



Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es/mexoftalmo



CASO CLÍNICO

Astrocitoma retiniano como hallazgo incidental en un paciente con glaucoma traumático, reporte de caso



Rodrigo Anguita^{a,*}, Víctor Sáez^b, Marta Lechuga^a y Natalia Cárdenas^a

^a Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile

^b Servicio de Oftalmología, Hospital Salvador, Santiago, Chile

Recibido el 11 de noviembre de 2013; aceptado el 28 de julio de 2014

Disponible en Internet el 28 de noviembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Astrocitoma retiniano;
Hamartoma astrocítico de la retina;
Tumores intraoculares;
Retina;
Chile

KEYWORDS

Retinal astrocytoma;
Retinal astrocytic hamartoma;

Resumen

Introducción: El hamartoma astrocítico de la retina o astrocitoma retiniano es un tumor glial, benigno, vascularizado. Frecuentemente está asociado a patologías como la esclerosis tuberosa y la neurofibromatosis, y raramente se encuentra independiente de otras causas sistémicas.

Presentación del caso: Paciente de sexo masculino, 39 años, que presentó cuadro de dolor intenso y disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo, compatible con glaucoma agudo. El examen oftalmológico mostró receso angular de 180°. El fondo de ojo reveló un tumor sólido, amarillo-grisáceo, solevado, bien delimitado que se interpretó como astrocitoma retiniano. Se decidió monitorizar la evolución del tumor.

Discusión: Se describen 2 tipos, congénito y adquirido, similares oftalmoscópicamente. Pueden presentar exudación, edema macular quístico y tracción de retina adyacente. Generalmente no se requiere tratamiento, aunque en ocasiones se presenta crecimiento progresivo que conduce al glaucoma neovascular, dolor y ceguera.

Conclusión: En los pacientes con diagnóstico de hamartoma astrocítico de la retina es imperativo descartar asociaciones sistémicas y monitorizar el crecimiento del tumor.

© 2013 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

Retinal astrocytoma as an incidental finding in a patient with traumatic glaucoma, case report

Abstract

Introduction: The retinal astrocytic hamartoma or retinal astrocytoma is a benign and vascularized glial tumor. They are often found in association with congenital diseases such as tuberous sclerosis and neurofibromatosis, and are rarely found independently to any systemic diseases.

* Autor para correspondencia. Hospital Clínico Universidad de Chile, Santos Dumont 999, Independencia, Región Metropolitana, Chile. Correo electrónico: rodrigoanguita@gmail.com (R. Anguita).

Intraocular tumors;
Retina;
Chile

Case presentation: A male patient, 39 years-old, presents pain and decreased visual acuity in the left eye, clinical picture compatible with acute glaucoma. The ophthalmic examination showed angle recession of 180°. Fundus revealed a yellow-gray, upthrust, well delimited solid tumor that was interpreted as retinal astrocytoma. It was decided to monitor tumor progression.

Discussion: There are 2 types of retinal astrocytic hamartoma: congenital and acquired, both similar ophthalmoscopically. They may present exudation, cystoid macular edema and adjacent retinal traction. Generally they do not require treatment, but sometimes progressive growth can occur leading to neovascular glaucoma, pain and blindness.

Conclusion: In patients with retinal astrocytic hamartoma diagnosis is imperative to rule out systemic associations and monitor the tumor growth.

© 2013 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

Introducción

El hamartoma astrocítico de la retina (HAR) o astrocitoma retiniano es un tumor glial, benigno y vascularizado, que puede ser congénito o adquirido¹. Clásicamente se encuentra relacionado con la esclerosis tuberosa o la neurofibromatosis, más específicamente la tipo 1². De forma más infrecuente se puede encontrar sin asociación sistémica¹. Ambos tipos, los congénitos y los adquiridos, son similares oftalmoscópicamente, exceptuando el hecho de que los primeros presentan frecuentemente mayor calcificación³. En este trabajo se presentará el caso de un paciente evaluado en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile, a quien se le realizó el diagnóstico de astrocitoma de manera incidental.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino, de 39 años con antecedente de trauma ocular contuso en ojo izquierdo (OI) en la infancia. Sin antecedente familiar de enfermedades hereditarias. Consulta por un cuadro de 15 d de evolución caracterizado por baja agudeza visual unilateral asociado a cefalea. Sin síntomas en el ojo derecho (OD).

Al examen físico oftalmológico destaca una agudeza visual mejor corregida (medida con optotipos de *Snellen*) en el OD de 1, y en el OI de 0.05. Tonometría aplanática de 19 mmHg en OD y de 55 mmHg en OI. En la biomicroscopia, el OD se aprecia normal; el OI con leve edema corneal más una cicatriz paracentral estromal. Se realizó gonioscopia, que mostró un receso angular de 180° en el OI. En cuanto a la evaluación fundoscópica, OD normal; OI papila pálida, con una excavación de 0.9 y una lesión tumoral sólida, amarillo-grisácea, solevantada y bien delimitada (fig. 1).

