

MEDULOEPITELIOMA. A propósito de un caso

Dras. Mariana Sgroi, Adriana Fandiño

INTRODUCCION

El meduloepitelioma es un tumor infrecuente originado del epitelio medular primitivo no pigmentado (con origen embriológico a partir del borde anterior de la copa óptica). Se considera una neoplasia primitiva multipotencial del SNC. Su principal localización es el cuerpo ciliar. También se puede presentar en la cabeza del nervio óptico y en la retina.

El meduloepitelioma del cuerpo ciliar en niños se presenta frecuentemente enmascarando otra enfermedad intraocular (uveítis, catarata, glaucoma, entre otras) debido a su lento crecimiento y a los efectos secundarios de su localización cercana a las estructuras intraoculares de la cámara anterior. Nosotros reportamos un caso de méduloepitelioma ciliar en una paciente de 5 años de edad que se presentó con disminución de la agudeza visual, ojo rojo, leucocoria y antecedente de traumatismo ocular.

CASO CLINICO

Una paciente de 5 años de edad, de sexo femenino, fue traída a la consulta al servicio de Oftalmología del Hospital Juan P. Garrahan por ojo izquierdo rojo y baja visión, con el antecedente de traumatismo ocular izquierdo de 45 días de evolución.

Al momento de la consulta la paciente no realizaba tratamiento, pero los padres referían previas consultas en otros centro en donde el cuadro se

había interpretado como ojo rojo y catarata secundarios a traumatismo ocular.

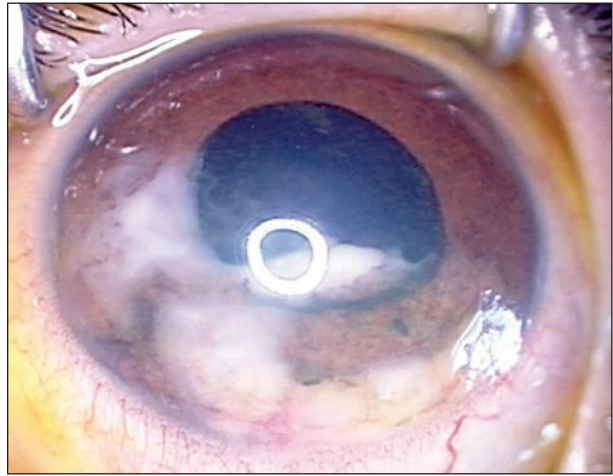
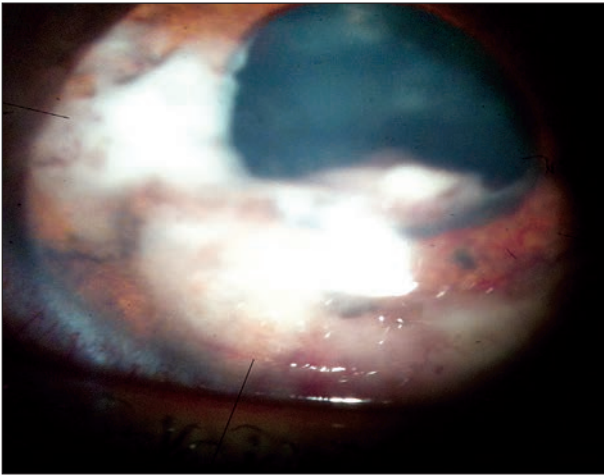
Al examen oftalmológico presentaba agudeza visual del ojo derecho (OD) 10/10 sin corrección y del ojo izquierdo (OI) visión bultos. En la biomicroscopía se podía observar OD sin particularidades, OI leucocoria y lesión blanquecina que comprometía la cámara anterior del ojo, discoria (deformación de la pupila), neovasos en iris y vaso centinela en esclera. En la oftalmoscopía binocular indirecta, el OD no presentaba particularidades y en el OI no se logró ver el fondo de ojo por opacidad de medios. (Figuras 1a y 1b)

En el examen bajo anestesia (EBAG) se observó presión intraocular aumentada en OI (PIO OD 14/ OI 24 mmHg), oftalmoscopía binocular indirecta OD sin particularidades y OI lesión blanquecina retroiridiana inferior y temporal con siembras vítreas que no permitían la visualización del fondo de ojo (Figura 2).

En la ecografía se encontró una imagen nodular de bordes difusos con ecos de mediana y baja reflectividad en el ángulo inferior y temporal del OI (Figura 3).

