**MELANOCITOMA DO DISCO ÓPTICO: UM RELATO DE CASO**

Lucas Dourado Pancini1; Marcos Rogério Mistro Piccinin2; Eduardo Silva de Aguiar3; Samuel Soares Goulart4; Stela Maris Menegotto Asato5; Carolina Bernal de Lucena6; Olívia Souza Antunes7; Heron Leal Farias8; Elder Ohara de Oliveira9; Ana Paula Gomes de Miranda10

1 Hospital São Julião, drlucaspancini@gmail.com; 2 Hospital São Julião, mrpiccinin@gmail.com; 3Hospital São Julião, eduardo\_aguiar@live.com; 4 Hospital São Julião, ssoaresgoulart@gmail.com; 5 Hospital São Julião, stelamaris.asato@hotmail.com; 6 Hospital São Julião, carolbernalxp@gmail.com; 7 Hospital São Julião, olivia.s.antunes@gmail.com; 8 Hospital São Julião, leal.heron@hotmail.com; 9 Hospital São Julião, elderoharajr@gmail.com; 10 Hospital São Julião, anap\_gdm@yahoo.com.br

Introdução:

Devido apresentação assintomática na maioria dos casos, além de confusão diagnóstica com outras entidades nosológicas no passado, o melanocitoma de nervo óptico ainda tem prevalência incerta.2 A inexistência de correta caracterização da patologia e ausência de avanços tecnológicos no passado fez com que a enucleação fosse a base do tratamento para todos os tumores semelhantes.1, 2 Tal modalidade terapêutica se mostrou excessivamente agressiva apenas após os pioneiros trabalhos de Zimmerman, o qual através do acompanhamento de casos e estudos anatomopatológicos, em 1965, caracterizou e deu nome ¬¬à patologia, comprovando sua natureza predominantemente benigna.1, 2 Devido à semelhança clínica com outras patologias, a confirmação diagnóstica não é óbvia e por isso apresentaremos a seguir caso clínico de melanocitoma do nervo óptico, ressaltando os principais pontos para o diagnóstico diferencial, em especial com o melanoma de coroide.

Relato de caso:

Paciente de 45 anos, sexo feminino, branca, procurou atendimento oftalmológico ambulatorial em clínica privada, em Campo Grande – MS. Portadora de diabetes mellitus tipo 2, artrite reumatóide e retocolite ulcerativa, em uso de metrotexate, prednisona e sulfassalazina. Negou antecedentes mórbidos oftalmológicos pessoais ou familiares. Durante consulta referiu início há 10 dias de hiperemia em olho direito (OD), a qual em seguida, também acometeu olho esquerdo (OE). Ao exame apresentou acuidade visual (AV) não corrigida de 20/20 em ambos olhos (AO); Biomicroscopia revelou presença em AO de ceratite moderada difusa, associada a menisco lacrimal diminuído e episclerite nasal. Tonometria de 16 mmHg em AO. Fundoscopia de OD sem alterações, já em OE, havia presença de lesão enegrecida em topografia da papila, confinada aos limites da mesma. Perimetria computadorizada (24-2, Humphrey, Carl Zeiss Meditec, SITA-Fast) sem alterações em AO. Angiofluoresceinografia demonstrou, em OE, lesão papilar acometendo quase toda extensão papilar, poupando apenas borda temporal superior, apresentando-se hipofluorescente em todos os tempos e sem evidência de extravasamento de contraste, com olho adelfo sem alterações. Tomografia de coerência óptica (TCO), Time-Domain, apresentou lesão espessa em forma de cunha, limitada a papila, sem evidência de exsudação subrretiniana.

Discussão:

Tumores pigmentados derivam das células pluripotentes da crista neural. Os mesmos podem surgir do epitélio pigmentado de qualquer segmento da úvea, sendo mais encontrados posteriormente.1

Descrito histologicamente por agrupamento compacto de células altamente pigmentadas de citoplasma abundante e núcleos pequenos.1, 2, 7 É variante do nevo melanocítico.1, 2

A idade média do diagnóstico é de 50 anos. Não se sabe se representa lesão congênita ou adquirida.1, 2 Não há predomínio racial, ao contrário do melanoma, que é incomum em asiáticos e afrodescendentes. Há discreta maior prevalência no sexo feminino. Observou-se leve crescimento em 10-15% dos casos, não sendo este, entretanto, um sinal de malignização. Transformação maligna ocorre em 2% dos casos.1, 2, 3, 4, 7

O melanocitoma do disco óptico é tumor unilateral, sua cor varia do marrom ao preto, é arredondado e localiza-se majoritariamente em quadrante temporal inferior do disco óptico.1, 2, 3, 4 Defeito pupilar aferente relativo ocorre em 30%, sobretudo por efeito compressivo, podendo estar presente a despeito de acuidade visual inalterada.1, 2 O principal fator preditivo de crescimento significativo futuro é espessura, ao diagnóstico, maior ou igual a 1,5mm.1 Rápido crescimento pode ser devido à malignização, mas também necrose tumoral, fato que torna a melhor conduta a se tomar, um desafio.4

