

## CAPÍTULO

## 4.7

## Melanoma uveal. Características clínicas y diagnóstico

Jorge Mataix Boronat, M.<sup>a</sup> Carmen Desco Esteban, Beatriz Abadía Álvarez

### MELANOMA DE CUERPO CILIAR

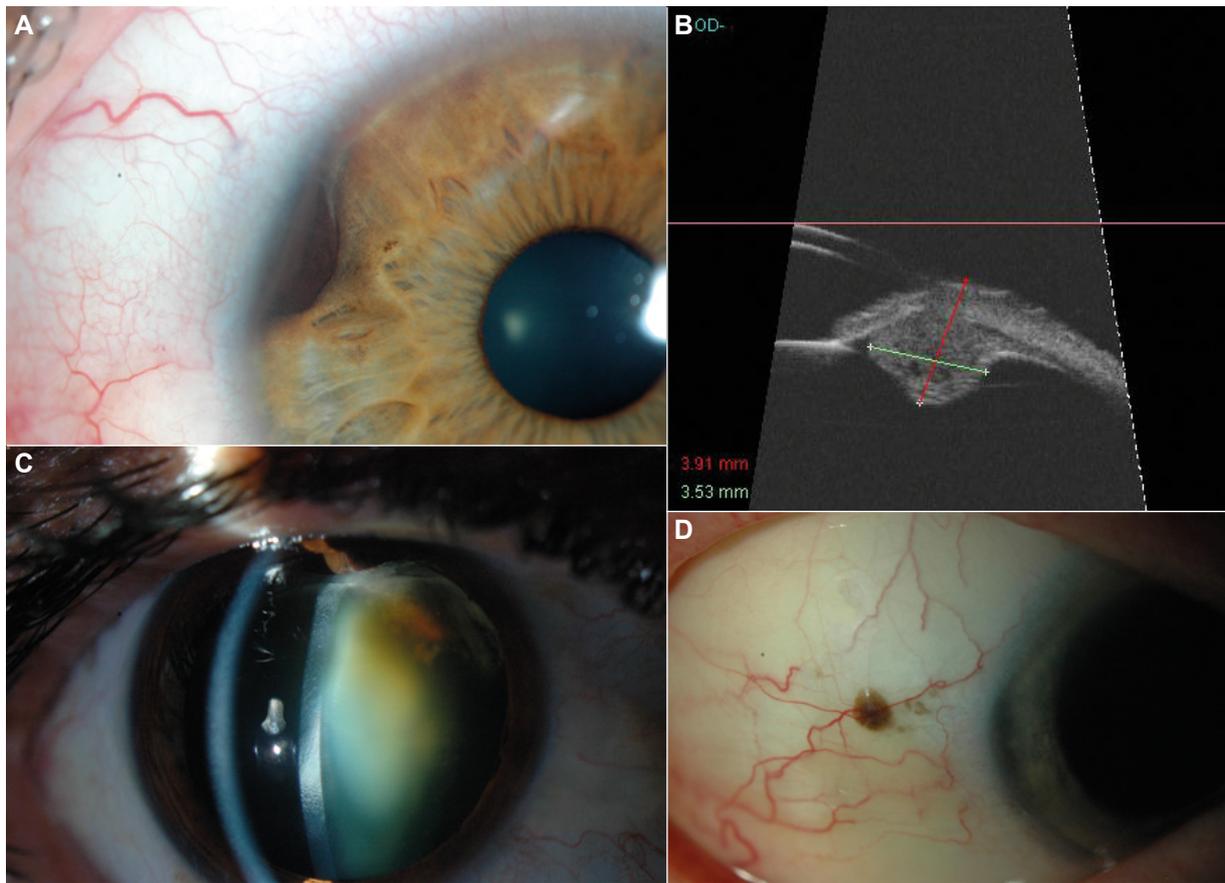
El melanoma uveal afecta de forma mayoritaria la coroides, en un 90% de los casos, en el 7% afecta el cuerpo ciliar y en un 3% de los casos el iris. El melanoma de cuerpo ciliar presenta un crecimiento nodular de forma general, aunque en raras ocasiones puede tener un crecimiento circunferencial adoptando una morfología en anillo que puede llegar a ser mayor de 180°. Son generalmente pigmentados y su estructura interna puede ser homogénea, heterogénea y aparecer cavitaciones (1). Puede infiltrar la raíz de iris e invadir la cámara anterior haciéndose visible una masa en el ángulo e incluso en la superficie del iris. En ocasiones el crecimiento puede ser posterior, sin afectación del iris, por lo que el diagnóstico suele ser más tardío. Según la afectación de estructuras vecinas determina unas de características clínicas u otras. Si se destruye el epitelio ciliar podrá provocar una presión intraocular más baja, sin embargo, si hay una afectación del sistema trabecular y penetra en el ángulo camerular producirá un glaucoma secundario. En su crecimiento puede comprimir el cristalino desplazándolo ligeramente en un primer momento y formando una catarata sectorial secundariamente. Un signo característico es la presencia de vasos episclerales sobre la base del tumor, el llamado «vaso centinela». En ocasiones puede observarse la presencia de una pigmentación episcleral como manifestación de la extensión extraescleral. Por ello, ante la presencia de estos signos deberemos realizar una exploración con lámpara de hendidura, gonioscopia, transiluminación y BMU (fig. 1)(2).

### MELANOMA DE COROIDES

Los **síntomas** visuales son muy variables y dependerán de la localización del tumor, su tamaño y la presencia o no de fluido subretiniano. Alrededor de un 10% de los casos son asintomáticos, fundamentalmente los de tamaño pequeño/mediano y localizados cerca del ecuador. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la pérdida de visión, visión borrosa, fotopsias, miodesopsias, metamorfopsias y defectos campimétricos (3).

#### Manifestaciones Clínicas

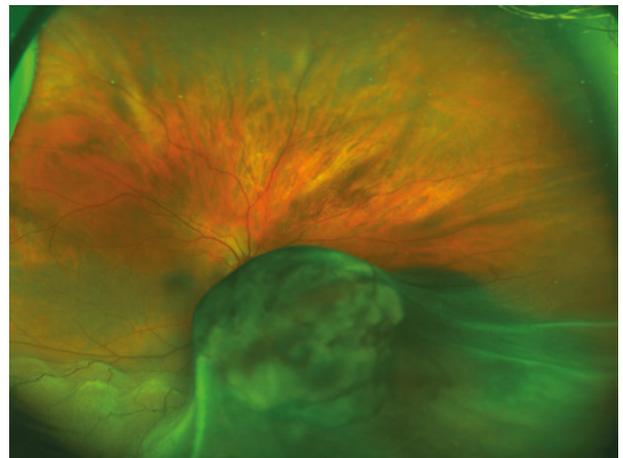
El crecimiento axial del melanoma de coroides (MC) está limitado posteriormente por la esclera y anteriormente por la membrana de Bruch (MB), por ello, el aspecto más característico en un 75% de los casos, es el de una masa sobreelevada de morfología nodular o cupuliforme de base redondeada u ovalada con un diámetro que suele ser el doble de su altura (fig. 2). Le siguen aquellos que rompen la MB (20 % casos) facilitando su crecimiento, llegando incluso a contactar directamente con la retina. En este caso presentan una morfología digitiforme si se rompe en la base del tumor, o en champiñón si se rompe en el ápex del tumor, alcanzando grosores de más de 5 mm (fig. 3). Al romper la MB, el tumor puede invadir a retina dándole un aspecto granulado o cerebriforme, de pigmentación oscura, pudiendo liberar células pigmentadas a la cavidad vítrea e incluso producir hemorragias vítreas si hay rupturas de vasos retinianos (fig. 4)(3). Un tercer tipo poco frecuente (<5%), es el melanoma difuso,



**Fig. 1: Melanoma cuerpo ciliar. Signos clínicos:** **A.** Masa de coloración marrón que afecta el ángulo y raíz iris. **B.** Biomicroscopía ultrasónica longitudinal que detecta una masa con afectación del cuerpo ciliar y cara posterior de iris con afectación del ángulo. Se observan algunas pequeñas cavitaciones. **C.** Catarata sectorial con subluxación de cristalino por compresión de melanoma de cuerpo ciliar superior. **D.** Vasos episclerales dilatados en conjuntiva bulbar y pigmentación epibulbar como signos externos de melanoma de cuerpo ciliar.



