

TUMOR INTRAOCULAR DIAGNOSTICADO DOS AÑOS DESPUÉS DE UN TRAUMA PERFORANTE

INTRAOCULAR TUMOR DIAGNOSED TWO YEARS AFTER PERFORATING TRAUMA

CORREA ZMS¹, BUFFE F², ODASHIRO AN¹, BURNIER MN¹

RESUMEN

Caso clínico: Se describe el caso histopatológico poco común de un medulloepitelioma del cuerpo ciliar, encontrado en una membrana sub-retiniana, que se obtuvo durante la cirugía vítreo-retiniana de un niño de 10 años de edad. Dicho paciente tenía un historial de haber tenido un trauma perforante en el ojo izquierdo dos años antes. Tanto el examen oftalmoscópico como el ultrasonido revelaban sólo un desprendimiento de retina con una membrana sub-retiniana. No había evidencia de una masa intraocular.

Discusión: La histopatología y los estudios de inmunoquímica de la membrana extraída de la retina periférica, revelaron un tumor de células azules, compatibles con un tumor primitivo de origen neuroectodérmico. Al momento, el paciente ha tenido cinco años de seguimiento sin recurrencia alguna.

Palabras clave: Trauma ocular, desprendimiento de retina, vitrectomía, medulloepitelioma, patología, retinoblastoma.

ABSTRACT

Case report: We describe the unusual diagnosis of a ciliary body medulloepithelioma by histopathology of a subretinal membrane obtained from vitreoretinal surgery of a 10-year-old boy. The patient had a history of perforating trauma OS 2 years earlier, and both fundus exam and B-scan ultrasound revealed only a retinal detachment with a subretinal membrane. No detectable mass was present.

Discussion: The membrane removed from underneath the peripheral retina revealed a blue cell tumor confirmed by histopathology and immunohistochemistry to be a primitive neuroectodermal tumor. Currently, the patient has been followed for 5 years with no signs of recurrence (*Arch Soc Esp Oftalmol 2009; 84: 469-472*).

Key words: Ocular trauma, retinal detachment, vitrectomy, medulloepithelioma, pathology, retinoblastoma.

Recibido: 12/2/09. Aceptado: 22/9/09.

Santa Casa de Porto Alegre (ISCOMPA-FFFCMPA), RS, Brazil. Departamentos de Oftalmología y Patología McGill University, Montreal, QC, Canadá.

¹ Doctor en Medicina. Ph.D. en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Zelia M Correa, MD PhD
260 Stetson Street, Suite 5300
Cincinnati, OH 45267-0527
USA
E-mail: correazm@uc.edu

INTRODUCCIÓN

El manejo habitual de un trauma perforante con desprendimiento de retina secundario es la vitrectomía vía pars plana con tamponamiento intraocular con o sin indentación escleral (1). Aunque las técnicas modernas de cirugía vítreo-retiniana permitan fijar las retinas, muchos factores limitan la recuperación de la agudeza visual en los niños en edad ambliopiogénica (1). Como los riesgos de diseminación maligna (locales y sistémicos), relacionados con cirugías de vitrectomía en niños con opacidad de medios que posteriormente confirmarían tumores intraoculares son bien conocidos, estudios con ecografía modo B y tomografía computadorizada (TC) son necesarios (2).

Mientras, el diagnóstico de meduloepitelioma no siempre es evidente al examen clínico de forma aislada (2-4). El síntoma más frecuente de los meduloepiteliomas es una baja visión, seguido de dolor y signos como masa tumoral en el iris, o cuerpo ciliar y leucocoria (2).

CASO CLÍNICO

Un niño de 10 años de edad presentaba un historial de trauma perforante en su ojo izquierdo, suturado rápidamente después del suceso, dos años antes. El seguimiento oftalmológico se llevaba a cabo con regularidad. La agudeza visual era 20/20 en su ojo normal y percepción de luz en su ojo izquierdo. El examen oftalmológico reveló en el ojo izquierdo una cicatriz córneo-escleral temporal extendida entre las 6 y las 12 horas, asociada con sinequias anteriores y posteriores (fig. 1) Una catarata con reabsorción parcial, impedía la observación del fondo de dicho ojo. La presión intraocular fue de 12 mmHg. Se le recomendó un trasplante de córnea combinado con cirugía de catarata e implante de lente intraocular para recuperar la visión.

Con una ecografía modo B preoperatoria se identificó un desprendimiento de retina asociado a una membrana subretiniana y tracción en el vítreo (fig. 1). Un examen con técnica de inmersión no reveló alteraciones oculares u orbitarias. La tomografía computadorizada de órbitas y cerebro fueron normales. Fue sugerido la realización de extracción de la catarata asociada a vitrectomía posterior, retinotomía temporal, extirpación de la membrana sub-

retiniana, inyección de perfluorocarbono, endofotocoagulación e intercambio de fluido-aceite.

