

Hamartoma astrocítico retiniano

Gramaglia, Lucila Soledad; Pelizzari, Mario Fernando; Pérez, Ricardo Gabriel; Muñoz Ferragut, María Florencia; Ledesma Ricardo Gustavo

Clínica Universitaria Reina Fabiola. Instituto Oulton
2019



Presentación Clínica

- Paciente de 6 años de edad, sexo femenino, sana previa, consulta por alteración de la campimetría, con agudeza visual conservada
- El examen clínico oftalmológico objetiva agudeza visual de 0,9 en ambos ojos, reflejos oculares y musculatura extraocular conservados. Campimetría: Aumento de la mancha ciega . Evaluación fundoscópica, OD papila pálida, con una excavación de 0.9 y lesión tumoral sólida, amarillo-grisácea, sobreelevada, delimitada y con calcificaciones

Presentación clínica

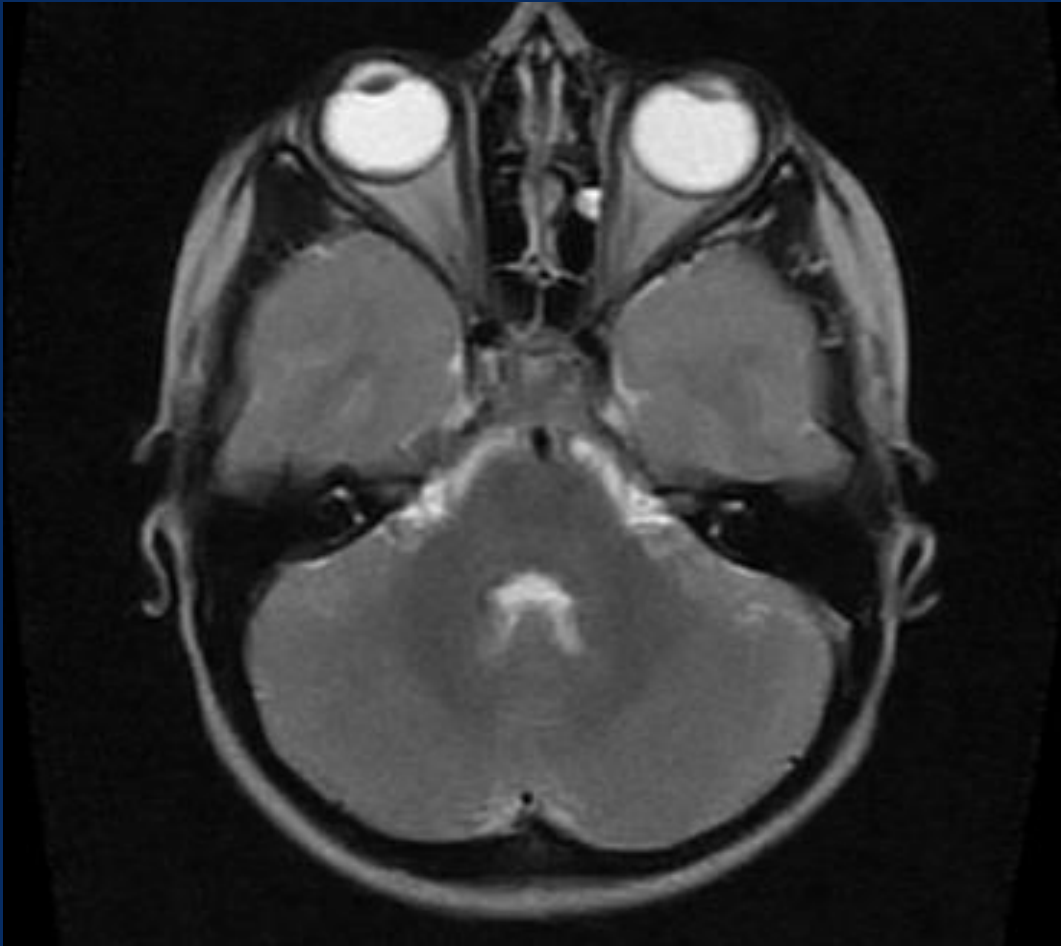
- En la exploración física dirigida, no se encontraron hallazgos dermatológicos asociados a esclerosis tuberosa o a neurofibromatosis
- Del mismo modo, no se encontraron nódulos de Lisch (asociados a neurofibromatosis tipo 1)
- No se hallaron patologías que comprometan otros sistemas
- Se realiza RMN de cerebro la cual resulta normal