**Fig. 2: Melanoma mediano cupuliforme.** Melanoma con grado de pigmentación variable, con zonas más hipopigmentadas centrales. De morfología cupuliforme o nodular.



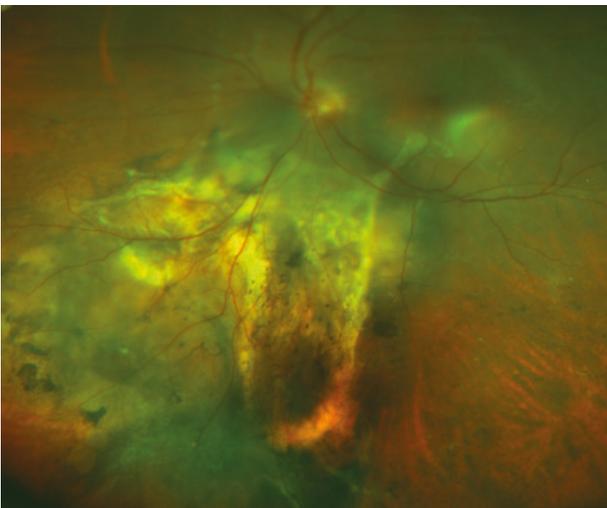
**Fig. 3: Melanoma con rotura membrana Bruch.** Melanoma que ha roto la membrana de Bruch presentando un mayor crecimiento endoftálmico. Asocia un desprendimiento de retina al presionar desde el espacio subretiniano asociado a un componente exudativo.



**Fig. 4: Melanoma digitiforme con invasión retiniana.** Melanoma con rotura de membrana de Bruch desde la base del tumor presentando un crecimiento digitiforme con espesor mucho mayor que la base. Presenta además infiltración de la retina ocultando su vascularización.

que presenta un crecimiento horizontal muy extenso, en ocasiones afectando más de un cuadrante, con grosores de 2 a 5 mm, de superficie irregular, multilobulado y pigmentación heterogénea. Tiene una evolución más agresiva con mayor riesgo de extensión extraescleral (fig. 5)(4).

El grado de **pigmentación** es variable, siendo el marrón-chocolate la forma más frecuente en un 55%, en un 30% el grado de pigmentación es mixto, siendo heterogéneo y variable. Los amelanóticos suponen hasta un 15-20%% de los casos, lo que obliga a realizar un diagnóstico diferencial con



**Fig. 5: Melanoma difuso.** Melanoma difuso de bordes imprecisos, pigmentación heterogénea, irregularidad en superficie y afectando casi un cuadrante siendo la base mucho mayor que el espesor.

otros tumores primarios oculares y tumores metastásicos. Es frecuente encontrar un desprendimiento de retina exudativo, que aparece gradualmente desde la superficie del tumor hacia la periferia inferior y región macular. El epitelio pigmentado de la retina (EPR) también sufre alteraciones en la superficie del melanoma, mostrando áreas de necrosis y atrofia, hiperplasia y metaplasia (2).

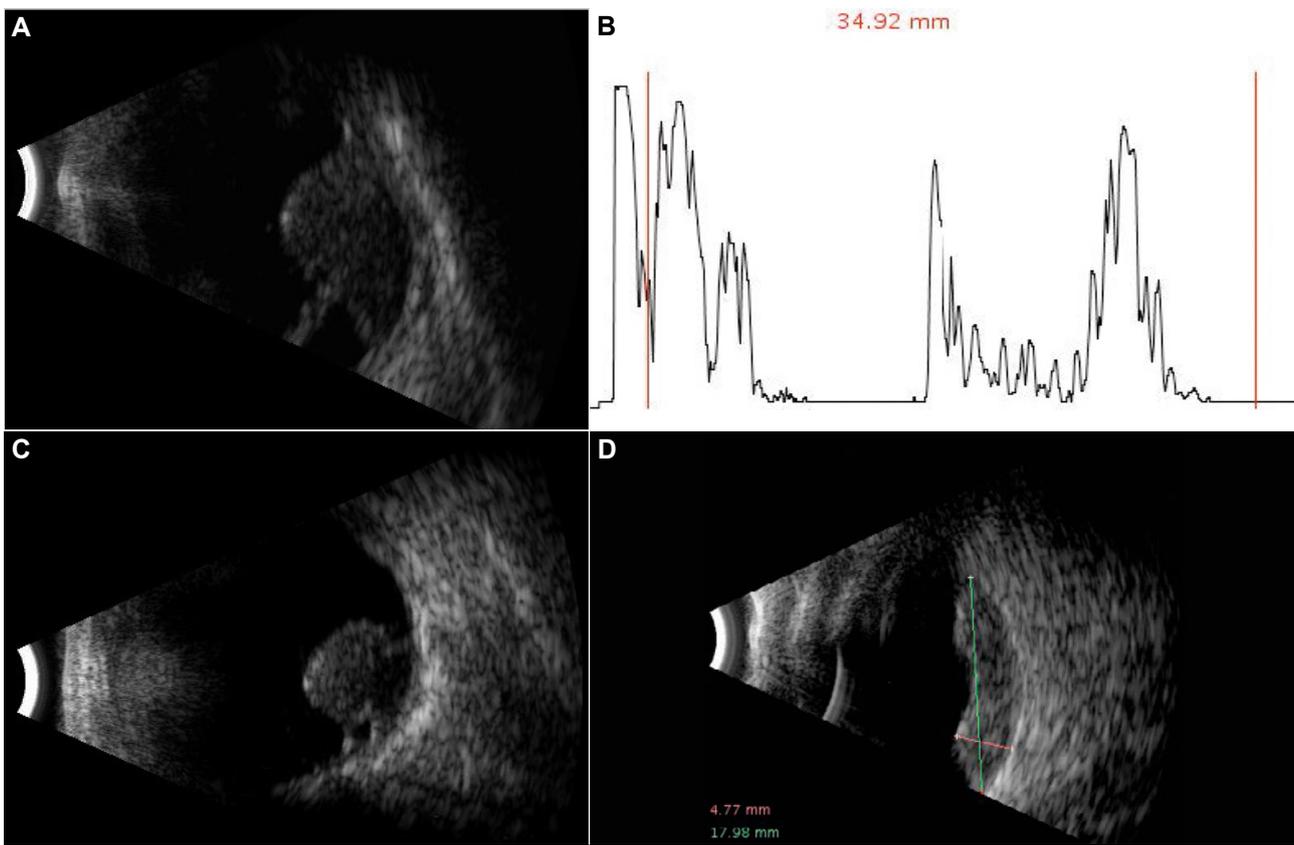
En los melanomas pequeños/medianos suele observarse en la superficie del tumor la presencia de pigmento naranja, correspondiente a acúmulos de macrófagos cargados de lipofucsina y melanina procedente del EPR. Este pigmento se ha identificado como signo de crecimiento rápido del tumor y factor de riesgo de metástasis (5). La esclera presenta una importante barrera a la expansión del tumor, puede ser erosionada por el melanoma, pero es muy raro que se consiga perforar. Sin embargo, la esclera es atravesada por múltiples canales vasculares y nerviosos, siendo por donde el melanoma podrá extenderse hacia la epiesclera y órbita.

### Diagnóstico

El diagnóstico del MC puede determinarse con una buena exploración clínica a manos de un oftalmólogo experimentado en oncología ocular hasta en un 90% de los casos (6). Sin embargo, en casos de tumores atípicos de gran tamaño con opacidad de medios o en aquellos más pequeños, pueden ser de utilidad la realización de pruebas complementarias.