En la tomografía axial computada (TAC) de cerebro y órbitas se visualizó una lesión hiperdensa en la cámara anterior que desplazaba al cristalino y comprometía dicha cámara (Figura 4).

Luego del EBAG y los hallazgos encontrados en la ecografía y la TAC se decidió realizar enucleación debido a la sospecha de algún proceso maligno sin poder descartar retinoblastoma. Con la anatomía patológica se llegó al diagnóstico de meduloepitelioma maligno no teratoide.



Figuras 1a y 1b: Leucocoria y lesión blanquecina que compromete la cámara anterior del ojo produciendo discoria.



Figura 2: Lesión blanquecina retroiridiana inferior y temporal con siembras vítreas.

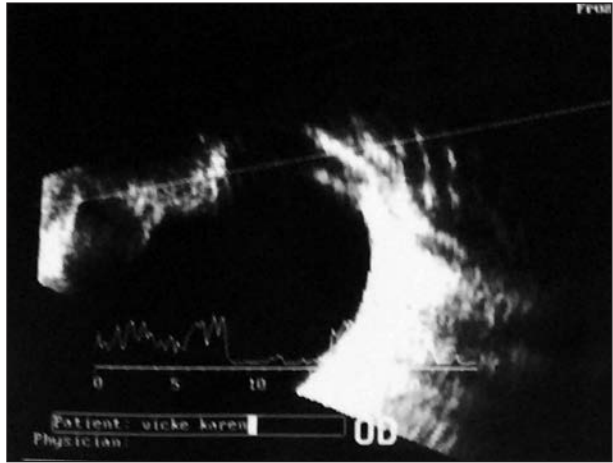


Figura 3: Ecografía: Se evidencia lesión yuxtacristaliniana y cuerpo ciliar que también compromete sector más anterior del vítreo de bordes mal definidos con ecos de mediana y baja reflectividad e irregularidad interna típico del meduloeptelioma por su característica anatomía nodular.

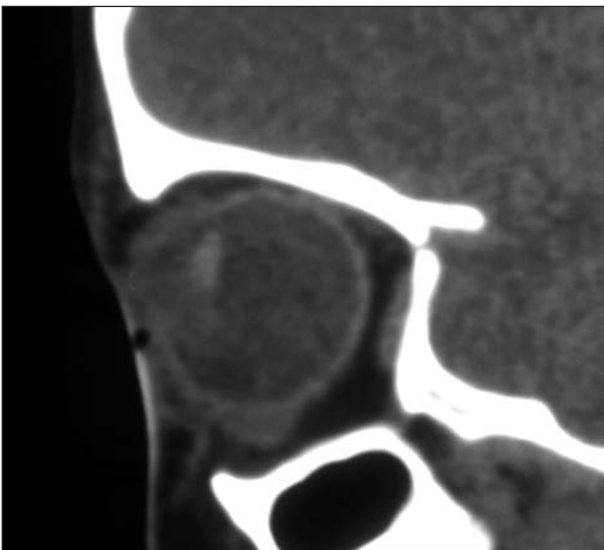


Figura 4: TAC de cerebro y órbitas: lesión hiperdensa en la cámara anterior que desplazaba al cristalino.

Posteriormente a la cirugía la paciente recibió adaptación de prótesis ocular externa o cascarilla cosmética con iris pintado según ojo congénere, obteniendo excelente resultado estético. Actualmente, continúa con controles oncológicos y en seguimiento por un nódulo en el parénquima pulmonar hallado en una resonancia magnética de control.

DISCUSION

El meduloeptelioma es una neoplasia embrionaria poco frecuente que se origina en el epitelio medular primitivo antes de su diferenciación hacia epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. El epitelio medular primitivo reviste la cavidad del tubo neural primitivo y la vesícula óptica¹.

Habitualmente es unilateral y focal. Se localiza con mayor frecuencia en el cuerpo ciliar, pero

también fueron descritas otras localizaciones como: retina, nervio óptico e iris y, también, en sistema nervioso central (SNC)^{1,2,3}.

La edad media al diagnóstico es alrededor de los 4 y 5 años de edad. Es un tumor de lento crecimiento y localmente agresivo^{1,4}.

Las características típicas del meduloepitelioma en la ecografía y la biomicroscopía ultrasónica son claves en el diagnóstico. Generalmente se presenta como una masa de ubicación en el cuerpo ciliar y con irregularidad en la reflectividad interna debida a las áreas quísticas propias del tumor^{4,5,6}.