Hallazgos Imagenológicos

- Fondo de ojo: lesión redondeada, blanquecina, calcificada y bien delimitada en el polo posterior de la retina
- RM con gadolinio: Engrosamiento leve de la retina en la parte posterior del globo ocular solo visible en la secuencia T2, no se evidencia de toma de contraste post inyección de gadolinio
- Ecografía ocular: lesión hipoecogénica, sobreelevada en la región posterior del globo ocular, con Doppler negativo y sin compromiso de estructuras adyacentes (incluido N.O)

Hallazgos Imagenológicos:

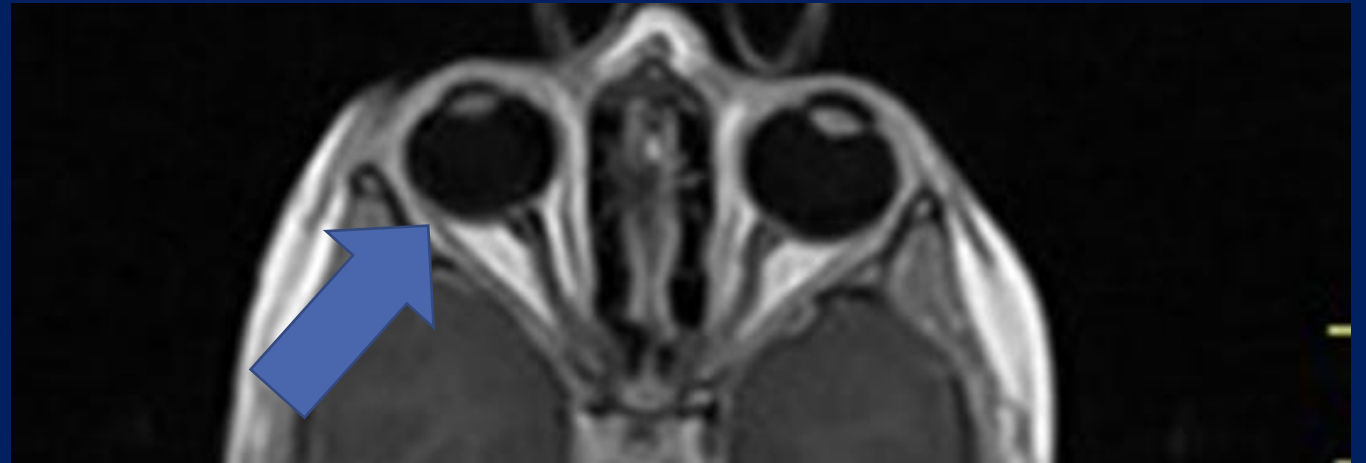
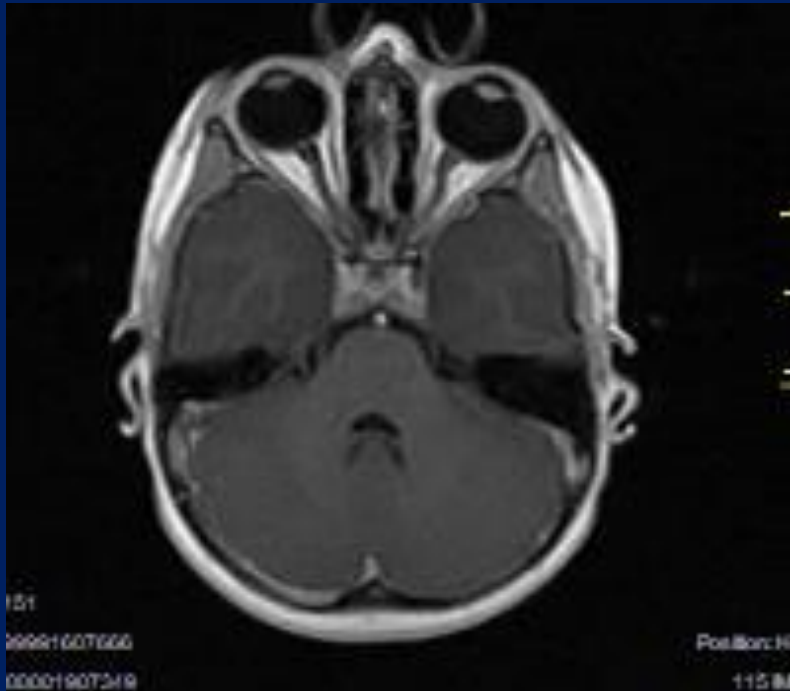
- Resonancia Magnética



