

Retinoblastoma cavitario: Reporte de caso

González-Pérez Graciela, Robles-Yeme Daniel, Muñoz-Solórzano Bety.

Autor para correspondencia

González-Pérez Graciela. Servicio de Oftalmología Pediátrica, Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad "Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Domicilio: Hospital 278, Col. El Retiro, C.P. 44280, Guadalajara, MX.

Contacto al correo electrónico: dra_graciela5679@hotmail.com

Palabras clave: cáncer ocular, enucleación, neoplasia infantil, quimioterapia, retinoblastoma.

Keywords: chemotherapy, enucleation, eye neoplasms, infantile neoplasms, retinoblastoma.



Retinoblastoma cavitario: Reporte de caso

González-Pérez G^a, Robles-Yeme D^b, Muñoz-Solórzano B^b

Resumen

El retinoblastoma es la principal neoplasia intraocular maligna potencialmente mortal que ocurre predominantemente en la infancia. Raramente se manifiesta con cavidades oftalmoscópicamente visibles dentro del tumor, descrito como retinoblastoma cavitario, el cual presenta quimiorresistencia y radiorresistencia, al igual que una mayor diferenciación con un pronóstico más favorable en la mayoría de los casos. Se presenta un caso clínico con diagnóstico de retinoblastoma cavitario y su respuesta al tratamiento. Son necesarios más estudios y guías que normen el enfoque hacia el mismo, así como tasas de conservación del globo ocular y recurrencia.

Palabras clave: *cáncer ocular, enucleación, neoplasia infantil, quimioterapia, retinoblastoma.*

Cavitary Retinoblastoma: A Case Report Abstract

Retinoblastoma is a potentially fatal malignant intraocular neoplasm, occurring predominantly during infancy. Rarely, it manifests with ophthalmoscopically visible cavities inside the tumor, describing it as cavitary retinoblastoma, which presents chemoresistance and radioresistance, as well as a more favorable prognosis in most cases. We present a clinical case with a diagnosis of cavitary retinoblastoma and its presentation as well as response to treatment. More studies and guides are needed to focus the approach and relapse rates.

Key words: *chemotherapy, enucleation, eye neoplasms, infantile neoplasms, retinoblastoma.*

a. Servicio de Oftalmología Pediátrica, Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad "Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, MX.

b. Servicio de Oftalmología, Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad "Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, MX.

Autor por correspondencia:

González-Pérez Graciela. Servicio de Oftalmología Pediátrica, Unidad Oftalmológica de Alta Especialidad "Pablo Jiménez Camarena" Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde".
Domicilio: Hospital 278, Col. El Retiro, C.P. 44280, Guadalajara, MX.
Contacto al correo electrónico: dra_graciela5679@hotmail.com

Introducción

El retinoblastoma es la principal neoplasia intraocular maligna infantil, representa el 4% del cáncer infantil y tiene una incidencia de 8,000 casos nuevos anuales. Tiene un curso agresivo y es potencialmente mortal. Se manifiesta con signos como leucocoria o estrabismo y tiene características oftalmoscópicas clásicas como una masa retiniana blanca sólida en forma de cúpula con prominentes vasos intrínsecos y circundantes.^{1,2}

A pesar de los avances en el manejo de esta patología, persiste una elevada tasa de mortalidad en países en vías de desarrollo.³ Raramente, se manifiesta con cavidades oftalmoscópicamente visibles dentro del tumor. Existen pocos informes previos sobre retinoblastoma cavitario, que se enfocan en sus características quimiorresistentes y radorresistentes, así como las opciones de tratamiento para el mismo.^{4,5}

El retinoblastoma cavitario es una forma única de retinoblastoma en la que se demuestran cavidades intralesiones translúcidas, siendo ésta una variante rara de la enfermedad con bajo grado de malignidad. Se ha reportado una edad media al diagnóstico de 13 meses, con una media de dos lesiones tumorales por ojo afectado.⁶ Puede haber una o múltiples cavidades, las cuales son usualmente de coloración grisácea y de configuración esférica. Son típicamente hipofluorescentes en la angiografía con fluoresceína y ecolúcidas en la ultrasonografía modo-B.⁷