Tres pequeños fragmentos de membrana con dispersión de pigmento color bronce fueron obtenidos debajo de la retina. El fragmento de mayor tamaño medía 7x2x1 mm. El examen microscópico de los fragmentos reveló un tejido fibroso con focos de células pigmentadas compatible con epitelio pigmentario de retina. Un área de células azules con características neoplásicas que incluía una alteración en la relación núcleo-citoplasma, modelaje nuclear, pleomorfismo celular, pseudo-rosetas y mitosis, se observó adherido al borde de la membrana (fig. 2). El diagnóstico diferencial incluía retinoblastoma y meduloepitelioma. Cuatro coloraciones de inmuno-histoquímica fueron realizadas: proteína S-100, enolasa específica neuronal (NSE), proteína ácida fibrilar glial (GFAP) y sinaptofisina (fig. 2).

El paciente estuvo asintomático durante 40 días. Después de ese período, la silicona intraocular se emulsificó y fue sometido a una nueva cirugía para cambiar el aceite y extraer los restos del tumor. Todo el material recogido fue negativo para tumor de células azules. A pesar de la evolución de la historia natural del ojo que se fue haciendo ptísico, los padres no autorizaron la enucleación de dicho ojo. El paciente continuó en observación oftalmológica y oncológica por un período de cinco años después de la segunda vitrectomía, sin presentar señales locales o sistémicas de recidiva del tumor.

DISCUSIÓN

Los meduloepiteliomas son tumores embrionarios congénitos raros reportados en niños y adultos (3,5). El diagnóstico clínico no es siempre evidente. La localización ecográfica suele ser difícil pues crecen de forma plana y extensiva. Esto podría explicar los diagnósticos postoperatorios (2,4).

Las características histopatológicas de los meduloepiteliomas intraoculares son variadas (3-5). Estos tumores pueden ser clasificados como meduloepiteliomas teratoides y no teratoides. La principal característica de los meduloepiteliomas no teratoides son las múltiples láminas y cuerdas de células neuroepiteliales de pobre diferenciación, simulando retina embrionaria o epitelio ciliar (3).

El diagnóstico diferencial incluye al retinoblastoma, en especial cuando la vitrectomía posterior fue realizada, ya que es bien conocido el incremento de