2- Se observa discreto engrosamiento de la retina en la parte posterior del globo ocular, sólo evidenciable en la secuencia T2.

Hallazgos Imagenológicos:

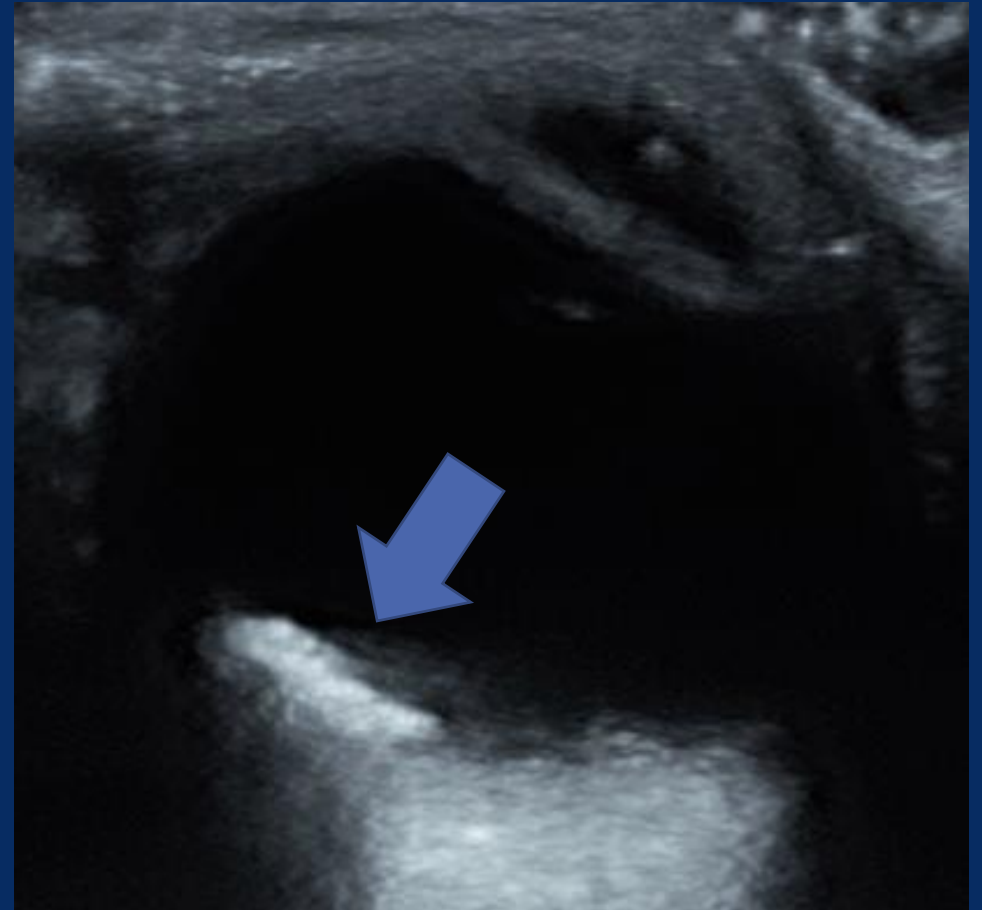
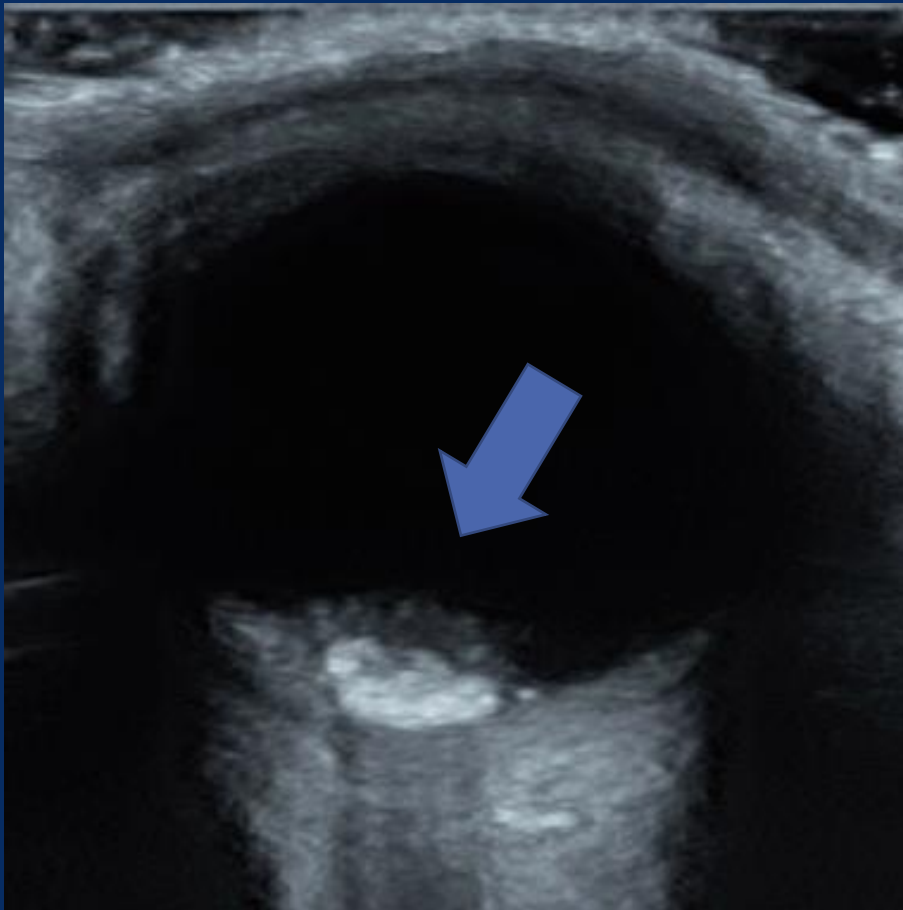
- Resonancia Magnética