Histopatológicamente, se ha demostrado que los espacios cavitarios representan áreas con mayor diferenciación de fotorreceptores, lo que puede explicar la poca o nula respuesta al tratamiento y el riesgo bajo de reactivación.⁵ La quimioterapia intravenosa e intraarterial desempeñan actualmente un papel importante en el tratamiento del retinoblastoma. Los agentes quimioterapéuticos intravenosos más utilizados son el sulfato de vincristina, etopósido y carboplatino, mientras que para la quimioterapia intraarterial generalmente se utiliza clorhidrato de melfalán directamente a la arteria oftálmica.⁸

En los casos clásicos, se observa una regresión del tumor clínicamente visible posterior al segundo ciclo de quimioterapia, sin embargo, en el caso de la rara variante de tumor cavitario se muestra una respuesta mínima tanto al tratamiento intravenoso como intraarterial.⁹ Posterior a ésta, se puede presentar la aparición de las cavidades sobre la tumoración previamente no visibles, lo cual se conoce como retinoblastoma cavitario secundario. Actualmente se considera una práctica común la aplicación de terapia térmica transpupilar, como adyuvante a la quimioterapia sistémica, sin embargo, en una de las últimas revisiones publicada en el 2017 se analizaron 18 ojos con diagnóstico de retinoblastoma cavitario, donde al 17% le fue aplicado terapia térmica transpupilar y 83% se mantuvo bajo vigilancia, con solamente 1 caso de cada grupo requiriendo enucleación por recidiva y reactivación de la lesión tumoral.⁶ Después de la realización de tratamiento con las múltiples modalidades existentes, 50% de los ojos con retinoblastoma cavitario estadio D, conservan una agudeza visual menor de 20/200, 60% manifiestan estrabismo y 22% nistagmus.¹⁰

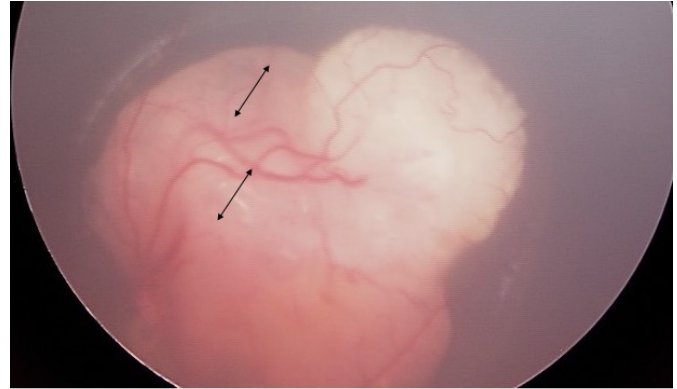


Figura 1. Fotografía al momento del diagnóstico. Las flechas negras delimitan las cavidades visibles dentro del tumor.

En la serie de casos reportada por Shields y cols. de 457 retinoblastomas clásicos, la reducción media del tumor en el diámetro basal y el espesor después de la quimioterapia fue de 43% y 50% respectivamente, con una tasa de recurrencia tumoral del 20%. En un informe de respuesta tumoral después de aplicación de quimioterapia en casos de retinoblastoma cavitario, la reducción media del tumor fue de 19% en el diámetro basal y 18% en el grosor tumoral, sin recurrencia tumoral durante un seguimiento medio de 32 meses.¹²

Presentamos la evolución y respuesta a tratamiento de un paciente con diagnóstico de retinoblastoma cavitario.

Presentación de caso

Se trata de paciente femenino de 1 año de edad, quien fue traída a valoración en diciembre de 2013 por estrabismo divergente. A la fundoscopia se encontró tumoración retiniana en ojo izquierdo, de 6 mm x 6 mm, con dos imágenes sugestivas de cavidades en área superior temporal de 1 mm y 0.5 mm de diámetro respectivamente (Figura 1). En la ecografía modo B se identificó tumoración no móvil en forma de domo que incluía área macular y presentaba diferentes densidades. Se realizó resonancia magnética en la que se evidenció una lesión tumoral, limitada a la superficie de retina confirmando el diagnóstico de retinoblastoma cavitario.