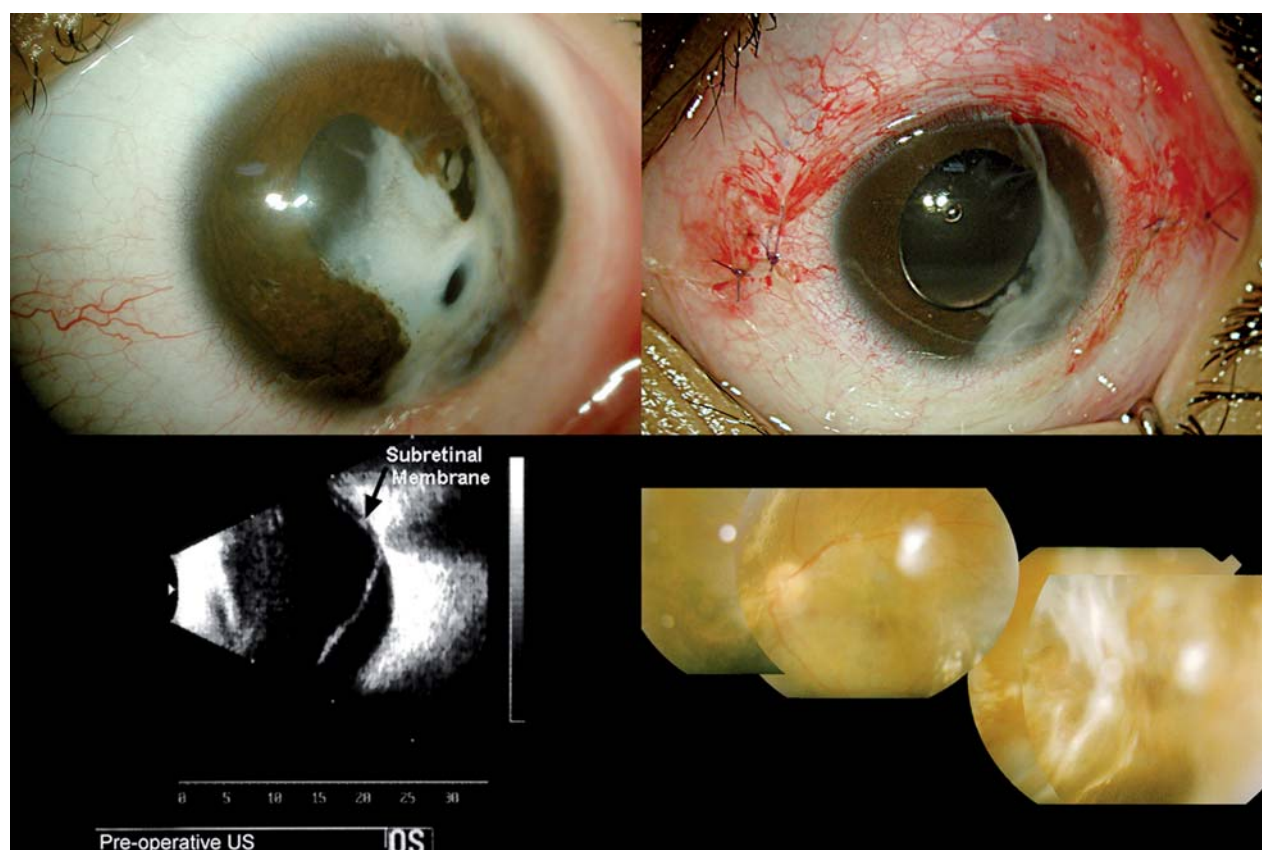


Fig. 1: Evaluación pre- y postoperatoria y hallazgos postoperatorios en el ojo izquierdo: Fotografía del segmento anterior mostrando una cicatriz blanca con adherencias que se extienden entre las 6-12 horas temporalmente (arriba izquierda). Ecografía modo B mostrando desprendimiento de retina con membrana subretiniana y ausencia de masa tumoral (abajo izquierda). Foto del segmento anterior una semana después de la segunda vitrectomía mostrando eje visual libre y afasia (arriba derecha). Foto de fondo de ojo revelando retina aplicada sin señales de tumor periférico (abajo derecha).

posibilidad de diseminación e invasión orbitaria (2). Si bien los meduloepiteliomas pueden presentar grandes pseudo-rosetas neuroblásticas, éstas consisten en varias hileras de células con estructura tubular. No presentan el patrón de crecimiento en forma de asa o guante de los retinoblastomas y se diferencian de las rosetas de Flexner-Winterstein dada la relación con la unión celular y ausencia de pseudo-fotorreceptores (3).

La inmunohistoquímica de los meduloepiteliomas con pseudo-rosetas de Flexner-Wintersteiner es siempre positiva para «enolasa específica neuronal» (NSE) y sinaptofisina como en el presente caso (3). Aunque aproximadamente 40% de los meduloepiteliomas son malignos, nuestro paciente presenta

varias características sugestivas de benignidad confirmado por cinco años de seguimiento sin recidivas.

Otro meduloepitelioma diagnosticado por histopatología en un ojo perforado ya fue publicado (5). Ese ojo fue enucleado debido a infección, extensión conjuntival y orbitaria, lo que no ocurrió en nuestro paciente.

Es importante recordar que procesos neoplásicos no pigmentados en el epitelio ciliar se dividen en embrionarios y no-embriónicos. Los tumores embrionarios son meduloepiteliomas que tienen diferentes presentaciones como hemos discutido previamente. Los tumores no embrionarios son adenomas/adenocarcinomas, hiperplasias reactivas y pseudo-adenomatosas. A consecuencia del trauma,

