

**RETINOBLASTOMA.
REPORTE DE UN CASO EN EL HOSPITAL INFANTIL
DR. ARTURO GRULLON, SANTIAGO, R. D.**

* **Dr. Carlos Tolentino**
* **Dr. Aresbio García**
* **Dra. Danny Peña**
* **Dra. Cecilia Villamán**
* **Dr. Luis Balboa**
* **Dr. Ramón B. Pérez Morel.**

INTRODUCCION:

El Retinoblastoma es una neoplasia maligna, congénita que afecta la retina de uno o ambos ojos. Es el resultado de una mutación espontánea o se hereda con un carácter autosómico dominante. Es un tumor neuronal más que gliomatoso y relativamente raro; con una frecuencia promedio de un caso por cada 15,000 a 30,000 niños nacidos vivos. No tiene predilección por el sexo y una conducta adecuada debe contemplar la tendencia del tumor a crecer dentro del globo ocular; antes de la diseminación al espacio intracraneal o metastasis a distancia, pero el tumor puede permanecer sin manifestación hasta el 5to. o 6to. año del nacimiento.

El signo de presentación es una leucocoria o un estrabismo súbito, suele haber proptosis e intenso dolor que se alivia cuando el tumor se extiende hacia la esclera.

REPORTE DEL CASO:

Paciente masculino de 2 años de edad, el cual desde los 6 meses presentó en pupila del ojo derecho, una mancha rojiza que luego se tornó azulada, adquiriendo de nuevo su color rojizo y extendiéndose en todo el globo ocular, de 18 meses de evolución, presentando edema y protusión del globo ocular, de una semana de evolución.

EXAMEN FISICO:

El paciente al ser evaluado en la Emergencia se encontraba consciente, afebril, hidratado, con los siguientes signos vitales:

Fc=120 1/min.
Peso=9.5 k.
PC=46 cm.
Pulso=120 1/min.
Talla=80 cm.
PT=44 cm.
Fr=20/min.

SC=0.47 m2.

Los hallazgos positivos fueron:

- 1) manchas en globo ocular derecho.
- 2) Edema en región orbitaria derecha.

ESTUDIOS DE LABORATORIOS REALIZADOS: III

Hemoglobina: 10 G/dl
Falcemia: Negativa
Hematocrito: 30%
Góbulos Blancos: 6050/mm³
Neutrófilos: 52%
Linfocitos: 48%
Plaquetas: 208.000/mm²
Eritrosedimentación: 55 mm 1ra. h.
Glóbulos Rojos: B Rh Pos.
Creatina: 0.7 mg/dL
SGPT: 11 Ud/dL
Urea: 22 mg/dL
Sgot: 12 Ud/dL

RADIOGRAFIA DE CRANEO A P y LAT.

No muestra lesión lítica, ni calcificación intracraneal.
La órbita derecha está agrandada; no se observa erosión de la cortical.

RADIOGRAFIA DE TORAX: PA:NORMAL

TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA (TC) DE CRANEO:

Lesión grotesca de globo ocular derecho, invadido completamente por masa tumoral que produce deformación y aumento de tamaño del mismo con calcificación en la parte anterior que parece corresponder al área del cristalino. El cono

muscular posterior no se observa invadido.

La cavidad intracraneal demuestra ventrículos de forma y tamaño normal.

El hueso frontal derecho está invadido por un proceso de aspecto neoplásico que afecta el parenquima cerebral del lóbulo frontal derecho.



Fig. No. 1.—Masa Tumoral que produce deformación y aumento de tamaño de el globo ocular derecho, con características correspondientes a neoplasia maligna poco diferenciada.

EXTENDIDO CITOLÓGICO BIOPSIA INCISIONAL:

DESCRIPCIÓN

El extendido muestra un frotis con células redondeadas y ovoides de escaso citoplasma y de carácter maligno con núcleo hiperromático muy denso y sin núcleo. Se observan algunas células en mitosis atípica, algunas formaciones tridimensionales y formación de pseudo-rosetas que corresponden a una neoplasia maligna poco diferenciada.

BIOPSIA INCISIONAL

TUMOR OJO DERECHO.

MACROSCÓPICO:

Fragmento de tejido de 0.4+0.3 cm. de color blanquecino

con áreas hemorrágicas, se toman muestras en A.

MICROSCÓPICO:

Células pequeñas redondeadas y ovoides de escaso citoplasma y núcleo hiperromático que se dispone como nido de células. se observan pseudo-rosetas escasas y mal definidas que se entremezclan con extensas áreas necróticas y con alto grado de vascularización y microcalcificación.

DIAGNÓSTICO:

Retinoblastoma poco diferenciado.

TRATAMIENTO:

El tratamiento ideal en estos casos según la clasificación de Reese es la enucleación del globo ocular afectado. En caso de no infiltración del nervio óptico, irradiación de toda la cavidad orbitaria en dosis total de 5,000-6,000 rads. en 6-8 cm. En caso de infiltración del nervio óptico: 2 campos anterior y lateral que incluye piso anterior y medio de la base del cráneo, en dosis total de 4,000 rads. en 4 semanas además de tratamiento complementario con quimioterapia. En caso de metastasis Cofo para paliación y quimioterapia complementaria.

En nuestro caso solamente se administró quimioterapia complementaria, debido a de alta a petición de la madre del paciente, la misma consistió en la administración de Ampicilina y Pentamicina.

DISCUSIÓN:

Este tumor maligno aparece antes de los primeros 5 años de edad más frecuentemente en los primeros años. El tratamiento primario generalmente es la enucleación, aunque como tratamiento alternativo en algunos casos puede considerarse la crioterapia, fotocoagulación o radioterapia, esto en el caso de retinoblastoma unilateral, en el bilateral deben considerarse algunos factores como: tamaño, localización, número y simetría de las lesiones.

Con el tratamiento se puede conservar una visión útil mediante la temprana destrucción del tumor. Es de pronóstico incierto. Puede llegar a afectar el SNC por mediación al nervio óptico. Puede en otros casos haber metastasis hematogena afectando así otros órganos.

Debe hacerse diagnóstico diferencial con lesiones tales como: endoftalmitis por nemátodos, persistencia de vítreo primario hiperplástico y displasia retiniana.

La mortalidad es aproximadamente del 15 al 19%. En este centro hospitalario se han registrado cinco (5) casos, a los cuales no se les ha podido dar seguimiento ni aplicar el tratamiento adecuado por egreso de los pacientes a petición de los familiares.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

Y. L. C. martin-Doyle; Martin H. Kemp. Texto Básico de Oftalmología, 5ta. Ed. Buenos aires: El Ateneo Editorial, 1975.

D. Vaughan; T. Asbury: General Pphthalmology, 9na. Ed. Los altos California: Lange medical Publication, 1980.

R. E. Behrman; V. C. Vaughan: Nelson Tratado de Pediatría, 12va. Ed., México, Interamericana, 1988.

J. Meneghello, E. Faura, J. Macaya, H. Soriano: Pediatría, 3ra. Ed., Santiago, Chile: Mediterráneo, 1989.

Manuel Cruz Hernández: Tratado de Pediatría, 6ta. Ed. Barcelona: Espasa Publicaciones, Madrid, 1989.