**Ecografía.** La ecografía en modo A y B es una de las técnicas más útiles tanto para el diagnóstico del melanoma de coroides, como para el seguimiento tras tratamientos locales conservadores. Diferentes estudios han demostrado con la exploración oftalmoscópica y ecográfica un diagnóstico correcto en el 99,7% en casos de melanoma de tamaño mediano y grande. La ecografía ha mostrado ser más sensible en el diagnóstico del MC que la Resonancia Magnética (RM) y la Tomografía Computarizada (TAC)(7). Las características ecográficas de los melanomas de coroides son las siguientes (fig. 6).

- **Morfología:** la mayoría presentan una morfología nodular o cupuliforme (75-80%) de superficie lisa o en champiñón o botón de camisa (20%), siendo esta morfología más evidente en aquellos



**Fig. 6: Ecografía modo A/B melanoma coroides.** **A.** Melanoma cupuliforme en el que se observa con una masa de superficie lisa con estructura ecográfica regular y excavación coroidea. Puede verse también una línea hiperecogénica inferior que corresponde a desprendimiento de retina **B.** ECO A del melanoma 6A en el que se aprecia un pico inicial con una atenuación progresiva de los ecos a medida que penetra en el tumor, configurando lo que se denomina **ángulo kappa**. **C.** Melanoma con morfología en champiñón por rotura de la membrana de Bruch. En la base del melanoma se observa una atenuación de los ecos formando la denominada **sombra acústica posterior**. **D.** Melanoma difuso de superficie bilobulada con una base tumoral de casi 18 mm y un espesor inferior a 5 mm.

con mayor altura. La morfología en champiñón se considera una característica «casi» patognomónica del MC. Existe un tercer tipo en el que se observa un engrosamiento corioideo de bordes poco definidos, de superficie irregular y con un contorno bi o multinodulares, son los melanomas difusos. El *desprendimiento de retina exudativo* es un signo ecográfico frecuente, que suele encontrarse adyacente al tumor, en el área macular y en aquellos más grandes en los cuadrantes inferiores.

- **Excavación coroidea:** se debe a la presión del tumor hacia la esclera con infiltración de la coroides. Es una característica muy presente en el MC, pero no patognomónica.

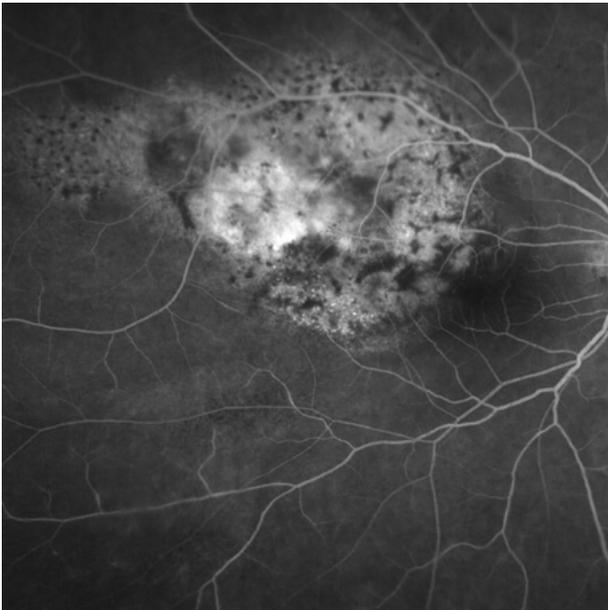
- **Extensión extraocular:** aparición de lesiones nodulares de 1-1,5 mm en la superficie externa de la pared escleral. No suele detectarse la zona de perforación y no existe una relación entre el tamaño del tumor intraocular con la masa extraocular.

Es importante no confundirlo con la inserción de los músculos extraoculares, en especial el oblicuo inferior, ni con los efectos secundarios de la radioterapia como inflamación de la cápsula de Tenon o escleritis (8).

- **Reflectividad interna media-baja:** corresponde a la intensidad de los ecos de la masa tumoral. Es una de las características más específicas del MC y se debe a su configuración histológica formada por una gran homogeneidad y alta densidad celular. En casos muy evolucionados o tras el tratamiento con radioterapia pueden aumentar la reflectividad (9).

- **Estructura ecográfica regular:** al tener una estructura histológica uniforme, sus ecos internos muestran una regularidad en todo el espesor del tumor. En melanomas grandes pueden observarse irregularidades en su estructura interna debido a zonas de necrosis o grandes vasos tumorales (9).

- **Atenuación de ultrasonidos media-alta:** se debe también a la estructura histopatológica del tumor. En modo A da lugar al llamado ángulo kappa, que consiste en una atenuación progresiva de los ecos desde la superficie del tumor a medida que penetran los ecos en el tumor hasta la cara interna de la esclera. Otro signo característico en modo B es la llamada sombra acústica posterior (acoustic hollownness), que se debe a una mayor atenuación de los ecos en la estructura interna del tumor en su base o en la región orbitaria, suele observarse más frecuentemente en tumores de mayor altura con rotura de la MB (10).

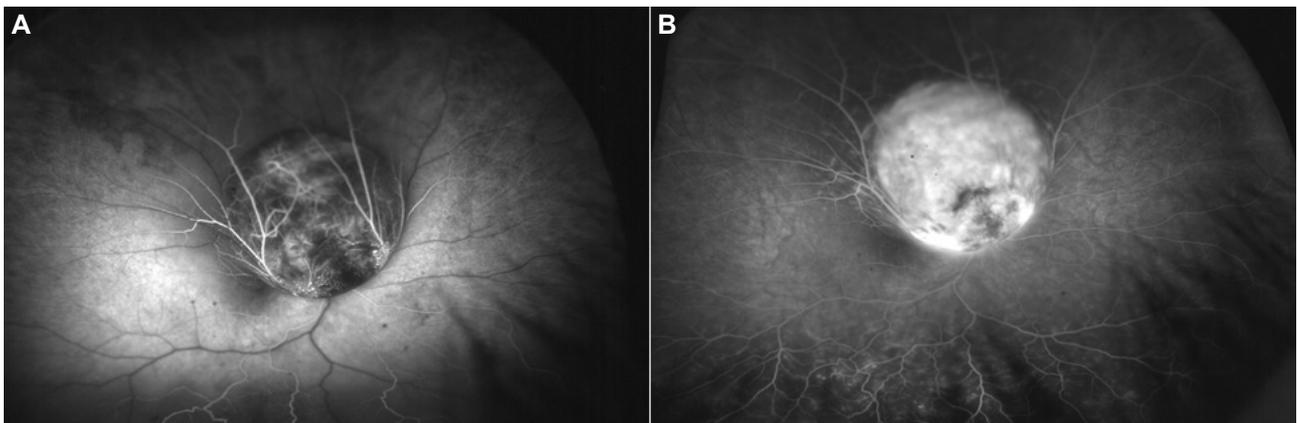


**Fig. 7: Angiografía de melanoma pequeño.** Puede observarse una hiperfluorescencia parcheada donde se alternan puntos hiperfluorescentes con áreas hipofluorescentes.