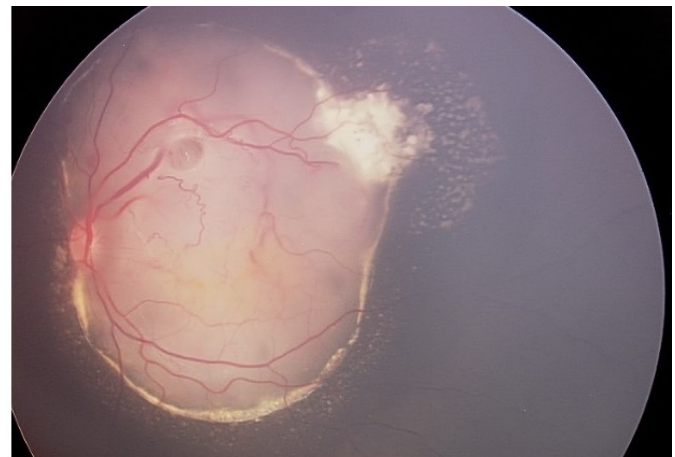


Figura 2. Lesión tras dos ciclos de quimioterapia y una sesión de terapia térmica transpupilar.

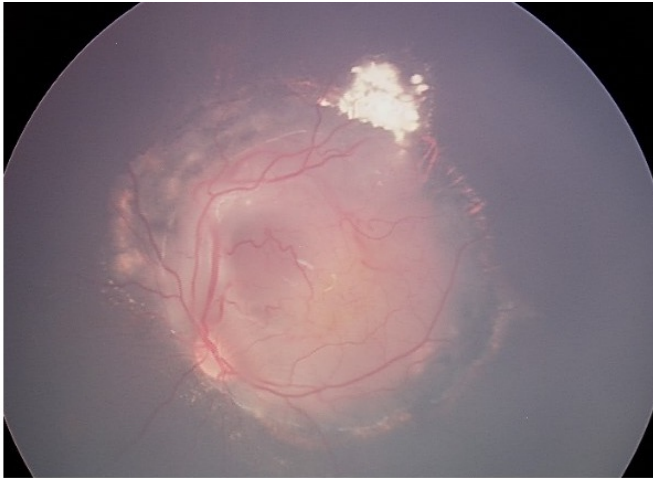


Figura 3. Reducción de menos del 20% de tamaño tumoral tras esquema de tratamiento completo.

Recibió 6 ciclos de quimioterapia intravenosa a base de Vincristina, Etopósido y Carboplatino (Figura 2). Conjuntamente se realizaron exploraciones seriadas durante 6 meses, con fotografías seriadas de fondo de ojo (RetCam) desde Diciembre de 2013 hasta Julio de 2014. Se decidió aplicar terapia térmica transpupilar en 3 ocasiones, usando láser diodo, sin presentar respuesta, observando una disminución tumoral menor al 20% (Figura 3).

Debido al involucro de mácula y nervio óptico, así como la poca respuesta a tratamiento, a pesar de presentar cavidades visibles, se decidió realizar enucleación de ojo izquierdo en Julio de 2014; el reporte histopatológico reportó retinoblastoma bien diferenciado con crecimiento endofítico y nervio óptico sin evidencia de lesión tumoral.

Discusión

La mayoría de los casos clásicos de retinoblastoma responden a la quimioterapia y al tratamiento coadyuvante, sin embargo en el caso presentado se confirmó la persistente estabilidad a largo plazo del retinoblastoma cavitario después del tratamiento, enfrentarse a este diagnóstico puede implicar múltiples exámenes bajo anestesia, aplicación de grandes cantidades de energía a los ojos y los efectos perjudiciales que

ésta tiene sobre la función visual, en el caso de tumores cerca del área foveal; además, se debe tener en cuenta el impacto económico y sobre la calidad de vida que representa este prolongado seguimiento. En la bibliografía se reporta que a pesar de la relativa poca reducción clínica de la tumoración, a largo plazo se logra el control del tumor, observando también menor propensión a mostrar calcificación intrínseca, líquido subretinal, siembras vítreas o subretinianas.⁵