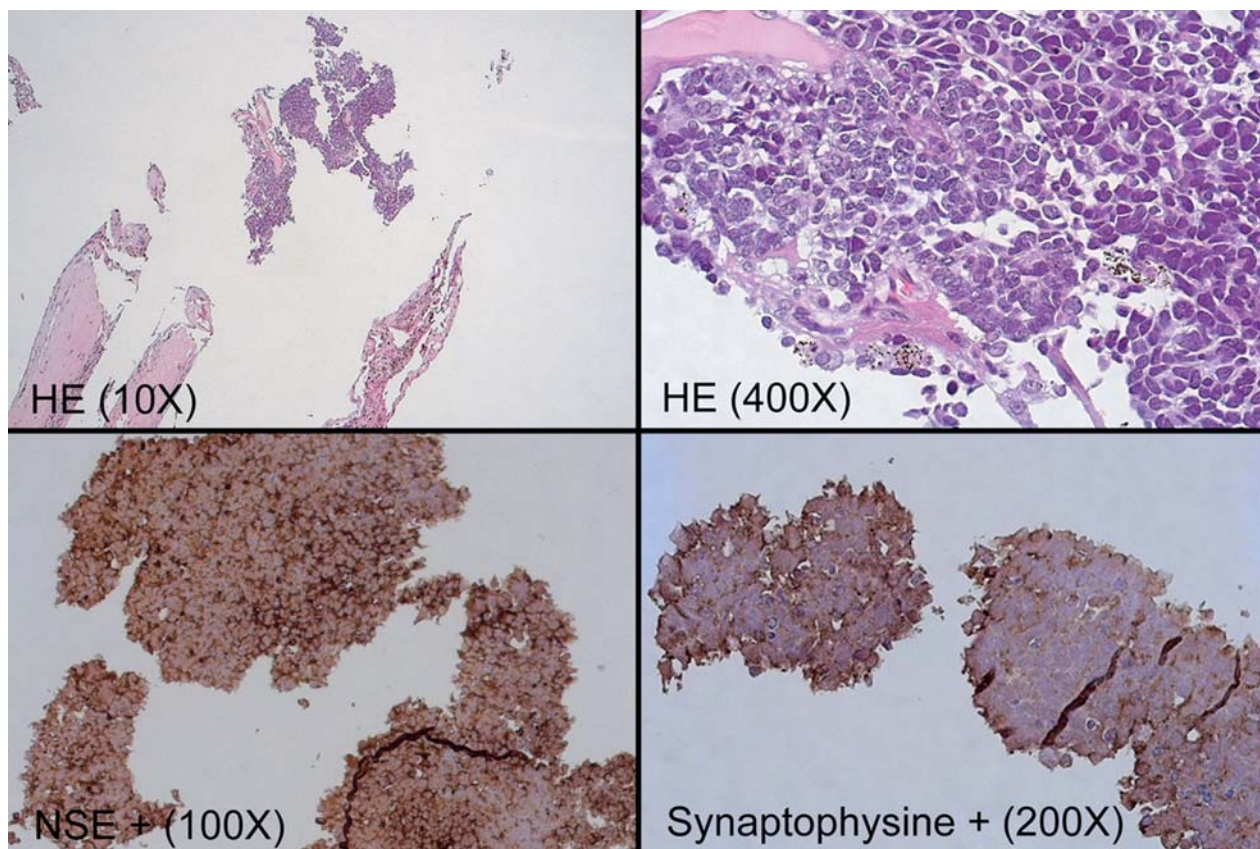


Fig. 2: Hallazgos histopatológicos: Microfotografía de membrana subretiniana retirada, muestra una cadena fibrosa adherida a una isla de células azules en un extremo (arriba derecha). Microfotografía de células neoplásicas en gran magnificación (arriba izquierda). Abajo las imágenes revelan una tinción positiva para enolasa específica neuronal (NSE) y sinaptofisina (las magnificaciones utilizadas están mencionadas en las fotografías respectivamente).

se puede argumentar que la hiperplasia reactiva del epitelio ciliar fue el mayor hallazgo probable. No obstante, los hallazgos histopatológicos excluyeron dicha posibilidad.

Finalmente, este caso se volvió intrigante pues intentamos sacar conjeturas de una posible relación entre trauma perforante y hallazgos histopatológicos dos años más tarde. Considerando estos hechos, al menos tres preguntas deben ser analizadas: ¿Tenía el ojo izquierdo suficientemente baja la visión a priori para facilitar el trauma en primer lugar? ¿El trauma desencadenó la aparición o proliferación de células neoplásicas, o ya estaban presentes al momento del mismo? Suponiendo la preexistencia de neoplasia, ¿por qué la perforación no propició la diseminación del tumor? Estas preguntas no han sido respondidas. Sin embargo, la característica poco usual de este caso destaca la importancia del análisis histopatológico de todo tejido ocular removido durante una cirugía, para asegurar

al paciente el mejor desempeño y calidad en la práctica médica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weinberg DV, Lyon AT, Greenwald MJ, Mets MB. Rhegmatogenous retinal detachments in children: risk factors and surgical outcomes. *Ophthalmology*. 2003; 110: 1708-1713.
2. Shields CL, Honavar S, Shields JS, Demirci H, Meadows A. Vitrectomy in eyes with unsuspected retinoblastoma. *Ophthalmology* 2000; 107: 2250-2255.
3. Kivela T, Tarkkanen A. Recurrent medulloepithelioma of the ciliary body. Immunohistochemical characteristics. *Ophthalmology* 1988; 95: 1565-1575.
4. Foster RE, Murray T, Byrne SF, Hughes JR, Gendron BK, Ehliel FJ, et al. Echographic features of medulloepithelioma. *Am J Ophthalmol* 2000; 130: 364-366.
5. Virji MA. Medulloepithelioma (diktyoma) presenting as perforated infected eye. *Br J Ophthalmol* 1977; 61: 229-232.