3- No se evidencian alteraciones a nivel del globo ocular ni el nervio óptico en la secuencia con contraste

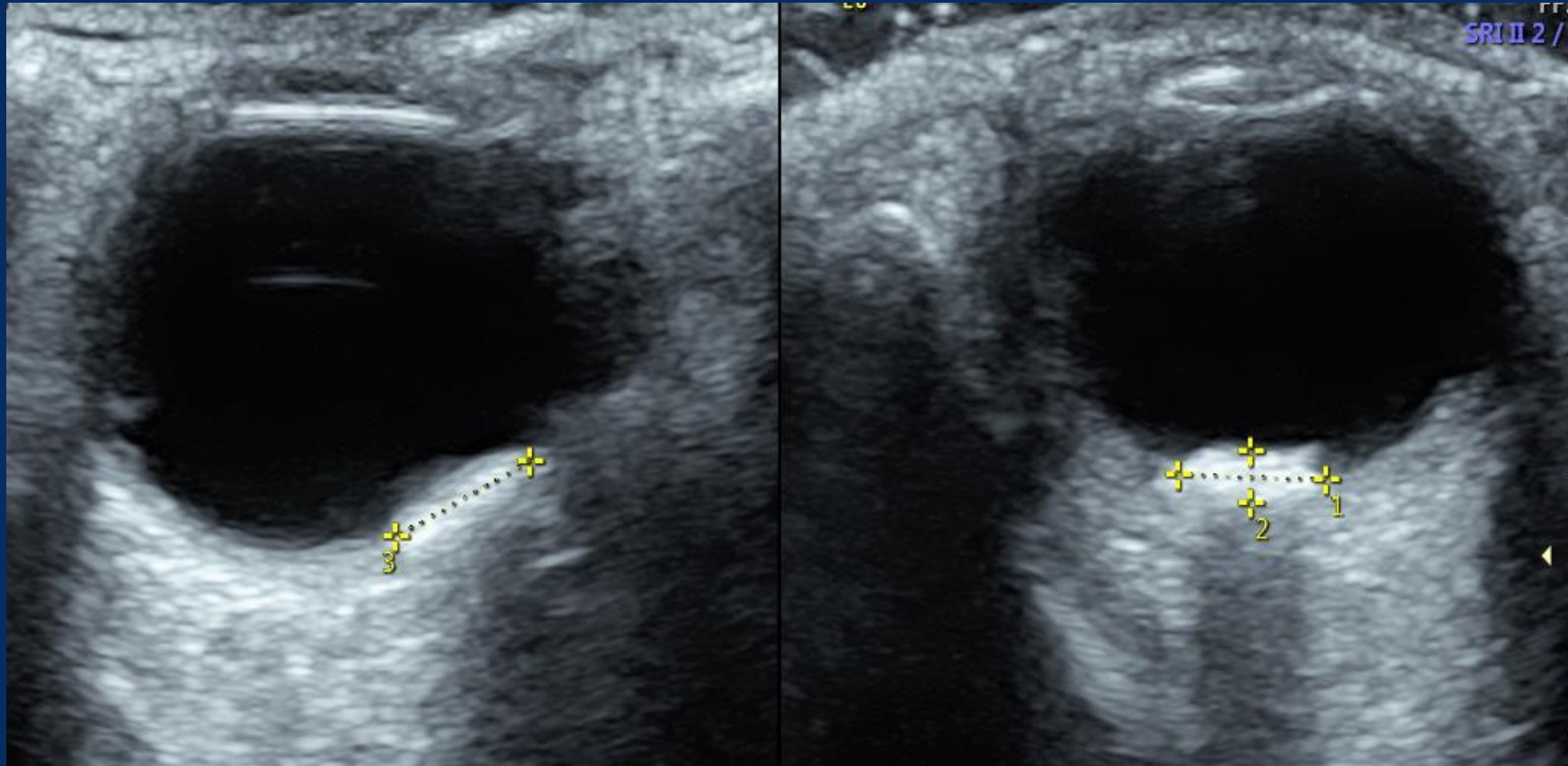
• Ecografía Ocular

4- Presencia de lesión hipoecogénica sobreelevada con área hiperecogénica central (calcificaciones)