Se recomienda un seguimiento a largo plazo para todos los casos debido al pequeño riesgo de recurrencia, así como estudios de imagen como el ultrasonido y la angiografía con fluoresceína que pueden apoyarnos tanto en el diagnóstico como progresión de la patología. Una de las limitaciones, es que no existen biomarcadores que puedan predecir el riesgo de micrometástasis, para permitir mayores tasas de conservación del globo ocular.¹⁴

Este caso se suma a trabajos publicados anteriormente en los que se evidencia que el retinoblastoma cavitario se puede mantener en vigilancia de forma parecida a la que se mantiene con los retinomas después del tratamiento con quimioterapia. Aunque el número de casos reportados es pequeño, comparado con los casos de retinoblastoma típico, se apoya en el hecho de que las cavidades presentes en la tumoración representan zonas de mayor diferenciación y que confieren a la tumoración estabilidad relativa.

Conclusión

Los retinoblastomas que contienen espacios cavitarios oftalmoscópicamente visibles, como el presentado en este artículo, según los reportes actuales, no muestran una disminución importante de tamaño después de los ciclos indicados de quimioterapia. La presencia de cavidades en un retinoblastoma pueden sugerir que el tumor presenta un mayor grado de diferenciación y junto a esto un mejor pronóstico, motivo que puede orientar a cambiar el enfoque de tratamiento, evitando procedimientos mutilantes, sin embargo son necesarios más estudios y guías que normen el enfoque hacia el mismo, así como las metas de vigilancia y los márgenes de seguridad que deben mantenerse, para tener una panorámica sobre la mejor opción terapéutica y el pronóstico del mismo.

Referencias bibliográficas

- Palamar M, Pironcini C, Shields CL, Shields JA. Cavitary Retinoblastoma: Ultrasonographic and Fluorescein Angiographic Findings in 3 Cases. *Arch. Ophthalmol.* 2008;126(11):1598-1600.
- Soliman S, Eldomiatty W, et al. Clinical presentation of retinoblastoma. A step towards earlier diagnosis. *Saudi J Ophthalmol.* 2017.
- Cassoux N, Lumbroso L, Levy-Gabriel C, et al. Retinoblastoma: Update on current management. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila).* 2017;6:290-295.
- Mashayekhi A, Shields C, Eagle R, Shields J. Cavitary changes in retinoblastoma: relationship to chemoresistance. *Ophthalmology* 2005;112(6):1145-1150.
- Samuels B, Fuchs A. *Clinical Pathology of the Eye: A Practical Treatise of Histopathology.* New York, NY Hoeber 1952;43-44.
- Chaudhry S, Onadim Z, et al. The recognition of cavitary retinoblastoma tumors, Implication for management and genetic analysis. *Retina, The Journal of retinal and vitreous diseases.* 2017;0:1-6.
- Fuller T, Alvi R, Shields C. Optical Coherence Tomography of Cavitary Retinoblastoma. *JAMA Ophthalmol.* 2016;134(5).
- Shields J, Shields C, Meadows A. Chemoreduction in the management of retinoblastoma. *Am J Ophthalmol.* 2005;140(3):505-506.
- Rojanaporn D, Kaliki S, Bianciotto C, Iturralde J, Say E, Shields C. Intravenous Chemoreduction or Intra-arterial Chemotherapy for Cavitary Retinoblastoma. Long-term Results. *Arch Ophthalmol.* 2012;130(5):585-590.
- Fabian I, Naeem Z, et al. Longterm visual acuity, strabismus and nystagmus outcomes following multimodality treatment in group D Retinoblastoma eyes. *Am J Ophthalmol.* 2017.
- Shields C, Mashayekhi A, Cater J, Shelil A, Meadows A, Shields J. Chemoreduction for retinoblastoma: analysis of tumor control and risks for recurrence in 457 tumors. *Am J Ophthalmol.* 2004;138(3):329-337.
- Mashayekhi A, Shields C, et al. Cavitary changes in retinoblastoma: relationship to chemoresistance. *Ophthalmology.* 2005;112(6):1145-1150.
- Shields CL, Mashayekhi A, Demirci H, Meadows AT, Shields JA. Practical approach to management of retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 2004;122(5):729-735.