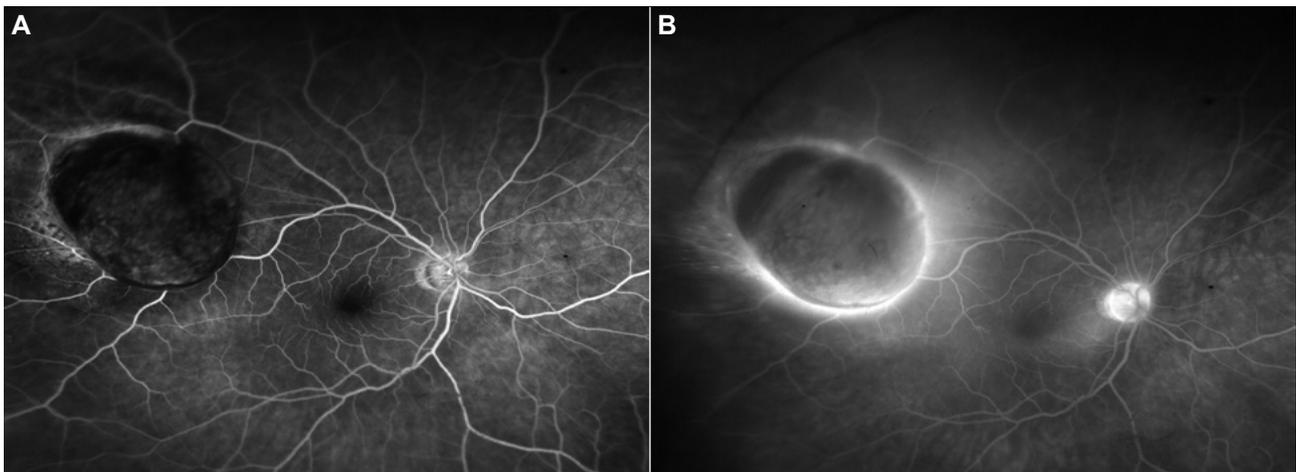
- **Pulso vascular o flickering:** se debe a la presencia de flujo vascular, que se detecta tanto en modo A como en B. Es un signo muy sugestivo del MC. La ECO Doppler muestra el flujo vascular en el interior de los vasos y su dirección. Es una herramienta útil en el seguimiento de la respuesta al tratamiento con radioterapia (11).

**Angiografía.** La angiografía con fluoresceína (AF) y con verde de indocianina (AVI) tienen una relativa utilidad en el diagnóstico del MC, presentan unas características propias, pero ninguna de ellas es patognomónica del MC. La aparición de los retinógrafos de campo amplio ha convertido tanto la retinografía como la angiografía en una herramienta de gran utilidad ya no solo para el diagnóstico, sino para el seguimiento de estos tumores.

- **Angiografía con Fluoresceína:** es útil para delimitar los márgenes del tumor y visualizar la vascularización. Las características angiográficas de los MC más destacables son la presencia de doble circulación, difusión tardía de contraste y áreas hiperfluorescentes (pinpoints) junto a hipofluorescentes (fig. 7). La doble circulación es más evidente en melanomas de medio y gran tamaño sobre todo si presentan rotura de la membrana de Bruch, donde se observa la circulación retiniana y los vasos del tumor en tiempos precoces. En fases tardías se produce una hiperfluorescencia con difusión de contraste por la propia vascularización del tumor (fig. 8). Los melanomas que infiltran la retina ocultan los vasos de la retina y del propio tumor observándose una hipofluorescencia inicial muy marcada con una difusión de contraste peritumoral en fases tardías (fig. 9). La ausencia de difusión en tiempo



**Fig. 8: Angiografía de melanoma con rotura membrana Bruch.** A. Tiempos precoces del angiograma en el que puede observarse la vascularización de la retina y en un segundo plano la vascularización intrínseca del tumor. Es el signo de «doble circulación». B. Tiempos tardíos del angiograma con hiperfluorescencia intensa y difusa por toda la masa tumoral.



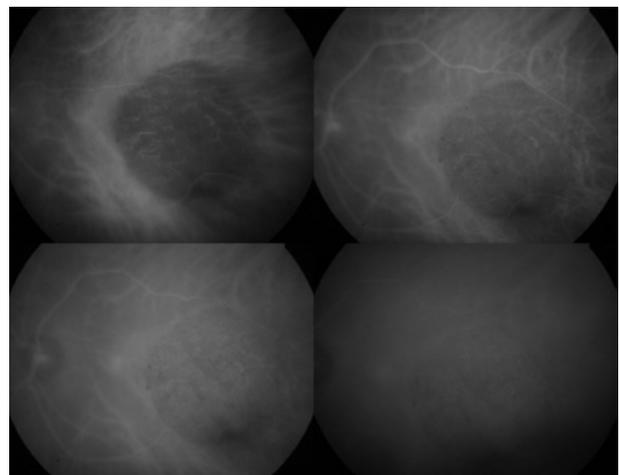
**Fig. 9: Angiografía de melanoma infiltrativo.** **A.** Tiempos precoces de la angiografía en la que se no se aprecia la vascularización de la retina ni del tumor subyacente debido a la ocultación por el carácter infiltrativo del melanoma sobre la retina. **B.** Tiempos tardíos del angiograma en el que persiste una hipofluorescencia del tumor rodeada de un halo hiperfluorescente por a la intensa difusión de contraste producida en el tumor altamente vascularizado.

tardíos va en contra del diagnóstico de melanoma de coroides. En los casos donde no es evidente la doble circulación se observan en tiempos iniciales puntos hiperfluorescentes dispersos (pinpoints) junto a áreas de hipofluorescencia debidas a hemorragias, pigmento naranja, exudados o áreas de necrosis (12,13).

- **Angiografía con verde de indocianina:** con el verde de indocianina conseguimos una mejor visualización de la vascularización del tumor, siendo ésta más evidente en los menos pigmentados. No obstante, va a depender del espesor del tumor y el grado de pigmentación que la tumoración sea hipo, iso o hiperfucsianescente en tiempos tardíos (fig. 10). Al no tener un patrón específico, la AVI no es una prueba muy específica para el diagnóstico del MC, aunque si se observan algunas diferencias entre los melanomas pigmentados y no pigmentados, siendo el inicio de la captación de contraste más precoz en los no pigmentados (<1min) que en los pigmentados (3 minutos) aunque en general son hipofucsianescente respecto la coroides que lo envuelve. La fucsianescencia máxima se alcanza de media a los 18 minutos en ambos tipos siendo ésta hipo, iso o hiper de forma variable (14,15).

**Autofluorescencia.** El principal fluoroforo en el ojo humano es la lipofucsina y melanolipofucsina, que se acumula las células del epitelio pigmentado de la retina (EPR). Oftalmoscópicamente, se muestra como áreas focales de color amarillo anaranjado-marrón en la superficie del tumor denominado «pigmento naranja», aunque en muchos

casos es difícil de visualizar. No es patognomónico de melanoma, ya que puede presentarse en otras patologías coroides, como nevus, metástasis y hemangiomas. Su presencia se ha postulado como un factor de riesgo de actividad y crecimiento de lesiones melanocíticas coroides (16). En el MC se producen unos cambios en el EPR que lo recubre, especialmente visible en los melanoma pequeños y activos, mientras que, con el tiempo y el crecimiento del tumor, se produce una epiteliopatía asociada al tumor, en la que el EPR degenera en hiperplasia,

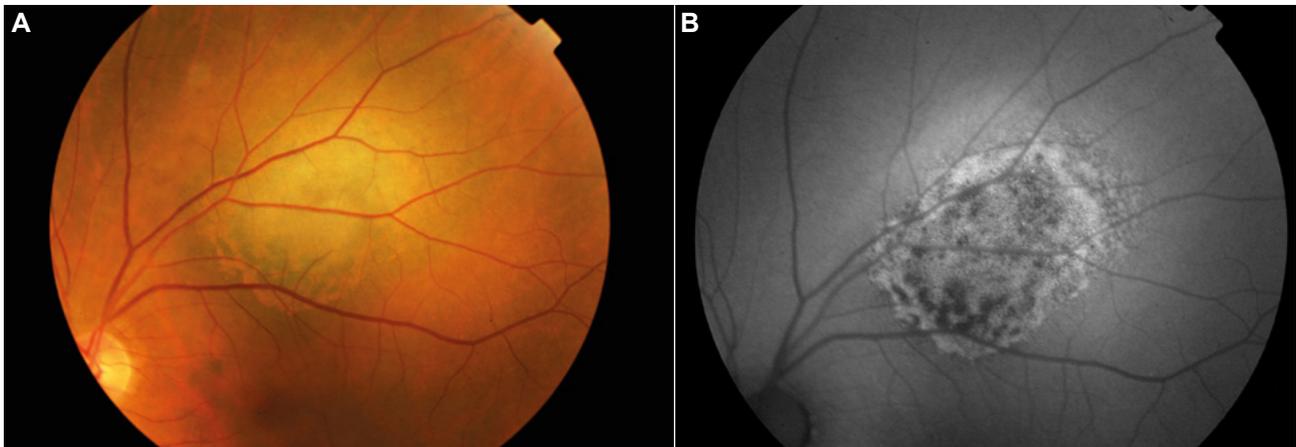


**Fig. 10: Angiografía con verde de indocianina de melanoma pequeño.** En tiempos precoces se aprecian tenuemente los vasos tumorales rodeados por vasos coroides. A medida que avanza el angiograma se va produciendo un lento incremento de contraste llegando a ser isofucsianescente con relación a la retina circundante en tiempo tardíos.