Se realizó angiofluoresceionografía que muestra lesión tumoral hiperfluorescente que no filtra en tiempos tardíos (fig. 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra lesión a nivel retiniano solevantada que distorsiona la arquitectura normal (fig. 3). La ecografía ocular revela masa calcificada con relación a la papila (fig. 4).

En la exploración física dirigida, no se encontraron hallazgos dermatológicos asociados a esclerosis tuberosa (como

máculas hipopigmentadas, fibromas periungueales, angiofibromas faciales) o a neurofibromatosis. Del mismo modo, no se encontraron nódulos de Lisch (asociados a neurofibromatosis tipo 1). El estudio sistémico realizado para descartar patología renal, pulmonar o cardíaca resultó completamente normal. El tac de cerebro y órbita no mostró hallazgos patológicos.

Se interpreta como cuadro clínico compatible con glaucoma traumático de OI, y por el aspecto macroscópico característico de la lesión hallada, se concluye que se trata de un astrocitoma retiniano adquirido.

Se decide manejo médico del glaucoma traumático, persistiendo el paciente en la actualidad en control, sin variación en el tamaño del tumor.

Discusión

El HAR o astrocitoma es un tumor glial de la retina, benigno y vascularizado, el cual puede ser congénito o adquirido¹. Los HAR llamados congénitos son los que clásicamente se asocian a enfermedades sistémicas hasta en un 50-80% de los casos, como la esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville) o la neurofibromatosis tipo 1 (enfermedad de von Recklinghausen)². Este puede ser solitario o multifocal, presentándose en uno o ambos ojos, y mostrando característicamente poca variación en cuanto a tamaño a lo largo de las décadas, requiriendo rara vez tratamiento. Puede calcificarse, modificando en parte su forma³. Complicaciones como hemorragias o diseminación vítrea son rara vez observadas en este tipo de tumor⁴.

Por otro lado, el HAR adquirido (astrocitoma adquirido retiniano) es un tumor raro, con escaso reporte en la literatura durante los últimos 70 años⁵. Se describe como una lesión solitaria, no relacionada con la esclerosis tuberosa, con una mayor tendencia a la progresión en tamaño que la forma congénita, pero con menos calcificaciones que esta última¹. En el caso presentado, estamos ante una lesión tumoral retiniana en un paciente adulto sin antecedente de enfermedades sistémicas ni familiares, unilateral, con compromiso visual debido a un glaucoma traumático.



Figura 1 Retina de OI, lesión tumoral peripapilar.

Clínicamente, en la mayoría de los casos, el diagnóstico de HAR se realiza de manera incidental, ya que rara vez produce síntomas⁴. En nuestro caso, el paciente consulta por síntomas generados por el glaucoma traumático más que por el tumor en sí. En la literatura se describe que ambos tipos son similares oftalmoscópicamente, siendo caracterizados como una masa gelatinosa amarilla clara, presente habitualmente en las capas internas de la retina o en el nervio óptico, la cual puede estar asociada a tracción retiniana adyacente, edema macular cistoide y vasos nutricios colapsados. La calcificación es más frecuente en su forma congénita^{3,5}. Estas características se aprecian claramente en nuestro caso, lo cual es importante ya que a partir de la observación del fondo de ojo se comienzan a plantear los diagnósticos diferenciales.

En cuanto a los hallazgos histopatológicos, estos varían de un caso a otro. Las formas pequeñas y estacionarias están compuestas por astrocitos fibrosos y elongados, con procesos citoplasmáticos entrelazados. Las más agresivas muestran células grandes con abundante citoplasma eosinófilo, pleomorfismo nuclear y actividad mitótica, pudiendo

existir necrosis asociada⁴. En el paciente no se realizó estudio histopatológico. Este rara vez se realiza, a veces solo después de una enucleación por complicaciones.

Siempre es importante plantear diagnósticos diferenciales, entre los que se encuentran principalmente el retinoblastoma y el melanoma corioideo, sobre todo en las formas adquiridas. Oftalmoscópicamente, el HAR muestra de forma típica un desprendimiento retiniano con exudados lipídicos amarillos tanto en la retina como en el espacio subretiniano; los vasos nutricios de un HAR se aprecian no tan dilatados y tortuosos como en un retinoblastoma de similar tamaño⁴. A pesar de esto, a veces es necesario llevar a cabo una aspiración con aguja fina del tumor para realizar una adecuada diferenciación⁶.

A diferencia del melanoma corioideo, el HAR es completamente amelanocítico y está localizado en la retina sensorial más que en la coroides. Otros tumores como el hemangioma corioideo, el osteoma corioideo, y algunas metástasis a este nivel, no deberían ser confundidos ya que poseen varias características distintas y además no tienen exudados amarillos retinianos y subretinianos⁴.

