

Retinoblastoma

Retinoblastoma

José Ureta¹, Marcela Arango¹, Sylvia Ohlgisser¹, Germán Barbosa²

¹ Grupo de Oftalmología, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Bogotá, D.C., Colombia

² Grupo de Patología, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Bogotá, D.C., Colombia

Se presenta el caso de un paciente de dos y medio años de edad de edad, de sexo femenino, con un cuadro de cinco meses de evolución, consistente en trauma grave en el ojo derecho y, además, proptosis. Fue remitida por el Hospital de La Misericordia el 22 de abril de 1935, en donde le practicaron enucleación del ojo derecho en febrero del mismo año. En marzo de 1935, se inició el crecimiento rápido del tumor en la cavidad orbitaria derecha.

Como antecedentes personales, se encontró que era producto del cuarto embarazo, con desarrollo sicomotor dentro de límites normales; los antecedentes familiares para retinoblastoma fueron negativos.

El estudio histológico del material enucleado fue revisado en el Instituto, donde reportaron dos grupos tisulares diferentes, uno epitelial perteneciente a la conjuntiva bulbar y otro de naturaleza nerviosa caracterizado por células redondas con protoplasma escaso; estaban agrupados en forma de roseta, llamadas rosetas de Flexner Winterstein, las cuales se encuentran en estos tumores y están constituidas por estefanocitos de Mawas. Posiblemente, estos grupos celulares corresponden a elementos visuales derivados de las capas externas de la retina, o sea, del grupo de conos y bastoncillos.

Conclusión: retinoblastoma cuyo origen, según Del Río Ortega, sería la neuroglía retiniana y, según la

escuela francesa, son derivados del tejido neuroepitelial propio del órgano. El tumor es de un grado de malignidad acentuado, con tendencia a propagarse al encéfalo; por la naturaleza de sus elementos, no tiene radiosensibilidad muy apreciable.

El 13 de mayo de 1935 se le inició tratamiento con rayos X profundos y terminó el tratamiento el 22 de julio del mismo año con reabsorción completa del tumor; presentó una placa de radioepidermitis de 3 cm en la región malar derecha.

Se terminó el tratamiento con una dosis de 8.024 unidades R, medidas en el aire; se irradiaron el lado derecho y el izquierdo, y el campo anterior y lateral del tumor.

El 4 de septiembre de 1935 la paciente asistió a control y se le encontraron dos tumefacciones en el tercio anterior del reborde derecho e izquierdo del maxilar inferior, del tamaño de una almendra, ligeramente ulceradas y sangrantes, de consistencia dura e indoloras; se sospechó una metástasis del tumor primitivo que se había tratado y se tomó biopsia de la lesión y radiografía de cráneo y cara.

La radiografía postero-anterior de la cara reportó un orificio irregular en la superficie externa de la órbita derecha, con tumor que invade la articu-

Correspondencia:

José Ureta, Grupo Oftalmología, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E.
Calle 1 No. 9-85, Bogotá, D.C., Colombia - Teléfono: (571)-3340358
Correo electrónico: ceditorial@cancer.gov.co

Recibido: 02/07/2004; aceptado: 12/04/2005

lación frontomalar y la apófisis orbitaria de este último hueso.

El examen histológico del tumor de la mejilla derecha reportó neoplasia constituida por células redondas regulares, sin agrupación característica; el conjunto es el de un sarcoma de células redondas; al compararlas con los cortes de ojo, la estructura y la morfología de los elementos aislados son exactamente iguales, por lo que se concluye que se trata de un retinoblastoma de forma embrionaria.

El 18 de octubre de 1935 se le inició una segunda serie de irradiaciones con rayos X profundos por 10 días, con campos laterales de mejilla para las metástasis del maxilar inferior y la órbita izquierda. Presentó aumento considerable del nódulo metastásico en la región temporal izquierda, con empeoramiento del estado general de la paciente hasta un estado de sopor permanente.

La paciente falleció fuera del Instituto el 1 de noviembre de 1935; se le practicó autopsia y se enviaron al Instituto cortes histológicos de cerebro, meninges y hueso parietal. Se encontró un estado de degeneración vacuolar importante en la zona cortical del lóbulo occipital, abundantes células redondas con escaso protoplasma agrupadas de manera irregular, con disposición circular en algunos puntos; estas células son estefenocitos de Mawas. Se concluyó que las meninges presentaban metástasis franca de retinoblastoma y signos de desintegración; se encontraron células redondas con distribución irregular, lo cual comprueba que son de la misma naturaleza del tumor primitivo.

Discusión

El caso presentado demuestra la historia natural del retinoblastoma y el manejo que se realizaba en esa época, el cual ha evolucionado notablemente hasta el día de hoy.

El retinoblastoma es el tumor maligno primario más común en niños; representa el 4% de todas las neoplasias infantiles; la supervivencia en los países desarrollados es de 95%. Afecta anualmente a 1 de cada 15.000 nacidos vivos (1,2); el retinoblastoma puede ser heredado como un tumor familiar con historia familiar positiva o como un tumor esporádico sin historia familiar positiva; aproximadamente, 6%

de los retinoblastomas diagnosticados son familiares y el 94%, esporádicos (2,3).

Los niños con retinoblastoma tienen tres entidades importantes que pueden presentar en el transcurso de su vida: un tumor primario secundario, metástasis o neoplasia neuroblástica intracraneal (2,4,5). Si ocurre la metástasis del retinoblastoma, se presenta en el primer año después del diagnóstico (3); un niño con retinoblastoma tiene 5% más probabilidades de presentar otra neoplasia en los primeros 10 años de seguimiento; 18%, en los primeros 20 años, y 26%, en los primeros 30 años; los sarcomas osteogénicos son los más comunes (5).

El objetivo del tratamiento del retinoblastoma es salvar la vida del paciente y, en segundo lugar, conservar el globo ocular (2); existen muchos factores que influyen en la elección del tratamiento como son: la edad del paciente, la lateralidad del tumor, el tamaño, la localización, la extensión y el pronóstico visual (2,5); los métodos de quimiorreducción sistémica y subconjuntival, y los tratamientos locales, como son la crioterapia, la termoterapia transpupilar y la braquiterapia, entre otros, han cambiado el manejo del retinoblastoma en las últimas décadas, evitando la radioterapia externa y dejando la enucleación para casos muy avanzados (2,5,6).

Referencias

1. Shields JA, Shields CL. Management and prognosis of retinoblastoma. In: Tasman WS, Jaeger E, editors. *Intraocular tumors: text and atlas*. Philadelphia, PA: W. B. Saunders; 1992.
2. Shields CL, Shields JA. Diagnosis and management of retinoblastoma. *Cancer Control* 2004;11:317-27.
3. Shields CL, Shields JA. Genetics of retinoblastoma. In: Tasman WS, Jaeger E, editors. *Duane's Foundations of Clinical Ophthalmology*. 3ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2002.
4. Honavar SG, Sing AD, Shields CL. Postenucleation adjuvant therapy in high-risk retinoblastoma. *Arch Ophthalmol* 2002;120:923-31.
5. Shields CL, Shields JA. Recent developments in management of retinoblastoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999;36:8-18.
6. Abramson DH, Frank CM, Dunkel II. A phase I/II study of subconjunctival carboplatin for intraocular retinoblastoma. *Ophthalmology* 1999;106:1947-50.