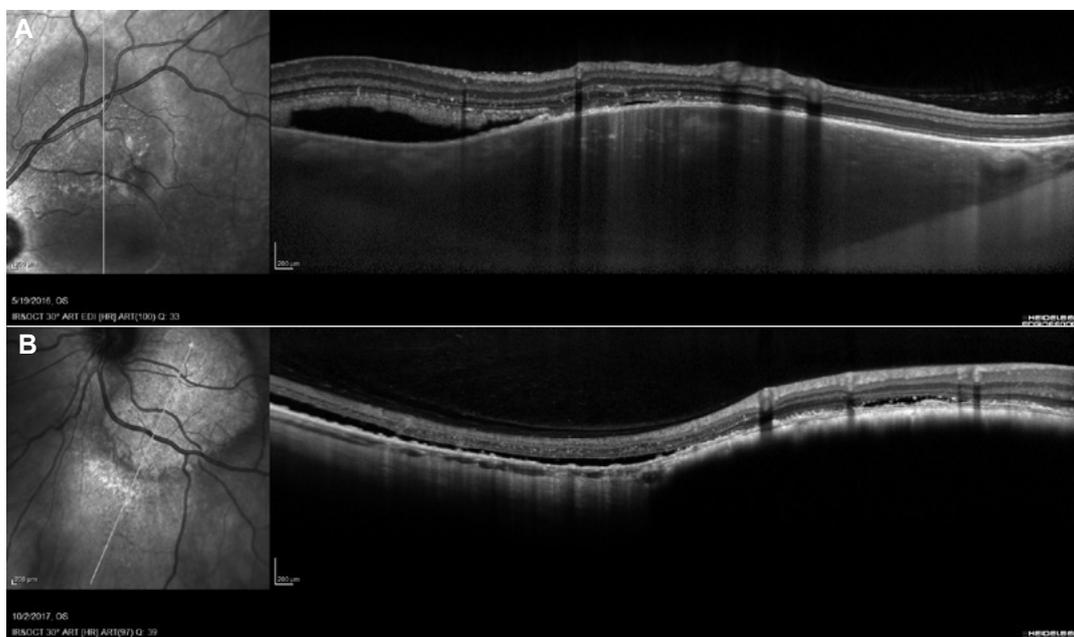
atrofia, metaplasia fibrosa o desprendimiento produciéndose un incremento de la autofluorescencia (17-18). Clínicamente los melanomas muestran zonas parcheadas de hiperautofluorescencia junto a zonas de hipoautofluorescencia por la presencia de hiperplasia y metaplasia (fig. 11)(16).

**Tomografía de Coherencia Óptica (OCT).** Las nuevas tecnologías EDI (EDI-OCT; *enhanced deep image-OCT*) y los dispositivos *swept-source* (SS-OCT)

son una herramienta cada vez más importante en oncología ocular. La EDI-OCT es de mayor utilidad en melanomas pequeños ( $\leq 3$  mm), ha demostrado que es una técnica muy precisa para medir el espesor tumoral (19). Siendo el espesor sobreestimado hasta en un 55% menor con la ecografía (2300  $\mu$ m vs 1015  $\mu$ m). La medición del MC con OCT es más exacta en casos de tumores pequeños  $< 9$  mm de diámetro y  $< 1$  mm de espesor. El MC se visualiza



**Fig. 11: Autofluorescencia de melanoma amelanótico pequeño.** A. Melanoma amelanótico de pequeño tamaño en el que se aprecia la presencia de pigmento naranja en la retinografía. B. Melanoma áreas de hiperautofluorescencia por presencia de lipofucsina alternando con zonas de hipoautofluorescencia.

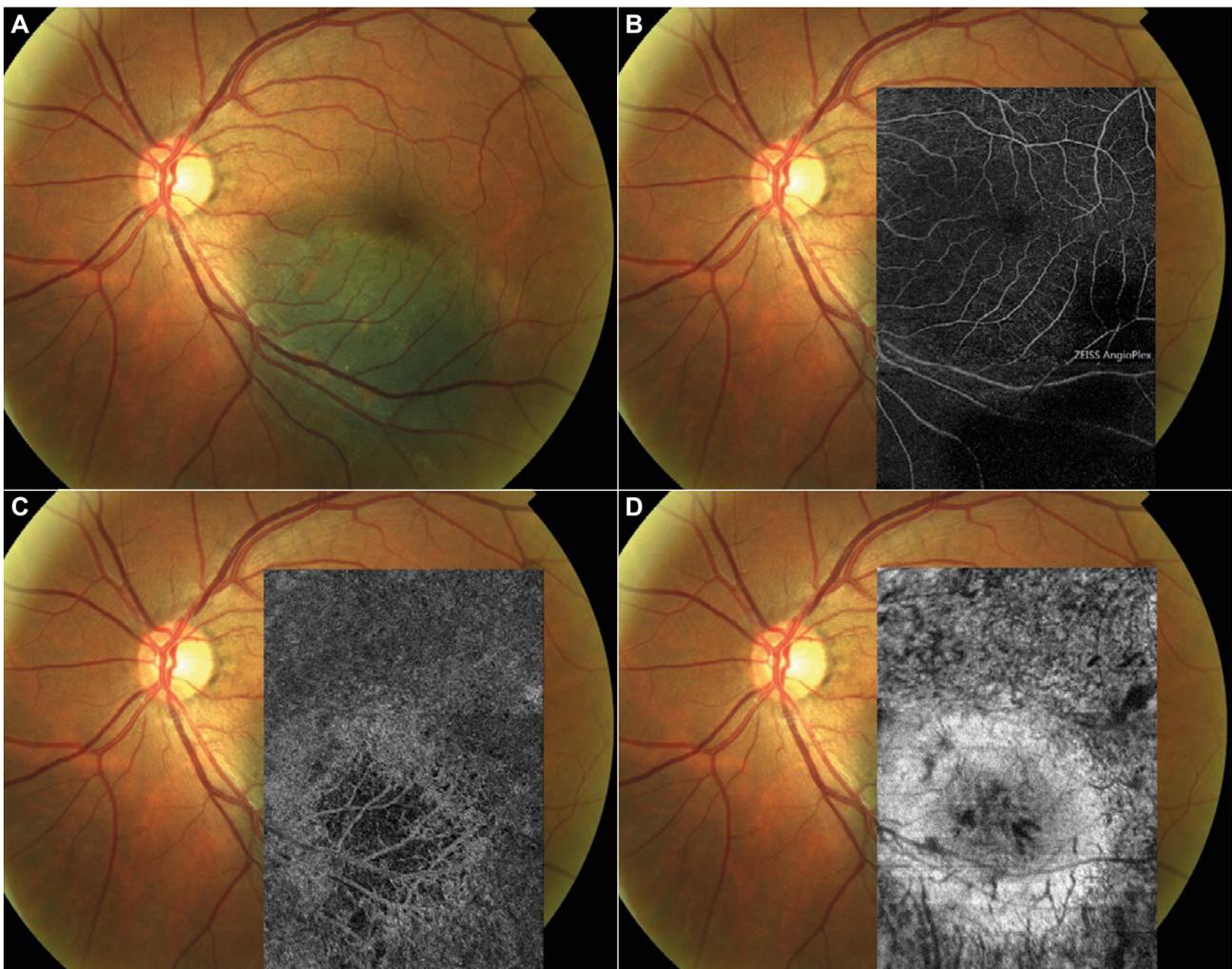


**Fig. 12: OCT de melanoma coroides.** A. Elevación corioidea cupuliforme con pérdida de la coriocapilar y sombra óptica posterior importante. En la retina se observa discontinuidad de la línea de unión de segmento externos / internos de fotorreceptores, depósitos de lipofucsina y zonas de atrofia del epitelio pigmentario (EPR) así como presencia de fluido subretiniano. B. Melanoma de coroides pequeño en el que se observa una elevación lisa corioidea con atenuación coriocapilar y sombra posterior que permite visualizar el espesor completo del tumor. Presencia de fluido subretiniano con elongación de los fotorreceptores de aspecto velludo (*shaggy photoreceptors*). En la superficie del tumor discontinuidad de las capas externas de la retina con alteración del EPR.