Broughton y Zimmerman revisaron 56 casos de meduloepitelioma y el 20% de los mismos fueron erróneamente diagnosticados y quirúrgicamente tratados con cirugía de glaucoma o extracción de cristalino con el consiguiente retraso del diagnóstico¹. En este mismo estudio los síntomas predominantes al diagnóstico fueron baja visión (41%) y dolor (30%)¹. Los signos clínicos más frecuentes incluyeron: quiste o masa en el iris, cámara anterior o cuerpo ciliar (56%), glaucoma (48%), y catarata (26%)². El glaucoma en estos pacientes es debido a la neovascularización del iris².

En un estudio sobre 10 pacientes con meduloepitelioma se encontraron cambios en el cristalino como: coloboma de cristalino (90%), subluxación (70%), catarata (60%) membrana ciclítica neoplásica retrolental (60%)⁵. Estos hallazgos enfatizan que un coloboma de cristalino podría ser el primer signo clínico de este tumor, y un niño con una inexplicable membrana ciclítica retrolenticular podría tener un meduloepitelioma oculto en el cuerpo ciliar⁵.

Dentro de los diagnósticos diferenciales de masa en el cuerpo ciliar debemos nombrar al retinoblastoma, melanoma maligno, xantogranuloma juvenil y lesiones metastásicas⁶.

Debido a la cercanía de este tumor con las estructuras internas del ojo puede provocar catarata, luxación del cristalino y glaucoma secundario⁶, como en nuestro paciente. También, es frecuente la presentación inicial en forma de uveítis, hemorragia vítrea⁶ y glaucoma secundario⁴.

El tratamiento de elección es la enucleación^{1,2,5}. Este tumor muestra una respuesta moderada a la

radioterapia, pero, en algunos casos de lesiones pequeñas, la braquiterapia (radioterapia localizada administrada mediante placa con semillas radioactivas) puede ser una alternativa viable. La resección del tumor está asociada con recurrencia local, por lo que requiere enucleación secundaria y, en algunos casos, es necesaria la excenteración orbitaria⁴.

La extensión extraocular de este tumor es rara si bien puede dar metástasis a los ganglios linfáticos regionales y sitios distales⁷. El pronóstico de sobrevida, en general, es bueno. Aunque la muerte puede ocurrir como consecuencia de compromiso orbitario e intracraneal⁶.

CONCLUSION

Esta patología debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros de inflamación intraocular de evolución tórpida en niños, con o sin antecedente de traumatismo ocular, que se presentan con disminución de la agudeza visual y lesión en el cuerpo ciliar. Si bien un traumatismo ocular puede producir ojo rojo, disminución de la agudeza visual y catarata, es indispensable, en estos casos, la visualización del fondo de ojo y si esto no fuera posible por la opacidad de medios (como catarata o turbidez vítrea), la realización de una ecografía para evaluar la retina y descartar la existencia de un tumor intraocular.

REFERENCIAS

1. Broughton WL, Zimmerman LE. A clinicopathologic study of 56 cases of intraocular medulloepitheliomas. *Am J Ophthalmol* 1978; 85: 407-18.
2. Canning CR, McCartney ACE, Hungerford J. Medulloepithelioma (diktyoma). *Br J Ophthalmol* 1988; 72: 764-7.
3. De Pasquale M D, De Ioris M A, Gallo A, et al. Peripheral medulloepithelioma: a rare tumor with a potential target therapy. *J Transl Med* 2014; 12: 49.
4. H-S Zhao, W-B Wei. Dilema in management of ocular medulloepithelioma in a child. *Chin Med J* 2012; 125: 392-5.
5. Shields JA, Eagle RC Jr, Shields CL, et al. Congenital neoplasms of the nonpigmented epithelium (medulloepithelioma). *Ophthalmology* 1996;103: 1998-2006.
6. Chua J, Muen WJ, Reddy A, et al. The masquerades of a childhood ciliary body medulloepithelioma: A case of chronic uveitis, cataract, and secondary glaucoma. *Case Rep Ophthalmol Med* 2012; 2012: 493493, doi: 10.1155/2012/493493. Epub 2012; 4: 3.
7. Chakrabarti I, Mondal S, Goswami B K. Pigmented malignant teratoid medulloepithelioma of ciliary body – An extremely rare intraocular tumor in adult. *Saudi J Ophthalmol* 2014; 28: 247-9.