A acuidade visual (AV) mantém-se em 20/40 ou melhor em 93% de acordo com Lee et al. Deve-se a isto o fato do diagnóstico ser realizado na maioria das vezes em exame de rotina, ou por queixa não relacionada, assim como em nosso caso. Apesar de infrequente, pode ocorrer baixa da acuidade visual, esta por diversas etiologias, sendo as principais: fluido subrretiniano, oclusão de veia central, necrose aguda e transformação maligna.1, 2, 3, 4

Os diagnósticos diferenciais para tumores pigmentados do nervo óptico são, além do melanocitoma: hamartoma combinado da retina e epitélio pigmentado da retina (EPR), nevo de coroide, adenoma do EPR e hiperplasia do EPR. Entretanto, acima destes, a principal dever do médico oftalmologista deve ser de descartar o melanoma de coroide.1,2,5

O melanoma maligno tem como características típicas: espessura de mais de 1,5 mm, presença de fluido subrretiniano, pigmento de cor laranja e vascularização abundante.3

A ultrassonografia é exame complementar de importância subestimada no diagnóstico diferencial com o melanoma. Suas principais características, no melanocitoma são: alta refletividade interna no modo A, baixa vascularização, além de elevação e diâmetro pequenos. Além do diagnóstico, qualidades ecográficas também podem guiar o acompanhamento, ditando o risco de crescimento através dos seguintes: configuração nodular, espessura aumentada e presença de vascularização intrínseca. Se presente qualquer uma dessas, o seguimento deve ser de maior frequência.4, 5

Na angiografia, o melanocitoma classicamente caracteriza-se por ausência de autofluorescência e hipofluorescência durante todas as fases do estudo, assim como demonstrado em nosso caso. Tal fato é devido o mesmo ser composto de melanócitos densamente pigmentados, agrupados compactamente anterior ao nervo óptico e na retina peripapilar.1, 2, 4 Já o melanoma, caracteristicamente apresenta hiperfluorescência durante todas as fases do estudo.

Quanto à perimetria visual, ao contrário do nosso caso, são encontradas alterações em 90% dos casos de melanocitoma. O mesmo pode causar tanto aumento da mancha cega, alteração mais comum (32%), como também defeitos arqueados. A primeira justificasse pela presença tumoral além das bordas do nervo óptico, gerando sombreamento na retina peripapilar; já a segunda, por compressão de feixe de fibras nervosas.4, 7

O aspecto na TCO é de uma fina linha hiperrefletiva na topografia da cabeça do nervo óptico, o delimitando anteriormente, associada a um completo sombreamento posterior. A massa tumoral expande-se para dentro e abaixo da retina adjacente. O envolvimento retiniano se dá por constatação de material denso na camada de fibras nervosas, já o coroidal, caracteriza-se pela elevação da coroide, por vezes com fluido subrretiniano associado.4, 6 Tal exame é sobretudo útil na detecção de fluido subrretiniano, o qual não foi evidenciado em nosso exame.

Ao contrário dos outros exames descritos acima, a ressonância magnética não é útil em complementar o diagnóstico de tumores do nervo óptico, pois tanto lesões benignas quanto malignas apresentam-se semelhantes nesta modalidade de imagem. Com base nisto, este exame não foi solicitado.1, 4

Diante da clínica e exames apresentados, tomou-se como conduta a simples observação seriada anual com orientação de retorno de imediato se queda da AV.

Conclusão:

A presença de malignidade deve ser a maior preocupação do médico oftalmologista ao deparar-se com tumor pigmentado do nervo óptico.1, 3, 4, 5 Exames complementares são indispensáveis para tomada de conduta segura. Mesmo se determinada a natureza benigna da lesão, reavaliações anuais são mandatórias, com diminuição do intervalo entre as mesmas se presença de características que possam sugerir malignidade.

Referências:

1. SHIELDS, Jerry A. et al. Melanocytoma of the Optic Disk: a Review. Survey of Ophthalmology, Philadelphia, v. 51, n. 2, p. 93-104, Mar-Abr. 2006.

2. GOUVEIA, Enéias Bezerra; MORALES, Maira Saad de Ávila. Melanocitoma do nervo óptico. Rev. bras.oftalmol., Rio de Janeiro, v. 67, n. 6, p. 321-326, Dec. 2008.

3. FIGUEIREDO, Marisa Novaes Falleiro Chaves de et al. Diagnóstico e conduta em melanocitoma do disco óptico. Rev. bras.oftalmol., Rio de Janeiro, v. 74, n. 6, p. 400-402, Dec. 2015.

4. MOHMAD, Zalilawati et al. Melanocytoma of the optic nerve head – a diagnostic dilema. Clinics and Practice, Pavia, v. 1, n. 3, p. 60, Jul. 2011.

5. GOLOGORSKY, Daniel et al. Clinical imaging and high-resolution ultrasonography in melanocytoma management. Clinical Ophthalmology, v. 4, n. ?, p. 855-859, Ago. 2010.

6. CARNEVALI, Adriano et al. Optical Coherence Tomography Angiography Features in Melanocytoma of the Optic Nerve. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina, v. 48, n. 4, p. 364-366, Abr. 2017.

7. SAY, Emil Anthony T; SINHA, Neelema; SHIELDS, Carol. Visual Field Defects From Optic Disc Melanocytoma. Retina Today, v. 5, n. 5, p. 32-34, Abr. 2010.

**Palavras-chave**: Melanocitoma; Melanoma; Relato.