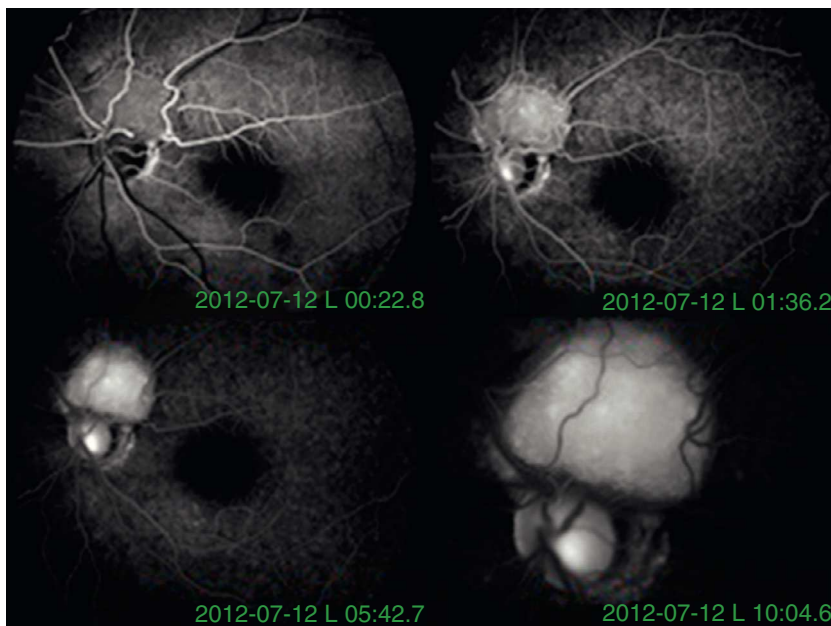


Figura 2 Angiografía de OI.

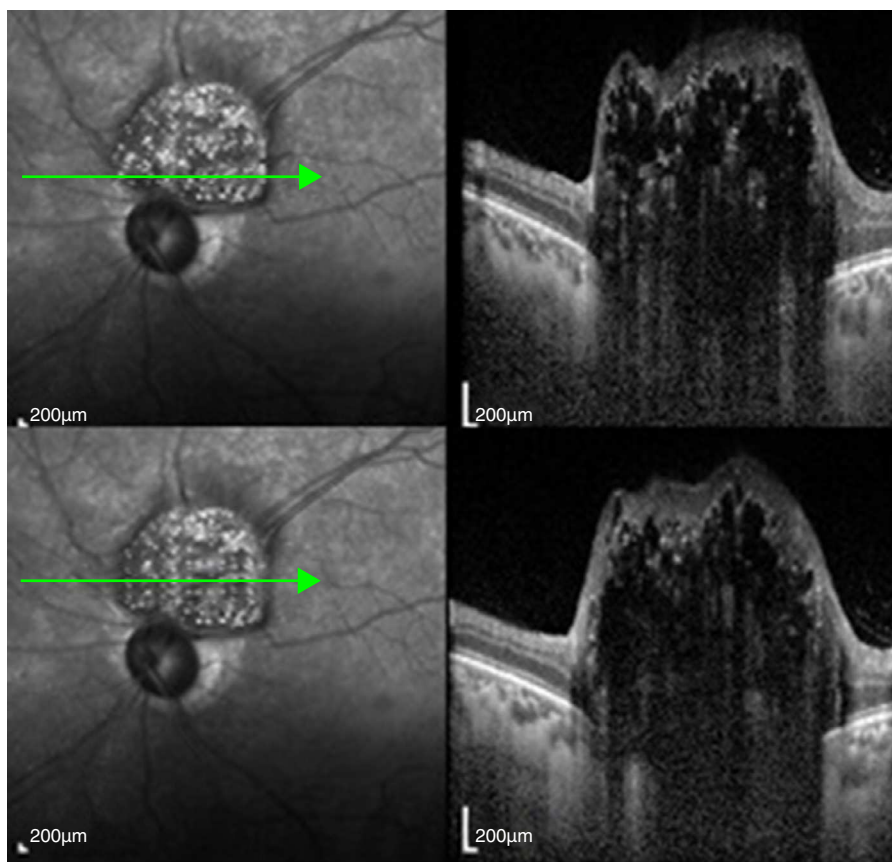


Figura 3 OCT de OI, muestra lesión solevantada.