como una elevación coroidea con forma de cúpula de superficie lisa con reflectividad óptica homogénea, pérdida de la coriocapilar por compresión (100% casos) y una sombra óptica posterior cuya intensidad dependerá de la pigmentación del tumor. La evaluación cuidadosa con EDI-OCT de melanomas pequeños, muestra una serie de cambios en la retina que no se observarán en los nevus y cuya presencia hará sospechar en una transformación maligna: elongación de aspecto velludo de los fotorreceptores «shaggy photoreceptors», pérdida de membrana limitante externa, pérdida de la unión segmentos internos/segmentos internos, irregularidad de la plexiforme interna y de células ganglionares (20). El término «shaggy photoreceptors» describe los fotorreceptores irregulares alargados e hinchados por el fluido subretiniano sub-

yacente, siendo esta característica una estimación de su duración. Su presencia se observa en un 49% de los MC siendo excepcional en los nevus (21). Otras características frecuentes en el melanoma de coroides son la presencia de fluido subretiniano (76-91%), edema intrarretiniano (48%), depósitos de lipofucsina y atrofia del EPR (fig. 12).

**OCT angiográfica (OCT-A).** En los nevus la OCT-A presenta márgenes bien delimitados (78%), hiperreflectividad del plexo vascular coriocapilar (83-86%) y escasas áreas avasculares (17%). En el MC los márgenes son imprecisos (72%), iso-hiporreflectividad del plexo coriocapilar (62-72%), múltiples áreas avasculares (62-78%), anillo hiperreflectivo en la coriocapilar (62%) alrededor del tumor. La presencia de *plexo hiporreflectivo* y de *anillo hiperreflectivo* alrededor de la lesión se asocian a un



**Fig. 13: OCT-A de melanoma pequeño.** A. Melanoma pequeño pigmentado localizado en polo posterior con afectación foveal. B. OCT-A del plexo superficial de la retina de características normales. C y D. OCT-A de la coriocapilar donde se observa plexo hiporreflectivo con zonas de hipovascularización acompañada de anillo hiperreflectivo circundante.

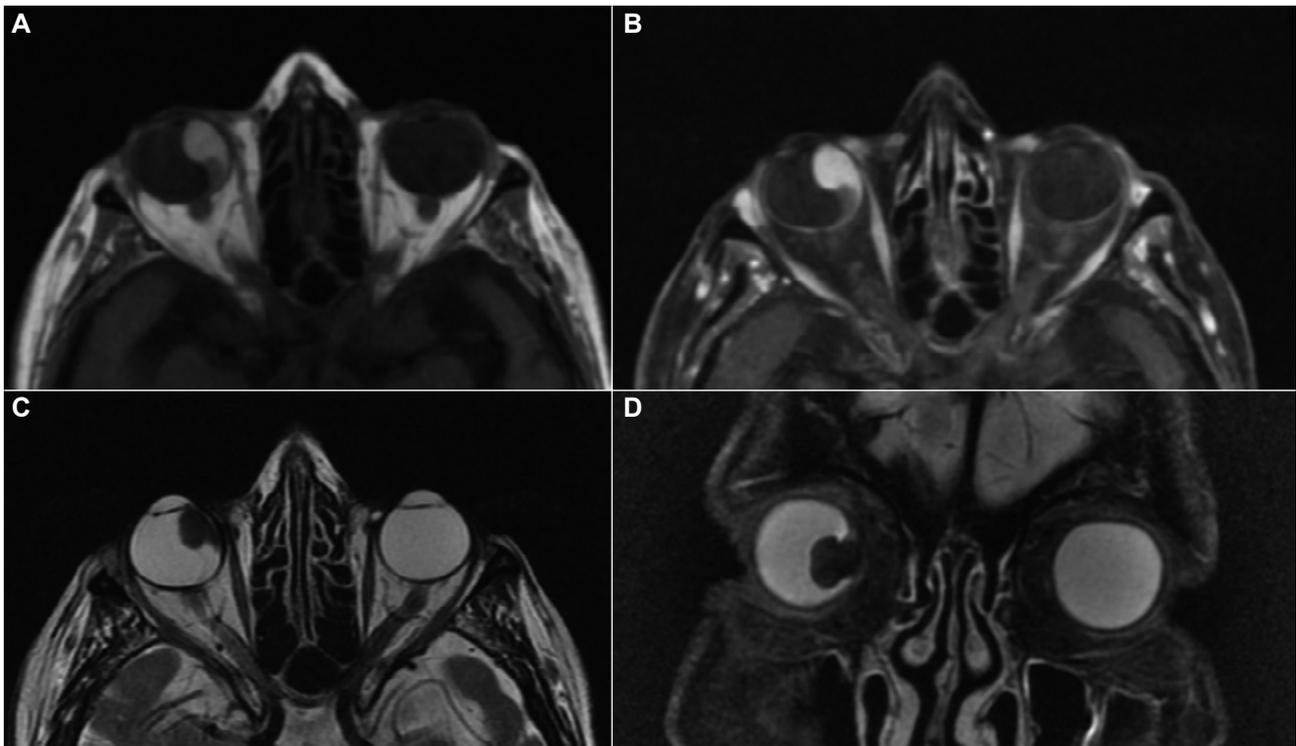
mayor riesgo de malignidad (21-22). La vascularización de los MC con OCT-A muestra la presencia de una densa y desorganizada red vascularización intrínseca formando bucles (fig. 13) (23). La densidad microvascular en el interior y alrededor del tumor es mayor en el MC que en el nevus. El incremento de la densidad vascular puede verse como signo de malignización. También se ha visto utilidad como marcador de la respuesta al tratamiento con radioterapia (23).

**Resonancia Nuclear Magnética (RNM).** La ecografía es una técnica más precisa que la RMN para establecer el diagnóstico y la correcta medición del MC. Además, en los tumores <2 mm de espesor tiene una importante limitación ya que puede ser indetectable. La RMN será de utilidad en aquellos casos en los que haya una mala visualización, en la medición del tamaño en tumores muy anteriores y para descartar extensión extraescleral e infiltración del nervio óptico. El MC aparece en la RMN como imagen hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 respecto a vítreo, este comportamiento se atribuye a las propiedades paramagnéticas de la melanina. Hay un