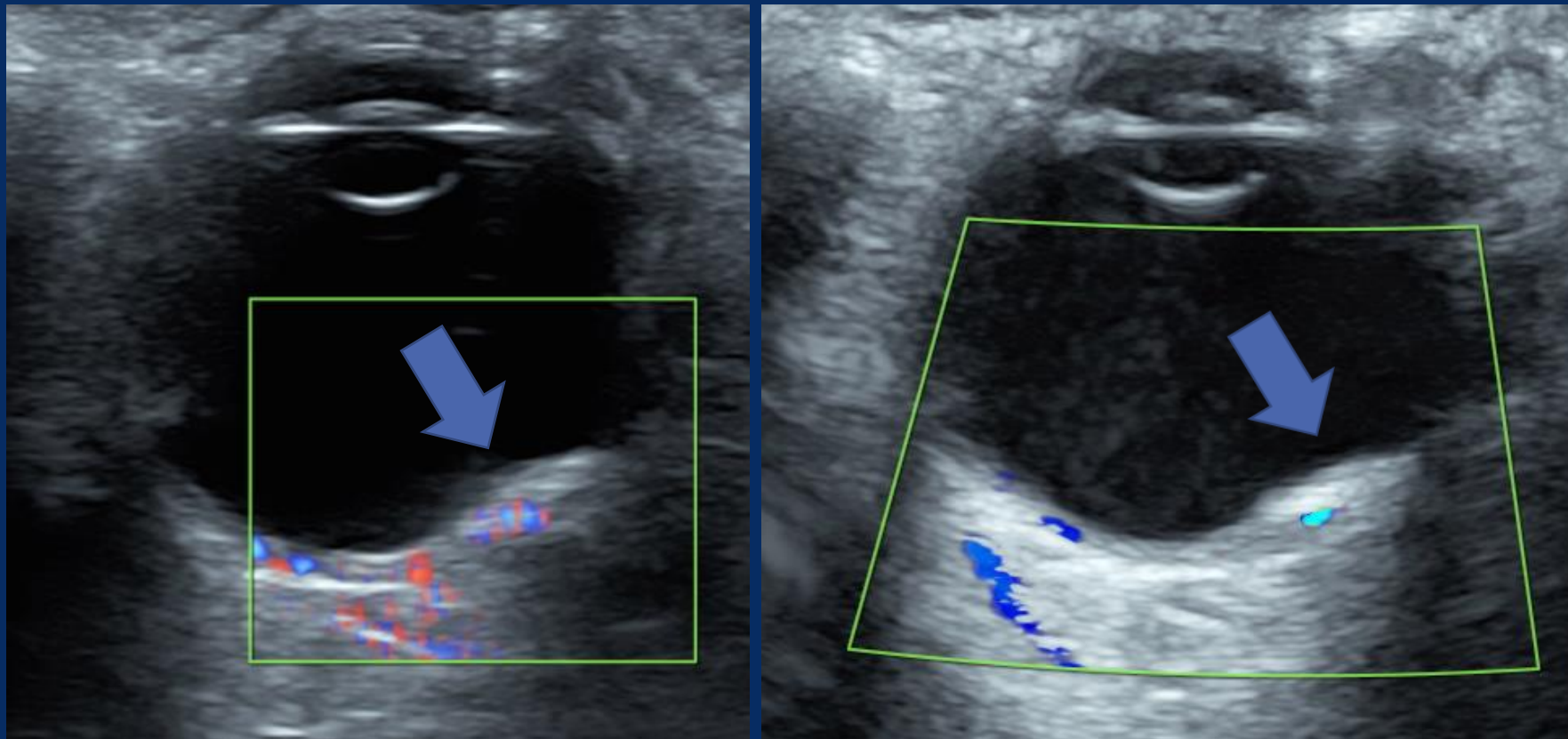
5- Cono de sombra posterior, en relación a las calcificaciones que presenta el tumor

