da coróide normal ^(1,22). Outros diagnósticos diferenciais incluem: nevo de coróide, hiperplasia do EPR, adenoma do EPR e melanoma metastático do disco óptico ⁽²⁴⁾.

O Nevo de coróide é uma lesão coroidal plana, ou de mínima elevação que se encontra fora do disco óptico e não sobre ele. Porém, muitos melanocitomas têm componente justapapilar que é idêntico ao nevo de coróide, bem como têm sido observados casos de nevo justapapilar com pequeno componente no disco óptico, tornando-se difícil a classificação primária entre nevo de coróide ou melanocitoma do nervo óptico ⁽¹⁹⁾.

O Hamartoma justapapilar da retina e EPR se assemelham ao melanocitoma, embora geralmente não envolva o disco óptico em si, mas estende-se de sua margem. Está associado com gliose, que pode causar tração nos vasos retinianos tornando-os retificados ⁽¹⁾.

A Hiperplasia do EPR por sua vez ocorre após trauma ocular, processo inflamatório ou intervenção cirúrgica ⁽²⁵⁾.

O Adenoma do EPR justapapilar também pode lembrar o melanocitoma, embora possa se estender da margem do disco óptico não apresenta margem fibrilada. Em contraste com o melanocitoma ele pode ocasionalmente ser amelanótico.

Não há um tratamento específico para o melanocitoma de disco óptico e, apesar de sua baixa malignização, o acompanhamento periódico é importante para avaliar mudanças no tamanho, forma e consistência da lesão. A frequência do seguimento dependerá das características do tumor. Se a lesão pigmentar é descoberta na primeira visita, recomenda-se retornar em um mês. Se não houver mudança da aparência da lesão, a reavaliação ocorrerá em seis meses. O CVC deve ser repetido anualmente para monitorar perda de visão não detectada pelo crescimento aparente do tumor ⁽³⁾. Em casos de suspeita de transformação

maligna, deve-se considerar a enucleação e braquiterapia, a depender do tamanho do tumor.

5 CONCLUSÃO

O melanocitoma do disco óptico é uma condição benigna, caracterizada por uma lesão densamente pigmentada, com a qual os oftalmologistas necessitam de familiarizar-se, principalmente em virtude da necessidade de estabelecer-se diagnóstico diferencial com melanoma de coróide ^(1,15).

Por ser em geral uma patologia assintomática, diagnosticada em consulta oftalmológica de rotina, conhecer os aspectos típicos da lesão à fundoscopia, assim como os principais exames a serem solicitados e seus respectivos achados, é de fundamental importância para elucidação diagnóstica e terapêutica adequada.

O relato de caso em questão, apesar de apresentar lesão pigmentada em região nasal ao disco, possui demais características nos exames complementares compatíveis com as descrições relatadas na literatura. Dessa forma, foi devidamente esclarecido à paciente sobre o caráter benigno e prognóstico dessa doença, tranquilizando-a e, sobretudo, orientando sobre a importância de manter um acompanhamento oftalmológico regular, com realização de exames periódicos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gouveia, Enéias Bezerra *et al.* Melanocitoma do nervo óptico. Artigo de revisão. Revista Brasileira de oftalmologia. 67(6): 321-6; 2008.
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. Zimmerman LE, Garron L. Melanocytoma of the optic disc. Int Ophthalmol Clin 1962; 2:431-4
4. Shields JA, Annesley WH Jr, Spaeth GL. Necrotic melanocytoma of iris with secondary glaucoma. Am J Ophthalmol. 1977 Dec; 84(6):826-9.
5. Shields JA, Font RL. Melanocytoma of the choroid clinically simulating a malignant melanoma. Arch Ophthalmol. 1972; 87(4):396-400.
6. Lee JS, Smith RE, Minckler DS. Scleral melanocytoma. Ophthalmology. 1982; 89(2):178-82.
7. Verdaguer J, Valenzuela H, Strozzi L. Melanocytoma of the conjunctiva. Arch Ophthalmol. 1974;91(5):363-6.
8. Frangieh GT, el Baba F, Traboulsi EI, Green WR. Melanocytoma of the ciliary body: presentation of four cases and review of nineteen reports. Surv Ophthalmol. 1985; 29(5):328-34.
9. Stokes DW, O'Day DM, Glick AD. Melanocytoma of the ciliary body with scleral extension. Ophthalmic Surg. 1993; 24(3):200-2.
10. Joffe L, Shields JA, Osher RH, Gass JD. Clinical and follow-up studies of melanocytomas of the optic disc. Ophthalmology. 1979; 86(6):1067-83.
11. Shields JA, Shields CL, Piccone M, Snady-McCoy LC. Spontaneous appearance of an optic disk melanocytoma in an adult. Am J Ophthalmol. 2002; 134(4):614-5.
12. Thomas CI, Purnell EW. Ocular melanocytoma. Am J Ophthalmol. 1969; 67(1):79-86.
13. Roth AM. Malignant change in melanocytomas of the uveal tract. Surv Ophthalmol. 1978; 22 (6):404-12.

14. Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, Lieb WE, Stern S. Malignant melanoma associated with melanocytoma of the optic disc. *Ophthalmology*. 1990; 97(2):225-30.
15. Figueiredo, Marisa Novaes Falleiro de *et al*. Diagnóstico e conduta em melanocitoma do disco óptico. Relato de caso. *Revista Brasileira de oftalmologia*. 74 (6): 400-2; 2015
16. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle RC Jr, Shields CL. Melanocytoma of optic disc: a review. *Surv Ophthalmol*. 2006;51(2):93-104.
17. Apple DJ, Craythorn JM, Reidy JJ, Steinmetz RL, Brady SE, Bohart WA. Malignant transformation of an optic nerve melanocytoma. *Can J Ophthalmol*. 1984;19(7):320-5.
18. Shields CA, Shields JA. Tumores intra-oculares. In: Vilela MA, editor. *Angiografia fluoresceínica: Atlas & texto*. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2005. p.139-40.
19. Osher RH, Shields JA, Layman PR. Pupillary and visual field evaluation in patients with melanocytoma of the optic disc. *Arch Ophthalmol*. 1979; 97(6):1096-9.
20. Byrne SF, Green RL. Intraocular tumors. In: Byrne SF, Green RL, editors. *Ultrasound of the eye and orbit*. St. Louis: Mosby; 1992. p.180-1
21. Antcliff RJ, ffytche TJ, Shilling JS, Marshall J. Optical coherence tomography of melanocytoma. *Am J Ophthalmol*. 2000;130(6):845-7.
22. Schaudig U, Hassenstein A, Bernd A, Walter A, Richard G. Limitations of imaging choroidal tumors in vivo by optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1998; 236(8):588-92.
23. Erzurum SA, Jampol LM, Territo C, O'Grady R. Primary malignant melanoma of the optic nerve simulating a melanocytoma. *Arch Ophthalmol*. 1992; 110(5):684-6.
24. Marback RL, Sé DC, Barsante C. Tumores da papila e do nervo óptico. In: Abujamra S, editor. *Retina e vítreo: clínica e cirurgia*. São Paulo: Roca; 2000. p.387-91.
25. Shields JA, Shields CL. Intraocular tumors: a text and atlas. Philadelphia: WB Saunders; 1992. Melanocytoma; p.101–15