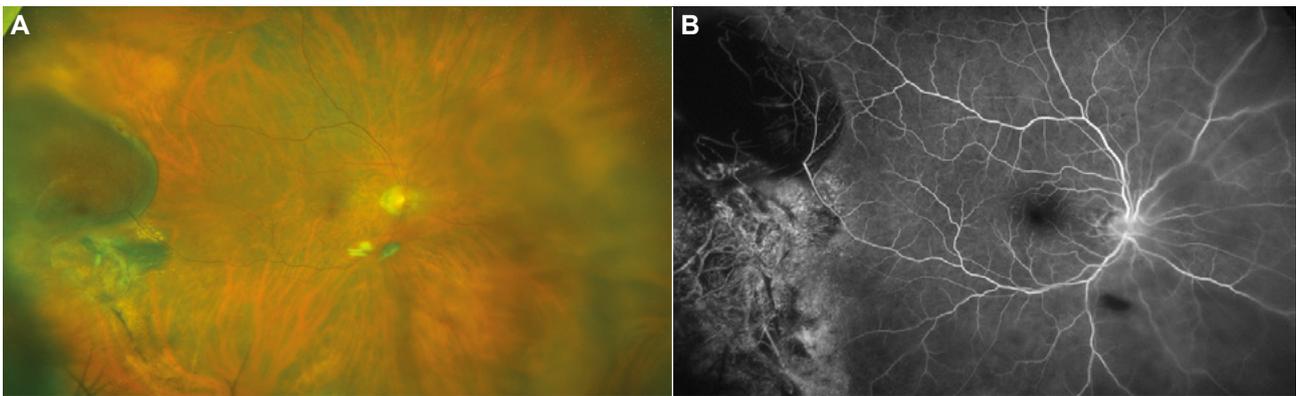
moderado realce homogéneo del tumor tras la administración de gadolinio en secuencias T1 (fig. 14) (24-25). Los melanomas amelanóticos pueden ser indistinguibles de otras lesiones amelanóticas (hipointensas en T1 e hiperintensas en T2). Debemos conocer los patrones en la RMN de las lesiones que puedan simular un melanoma. Las metástasis coroides son isointensas en T1 y relativamente hipointensas en T2 con respecto a vítreo. El hemangioma de coroides es hiperintenso en T1 e iso-hipointenso en T2 (26). La presencia de sangre da un patrón hiperintenso en T1 y extremadamente hipointenso en T2 (debido a la metahemoglobina intracelular). A diferencia del MC, en la hemorragia la imagen en T2 es más hipointensa que el MC y no se produce realce tras la administración de contraste (27).

### Diagnóstico diferencial

Hay múltiples patologías que pueden simular un melanoma y pueden llevar a un diagnóstico erróneo. Shields en un estudio de 12000 pacien-



**Fig. 14: Resonancia Nuclear Magnética de melanoma de coroides.** **A.** Corte axial T1 en el que se observa masa hiperintensa con una pequeña área asociada de menor intensidad correspondiente a desprendimiento de retina. **B.** Corte Axial con gadolinio en el que hay un realce de la tumoración sin incremento de la intensidad en el desprendimiento de retina. **C.** Corte axial en T2 con masa hipointensa con relación al vítreo circundante. **D.** Corte coronal en T2 con tumoración hipointensa de marcada morfología en champiñón por rotura de la membrana de Bruch.



**Fig. 15: Coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica.** **A.** Retinografía de lesión sobreelevada hemorrágica en periferia temporal. Se asocia exudación, pequeñas hemorragias y alteración del epitelio pigmentado. **B.** Angiografía de la misma lesión donde puede verse la vascularización de la retina, pero marcada hipofluorescencia de la lesión hemorrágica a diferencia del melanoma que capta contraste.

tes diagnosticados de melanoma, encontraron hasta en un 14,5% de los casos un diagnóstico erróneo (28). Los «pseudomelanomas», lesiones que simulan un melanoma, más frecuentes son:

- **Nevus coroideo**, el más frecuente con diferencia, sobre todo en los melanomas pequeños.

- **Coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica**, degeneración de la retina periférica con lesiones hemorrágicas o exudativas en personas de edad avanzada. Suele ser frecuente la presencia de drusas y alteraciones del EPR en retina periférica, así como alteraciones maculares (drusas o neovascularización coroidea). Suele mostrar un bloqueo en la angiografía y muestran resolución espontánea en un 89% de los casos (fig. 15)(29).

- **Hipertrofia congénita del EPR**; las grandes lesiones localizadas en periferia pueden dar la falsa impresión de estar sobreelevadas. Sin embargo, los bordes definidos, la presencia de lagunas hipopigmentadas y de halo pigmentado o hipopigmentado lo diferencian del melanoma (30).

- **Desprendimiento hemorrágico idiopático de retina o EPR**; suele estar localizado perifoveal o retroecuatorial y las causas pueden ser diversas, hemorragias por macroaneurismas, coroidopatía polipoidea, traumatismos, tratamientos con anticoagulantes, etc.

- **Hemangioma circunscrito de coroides**, sus características clínicas, angiográficas y ultrasónicas lo diferencian del MC.

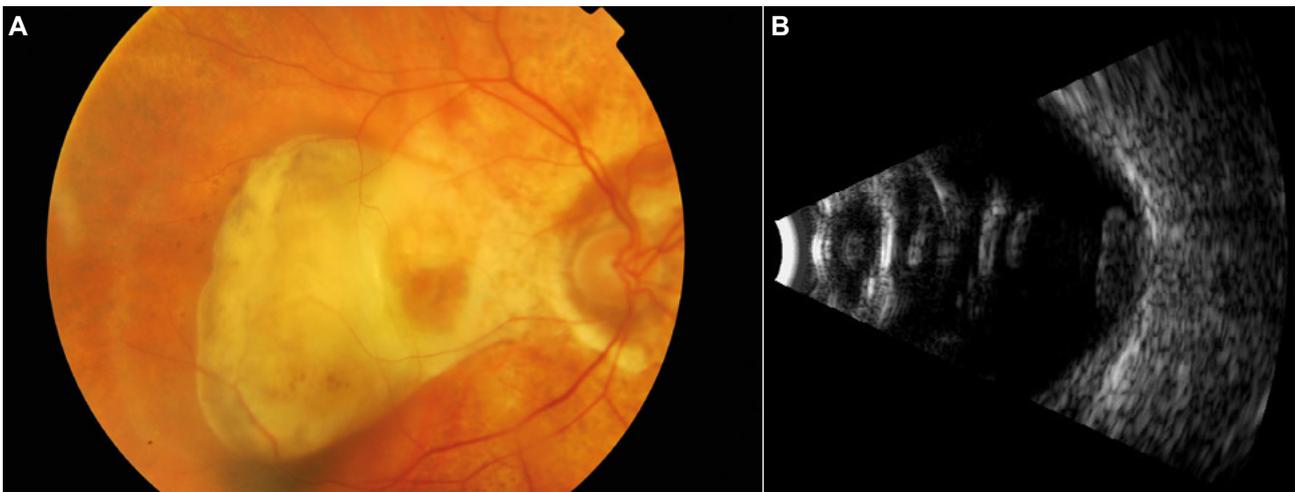
- **Metástasis coroidea**, puede confundirse con el melanoma amelanótico.

- **Degeneración macular asociada a la edad (DMAE)**; cuando se producen hemorragias subretinianas o vítreas en contexto de DMAE. La presencia de hemorragia vítrea es muy poco frecuente en el MC y casi siempre ocurre en melanomas con ruptura de MB. Si al realizar una ecografía observamos la asociación de hemorragia vítrea con masa tumoral <4 mm nos debe hacer pensar en un proceso disciforme (fig. 16)(31).

- Otras lesiones como hamartomas combinados de retina/EPR, hiperplasia reactiva de EPR, me-

#### MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- El tipo de melanoma de coroides más frecuente tiene morfología nodular con diámetro doble que el espesor. Son pigmentados en un 80% de los casos, aunque el grado de pigmentación es variable. Suelen asociar un desprendimiento exudativo de retina que va desde el tumor hacia la periferia inferior.
- El diagnóstico es clínico en un 90% de los casos, aunque nos ayudaremos fundamentalmente de:
  - Ecografía: principal herramienta para la medición del melanoma. Sus características son: morfología cupuliforme o en champiñón, reflectividad interna media-baja, estructura ecográfica regular, atenuación progresiva de los ecos y excavación coroidea.
  - Angiografía con fluoresceína es útil para delimitar los márgenes del tumor, visualizar la vascularización intrínseca y realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías que simulan melanoma.
  - EDI-OCT y SS-OCT útiles en el diagnóstico diferencial entre nevus y melanoma pequeño así como en la medición del espesor tumoral en los casos <2,5 mm de espesor.



**Fig. 16: Cicatriz Disciforme.** **A.** Retinografía de lesión amelanótica en área macular que corresponde a cicatriz disciforme en paciente con DMAE evolucionada. Se trata de una tumoración amelanótica de superficie y contornos irregulares. **B.** Tumoración de superficie irregular, plana, sin morfología no pedunculada y sin atenuación ecográfica.

lanocitomas del nervio óptico, tumores vasoproliferativos retinianos y osteomas de coroides pueden confundirse también con MC. Otros tumores como leiomioma del cuerpo ciliar y schwannomas pueden ser indistinguibles del melanoma.