- Ecografía Ocular



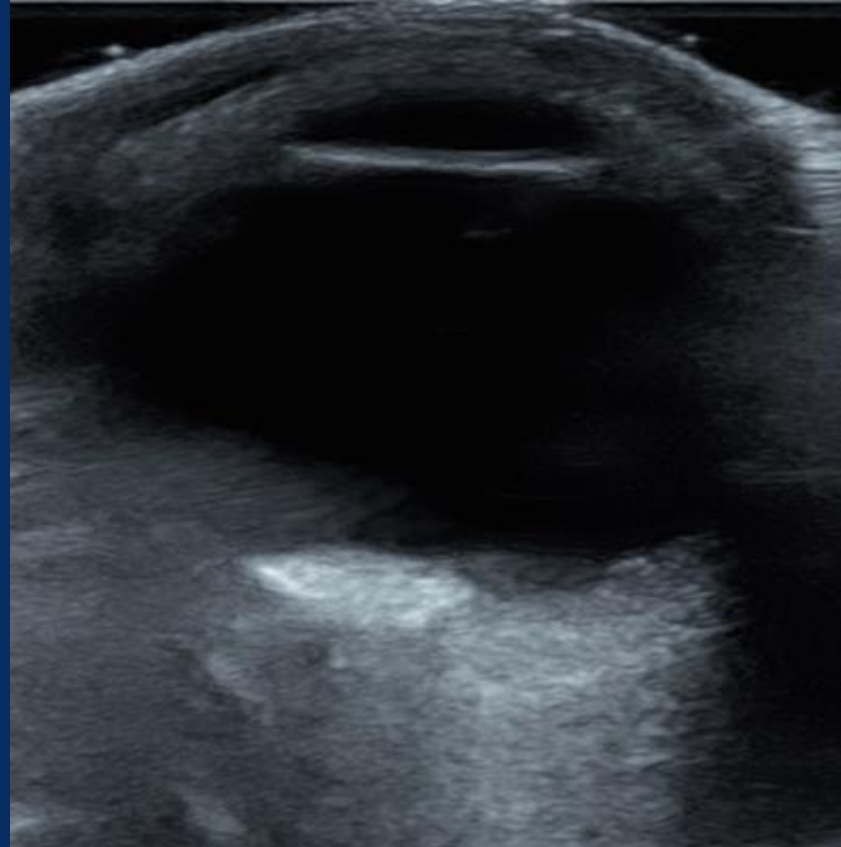
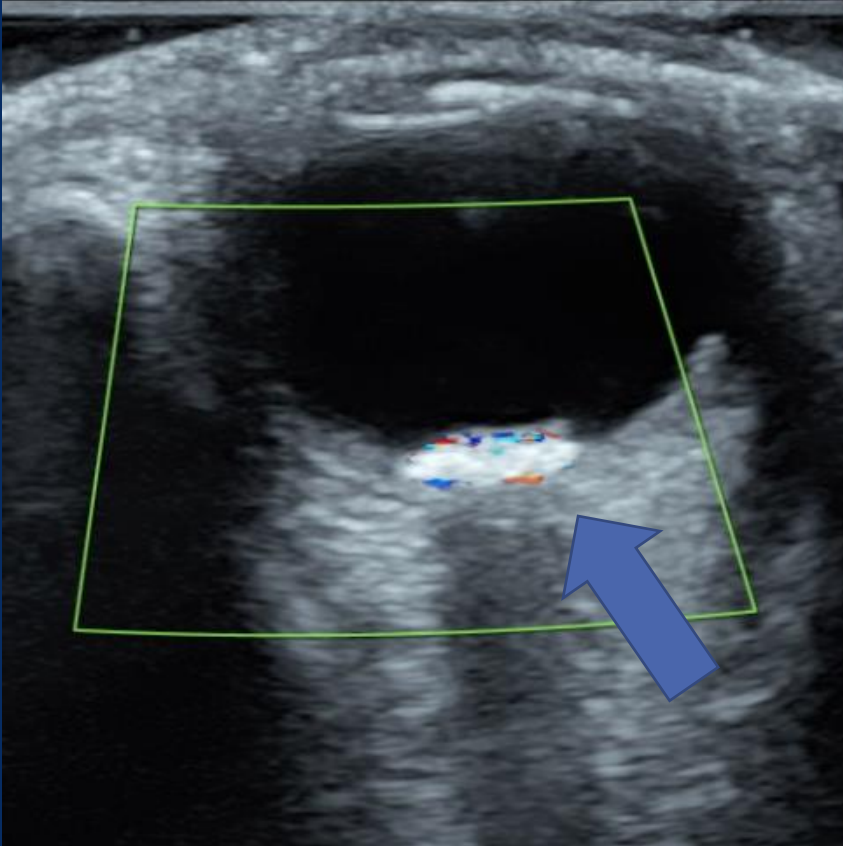
6- Calcificaciones dentro de la lesión tumoral

- Hallazgos Imagenológicos:
- Doppler color



7 y 8- El examen Doppler color, demuestra ausencia de vascularización de la lesión tumoral

- Ecografía Ocular



8- Artefacto de centelleo (twinkling artifact), con el Doppler color, generado por la presencia de las calcificaciones