Con relación a los exámenes complementarios, la OCT muestra un engrosamiento y desorganización de la arquitectura retiniana, con una transición gradual hacia el tejido normal adyacente. Los tumores calcificados poseen una alta reflectividad con una gran sombra posterior, a diferencia de los no calcificados que permiten algo de transmisión de la luz hacia las capas más externas. Se ha visto asociación a tracción retiniana en un 27%, aspecto apolillado debido a los quistes intratumorales en un 67%, y edema retiniano o macular adyacente en un 47%³. Cuando se inicia el tratamiento contra este último, la OCT muestra resolución tanto del fluido subretiniano como de la tracción macular⁷. Se puede realizar una reconstrucción 3D del

tumor, mostrando su arquitectura y las relaciones con la retina adyacente, gracias a la OCT de dominio espectral de alta resolución⁸. Asimismo, se ha reportado en la literatura detección de astrocitomas no visibles al examen oftalmológico general, mediante el uso de imágenes infrarrojas y de la OCT de dominio espectral, contribuyendo al diagnóstico precoz de la patología, sobre todo asociada a esclerosis tuberosa⁹. En nuestro caso, la OCT realizada evidenció la presencia de una masa solevantada que distorsionaba la arquitectura retiniana misma. Esto se complementó con una ecografía ocular que mostró una masa calcificada en relación con la papila. Ambos hallazgos son compatibles con un HAR.

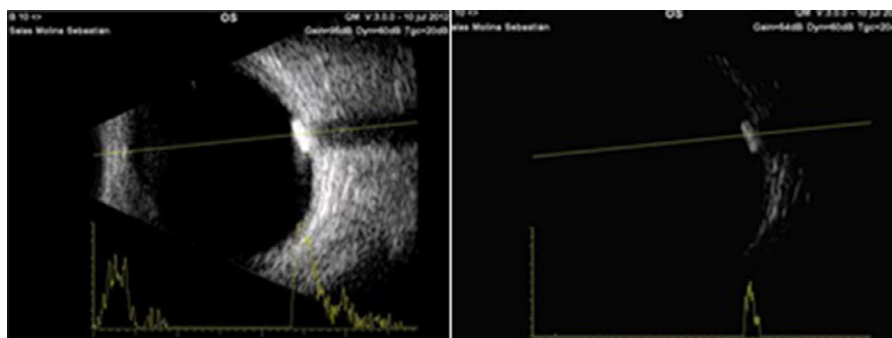


Figura 4 Ecografía de OI, revela masa calcificada.

Por otro lado, la literatura describe que en la angiografía con fluoresceína se produce un bloqueo temprano, a través del cual los vasos quedan ocultos, sobre todo en las lesiones grandes. La vascularización intrínseca del tumor queda destacada en las fases media y tardía del angiograma³. En nuestro caso se aprecia una lesión tumoral hiperfluorescente.

Por último, ambas formas de HAR usualmente no requieren tratamiento, excepto cuando existe un crecimiento excesivo que puede llevar al glaucoma neovascular, con dolor ocular y ceguera. En estos casos la enucleación está altamente indicada⁵.

Conclusiones

En suma, se presentó el caso de un paciente con diagnóstico incidental de HAR. Se realizaron los exámenes complementarios correspondientes, los cuales apoyan este diagnóstico. En estos pacientes es necesario diferenciarlo de algunas malignidades intraoculares (sobre todo en niños), y descartar sus asociaciones sistémicas, manteniendo el control para vigilar el crecimiento y progresión de este.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Shields JA, Shields CL. Atlas of intraocular tumors. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999. p. 269–86.
2. Zimmer-Galler IE, Robertson DM. Long-term observation of retinal lesions in tuberous sclerosis. *Am J Ophthalmol.* 1995;119:318–24.
3. Shields CL, Benevides R, Materin MA, et al. Optical coherence tomography of retinal astrocytic hamartoma in 15 cases. *Ophthalmology.* 2006;113:1553–7.
4. Shields JA, Ralph C, Eagle J, et al. Aggressive retinal astrocytomas in four patients with tuberous sclerosis complex. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 2004;102:139–48.
5. Shields CL, Shields JA, Eagle RC Jr, et al. Progressive enlargement of acquired retinal astrocytoma in 2 cases. *Ophthalmology.* 2004;111:363–8.
6. Shields JA, Shields CL, Ehya H, et al. Atypical retinal astrocytic hamartoma diagnosed by fine needle biopsy. *Ophthalmology.* 1996;103:949–52.
7. Inoue M, Hirakata A, Iizuka N, et al. Tractional macular detachment associated with optic disc astrocytic hamartoma. *Acta Ophthalmol.* 2009;87:239–40.
8. Kimoto K, Kishi D, Kono H, et al. Diagnosis of an isolated retinal astrocyte hamartoma aided by optical coherence tomography. *Acta Ophthalmol.* 2008;86:921–2.
9. Xu L, Burke T, Greenberg J, et al. Infrared imaging and optical coherence tomography reveal early-stage astrocytic hamartomas not detectable by funduscopy. *Am J Ophthalmol.* 2012;153:883–9.