- La patología inflamatoria como coroiditis focal y escleritis posterior también pueden comportarse como pseudomelanomas (32).

- Una entidad poco frecuente que puede simular un típico MC tanto por oftalmoscopia, OCT y ecografía, es la hemorragia supracoroidea, lo característico de esta entidad es que se resuelve espontáneamente a las pocas semanas de su aparición (33).

## BIBLIOGRAFÍA

- Shields CL, Kaliki S, Furuta M, et al. Clinical spectrum and prognosis of uveal melanoma based on age at presentation in 8033 cases. *Retina* 2012; 32:1363-1372.
- Zoografos L. Uveal malignant melanoma: clinical features. In: Singh AD, Damato BE, Pe'er J, Murphree AL, Perry JD, editors. *Clinical Ophthalmic Oncology*, Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007, p.205-211.
- Shields CL, Manalac J, Das CH, Kyle Ferguson, Shields JA. Choroidal melanoma: clinical features, classification, and top 10 pseudomelanomas. *Curr Opin Ophthalmol* 2014; 25:177-185.
- Shields CL, Kaliki S, Furuta M, Shields JA. Diffuse versus nondiffuse small ( $\leq 3$  MM thickness) choroidal melanoma: comparative analysis in 1,751 cases. The 2012 F. Phinzy Calhoun lecture. *Retina*. 2013; 33(9): 1763-76.
- Shields CL Dalvin LA, Ancona-Lezama D, Yu MD, et al. Choroidal nevus imaging features in 3806 cases and risk factors for transformation into melanoma in 2355 cases. The 2020 Taylor R. Smith an Victor T. Curtin Lecture. *Retina* 2019; 39: 1840-1851.
- Collaborative Ocular Melanoma Study Group. Accuracy of diagnosis of choroidal melanoma in the Collaborative Ocular Melanoma Study Group. COMS report No1. *Arch. Ophthalmol* 1990; 108: 1268-1273.
- Collaborative Ocular Melanoma Study Group. Boldt HC, Byrne SF, Gilson MM, Finger PT, Green RL, Straatsma BR, Simpson ER, Hawkins BS. Baseline echographic characteristics of tumors in eyes of patients enrolled in the Collaborative Ocular Melanoma Study: COMS report no. 29. *Ophthalmology* 2008; 115: 1390-1397.
- Coupland SE, Campbell I, Damato B. Routes of extraocular extension of uveal melanoma: risk factors and influence on survival probability. *Ophthalmology* 2008; 115: 1778-1785.
- Coleman DJ, Silverman RH, Rondeau MJ, Boldt HC, et al. Noninvasive in vivo detection of prognostic indicators for high-risk uveal melanoma: ultrasound parameter imaging. *Ophthalmology* 2004; 111: 558-564.
- Minning CA Jr, Davidorf FH. Ossoining's angle of ultrasonic absorption and its role in the diagnosis of malignant melanoma. *Ann Ophthalmol* 1982; 14: 564-568.
- Silverman, R.H. High-Resolution Ultrasound Imaging of the Eye-A Review. *Clin. Exp. Ophthalmol.* 2009; 37, 54-67.
- Bakri SJ, Sculley L, Singh A. Diagnostic techniques: Singh AD, Damato BE, Pe'er J, Murphree AL, Perry JD, editors. *Clinical Ophthalmic Oncology*, Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007, p.175-180
- Zoografos L, Uffer S, Coscas G. Tumors of the choroid and of retinal pigment epithelium. In: Coscas G, Coscas F, Zourdani A. *Atlas of indocyanine green angiography fluorescein angiography, ICG, angiography and OCT correlations*. September 2005 Elsevier SAS. Printed in France by imprimerie Lamy, Marseille
- Shields CL, Shields, JA, De Potter P. Patterns of indocyanine green videoangiography of choroidal tumours. *British Journal Ophthalmol.* 1995; 79: 237-245.
- Solnik M, Padoszunska N, Czarnecka AM, Synoradzki KJ, et al. Imaging of Uveal Melanoma-Current Standard and Methods in Development. *Cancers* 2022;14:3147.
- Bindewalt-Wittich A, Holz FG, Ach T, Fiorentzis M et al. Fundus Autofluorescence Imaging in Patients with Choroidal Melanoma . *Cancers* 2022; 14: 1809.

17. Damato, B.E.; Foulds, W.S. Tumour-associated retinal pigment epitheliopathy. *Eye* 1990, 4, 382-387.
18. Almeida, A.; Kaliki, S.; Shields, C.L. Autofluorescence of intraocular tumours. *Curr. Opin. Ophthalmol.* 2013, 24, 222-232.
19. Baradad-Jurjo MC, Lorenzo D, Vigués-Jorba L, Caminal JM. Measurement of small melanocytic choroidal lesions: Ultrasound versus swept-source optical coherence tomography. *Clin Exp Ophthalmol.* 2021; 49: 1118-1121.
20. Shields CL, Kaliki S, Rojanaporn D, Sandor R, et al. Enhanced Depth Imaging Optical Coherence Tomography of Small Choroidal Melanoma. *Arch Ophthalmol.* 2012; 130(7): 850-6.
21. Garcia-Arumi Fuste, C.; Peralta Iturburu, F.; Garcia-Arumi, J. Is optical coherence tomography angiography helpful in the differential diagnosis of choroidal nevus versus melanoma? *Eur. J. Ophthalmol.* 2019, 30, 723-729.
22. Toledo, J.J.; Asencio, M.; Garcia, J.R.; Morales, L.A.; Tomkinson, C.; Cajigal, C. OCT Angiography: Imaging of Choroidal and Retinal Tumors. *Ophthalmol. Retina* 2018, 2, 613-622.
23. Zhou N, Xu X, Wei W. Optical coherence tomography angiography characteristics of choroidal melanoma. *Eye.* 2021; 35: 2514-1523
24. Lemke AJ, Hosten N, Bornfeld N, et al. Uveal melanoma: correlation of histopathologic and radiologic findings by using thin-section MR imaging with a surface coil. *Radiology* 1999; 210: 775-783.
25. Houle V, Bélaïr M, Allaire GS. AIRP Best Cases in Radiologic-Pathologic Correlation: Choroidal Melanoma. *Radiographics.* 2011; 31(5): 1231-6.
26. Peyster RG, Augsburger JJ, Shields AJ, Hereshey R et al. Intraocular tumors: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1988; 168: 773-9.
27. Mafee MF. Uveal melanoma, choroidal hemangioma, and simulating lesions: role of MR imaging. *Radiol Clin North Am* 1998; 36: 1083-1099.
28. Shields JA, Mashayekhi A, Ra S, Shields CL. Pseudome-lanomas of the posterior uveal tract. The 2006 Taylor Smith Lecture. *Retina* 2005; 25: 767-771.
29. Shields CL, Salazar P, Mashayekhi A, Shields JA. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy (PEHCR) simulating choroidal melanoma in 173 eyes. *Ophthalmology* 2009; 116: 529-535.
30. Shields CL, Mashayekhi A, Ho T, Cater J, Shields JA. Solitary congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium: clinical features and frequency of enlargement in 330 patients. *Ophthalmology.* 2003; 110: 1968-1976.
31. Char Devron H. Uveal malignant melanoma: differential diagnosis. In: Singh AD, Damato BE, Pe'er J, Murphree AL, Perry JD, editors. *Clinical Ophthalmic Oncology*, Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007, p.212-218
32. Shields JA, Mashayekhi A, Ra S, Shields CL. Pseudome-lanomas of the posterior uveal tract. The 2006 Taylor Smith Lecture. *Retina* 2005; 25: 767-771.
33. Oli A, Balakrishnan D. Multimodal Imaging in a Case of Localized Suprachoroidal Hemorrhage. *J Ophthalmic Vis Res.* 2020; 15: 104-108.