Discusión

- El HAR o astrocitoma es un tumor glial de la retina, benigno y poco vascularizado, el cual puede ser congénito o adquirido
- 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)
- Por otro lado, el HAR adquirido (astrocitoma adquirido retiniano) es un tumor raro, con escaso reporte en la literatura

Discusión

- Existen 3 variedades histológicas: no calcificada, calcificada y mixta. Son masas amarillo-grisáceas sésiles o levemente sobreelevadas en la retina, generalmente con escaso o nulo crecimiento
- Clínicamente, la mayoría son asintomáticas pese a encontrarse cercanas al nervio óptico y/o mácula. En otras ocasiones pueden producir defectos campimétricos, disminución de la agudeza visual, desprendimientos de retina y glaucomas neovasculares

Discusión

- En la mayoría de casos será suficiente con revisiones oftalmológicas periódicas registrando imágenes para valorar el crecimiento. En caso de observar un comportamiento maligno se planteará la enucleación
- Imagenológicamente la OCT (tomografía ocular de coherencia óptica) muestra un engrosamiento y desorganización de la arquitectura retiniana, con una transición gradual hacia el tejido normal adyacente

Discusión

- La ecografía ocular suele mostrar una masa calcificada en polo posterior del globo ocular, retiniano, hallazgos sugestivos de HAR
- 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 y no calcificadas. La vascularización intrínseca del tumor queda destacada en las fases media y tardía del angiograma

Discusión

- En nuestro caso, la lesión se presenta como una masa aplanada pobremente definida en RM, la ecografía ocular de alta resolución contribuyó al diagnóstico, ya que demostró una masa aplanada calcificada, con Doppler negativo, hallazgos que sugirieron el HAR como posible diagnóstico a tener en cuenta
- El diagnóstico diferencial debe plantearse siempre con el retinoblastoma y el melanoma coroideo, sobre todo en las formas adquiridas, siendo las características imagenológicas de gran apoyo

Discusión

- Las distintas formas de HAR usualmente no requieren tratamiento, excepto cuando existe un crecimiento excesivo que puede llevar al glaucoma neovascular, con dolor ocular y ceguera, de ahí la importancia de poder diferenciarlo de las demás lesiones tumorales oculares que se presentan en edad pediátrica

Conclusión

- Se presentó un paciente con diagnóstico incidental de HAR, se realizaron exámenes complementarios, los cuales apoyan el diagnóstico HAR. En nuestro medio la ecografía ocular, aportó información fundamental para arribar a dicho diagnóstico convirtiéndose en una herramienta accesible, de bajo costo, rápida e inocua para la caracterización de lesiones tumorales oculares
- En éstos casos resulta fundamental descartar asociaciones sistémicas así como diferenciarlo de distintas entidades malignas, siendo fundamental la vigilancia del crecimiento de éste tipo de lesiones

Bibliografía

- Atlas of intraocular tumors. A. Shields, C.L. Shields. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia (1999), pp. 269-286
- Casos Clínicos en oftalmología. Problemas diagnósticos en la patología retinocoroidea. Coordinadores: Dr. Javier Araiz Iribarren Dr. José María Ruiz Moreno. Marta Suárez Leoz, Belén Gutiérrez Partida Clínica Oftalmológica Suárez Leoz. Madrid Segmento VII. Tumores, Oncología Ocular. Capítulo 7. Hamartoma astrocítico de la papila, (2016), pp 199-201
- Infrared imaging and optical coherence tomography reveal early-stage astrocytic hamartomas not detectable by funduscopy. L. Xu, T. Burke, J. Greenberg, *et al.* Am J Ophthalmol., 153 (2012), pp. 883-889

Bibliografía

- Multimodal Imaging of Retinal Astrocytic Hamartoma Associated with Congenital Hypertrophy of Retinal Pigment Epithelium. Trojman C, Zagrafos L, Diranu A, Munier F, De Ancos E, Guex-Crosier Y. (2016)
- Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina. Stacey AW, Pefkianki M, Ilginis T, Michaelides M, Hykin P, Webster A, Moore AT, Sahoo MS. 2019 Feb 1;50 (2): e1-e9