REVISTA
SOCIEDAD COLOMBIANA DE OFTALMOLOGÍA



Ciliary body medulloepithelioma. Case report and literature review

Meduloepitelioma de cuerpo ciliar. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Indira E. Atencia Ramírez, MD[1]; Fernando M. Díaz Castillo, MD[2]; Carlos E. Vélez Londoño, MD[3]

1 Fellow retina y vítreo. Clinica Oftalmológica del Caribe. Subespecialista en segmento anterior. Clinica Oftalmológica del Caribe. Barranquilla, Colombia.
2 Fellow retina y vítreo. Clinica Oftalmológica del Caribe. Subespecialista en segmento anterior. Clinica Oftalmológica del Caribe. Barranquilla, Colombia.
3 Cirujano de retina y vítreo. Director departamento retina y vítreo, Clínica Oftalmológica del Caribe. Barranquilla, Colombia

Autor de correspondencia: Indira E. Atencia Ramirez, MD. Mail: indiraatenciar@hotmail.com. Teléfono: (+57) 3005597621

Cómo citar este artículo: Atencia IE, Diaz FM, Velez CE. Meduloepitelioma de cuerpo ciliar. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Revista de la Sociedad Colombiana de Oftalmología. Vol.52(1):43-47

INFORMACIÓN ARTÍCULO

Recibido: 27/09/2018
Aceptado: 04/05/2019

Palabras clave:
Meduloepitelioma; cuerpo ciliar; diagnóstico; tratamiento; enucleación

RESUMEN

Introducción: Se presenta el caso de un paciente de 10 años de edad a quien se le realizó el diagnóstico de meduloepitelioma de cuerpo ciliar con posterior enucleación

Objetivo: Presentar las principales características clínicas, abordaje diagnostico y terapéutico de un paciente con meduloepitelioma de cuerpo cilar, realizando una revisión de la literatura existente de esta patología

Diseño del estudio: Reporte de caso

Resumen del caso: Paciente masculino de 10 años de edad que presentó perdida de agudeza visual asociada a dolor ocular, al examen oftalmológico se encontró masa en cámara anterior. Se realizó biopsia de lesión iridiana diagnosticándose meduloepitelioma de cuerpo ciliar con posterior enucleación.

Conclusión: Se presentó el caso de un niño con meduloepitelioma de cuerpo ciliar, exponiéndose las manifestaciones clínicas, su diagnóstico y tratamiento, asi como la revision de la literatura existente.

Keywords:
Medulloepithelioma; ciliary body; diagnosis; treatment; enucleation

A B S T R A C T

Background: We present the case of a 10-year-old patient who underwent a diagnosis of ciliary body medulloepithelioma with subsequent enucleation.

Objective: To present the main clinical characteristics, diagnostic and therapeutic aproach of a patient with a ciliary body medulloepithelioma, carrying out a review of the existing literature of this pathology.

Study design: Case report

Case summary: A 10-year-old male patient presented with loss of visual acuity associated with ocular pain. Ophthalmological examination revealed a mass in the anterior chamber. A biopsy of an iris lesion was made, diagnosing a ciliary body medulloepithelioma with subsequent enucleation.

Conclusion: The case of a child with ciliary body medulloepithelioma was presented, exposing the clinical manifestations, their diagnosis and treatment, as well as the review of the existing literature.

INTRODUCCIÓN

El meduloepiteliomaintraocularesuntumorintraocular unilateral, muy poco frecuente que surge del epitelio ciliar no pigmentado.[1] Frecuentemente presentan una imagen parecida al epitelio medular primitivo, por lo cual es llamado así. Se han descrito casos aislados con localizaciones del tumor, como lo son la cabeza del nervio óptico y la retina, las cuales pueden provenir del estrato nervioso retinae.[2] En 1931, Grinker[1, 3] propuso el término meduloepitelioma. Zimmerman[3] clasificó los meduloepiteliomas intraoculares en no teratoideos y teratoideos[3]; las variantes teratoides contienen diferentes elementos como cartílago, tejido glial y / o músculo esquelético, ambas con variantes benignas y malignas.[3] Esta clasificación muestra inconsistencias y no refleja el comportamiento clínico. Se ha propuesto una clasificación simple y unificadora de progresión: tumores de grado I (benigno), grado II (pleomorfismo, aumento de la actividad mitótica e invasión local) y grado III (transformación del tumor a potencial metastásico con extensión extraescleral o metástasis).[4]

Tiene una incidencia de 1 de cada 17,000 nacidos vivos. Con una relación 1:30 a 1:50 con el retinoblastoma. Se han publicado unos 100 casos de este tumor.[1] La edad promedio de aparición es de 3.8 a 6,8 años[1], aunque se han reportado casos en edad adulta.[5] No existen diferencias en cuanto a género o raza ni otros factores de riesgo. Existe una lateralidad del tumor para el ojo derecho de 8:2.[1] No se conocen las causas de esta relación.

Se ha considerado tener un carácter no hereditario y sin asociación sistémica. Sin embargo, recientemente se ha identificado como un componente de un síndrome de predisposición tumoral asociado con blastoma pleuro-pulmonar relacionado con la mutación Dicer-1 (rasgo autosómico dominante localizado en 14q32).[6] Los pacientes con esta mutación tienen riesgo de cáncer de cuello uterino, colon, cerebro y otros.[7] También se ha atribuido anormalidades citogenéticas como deleción del cromosoma 16, 6q y monosomía 15.[5]

Son tumores de crecimiento lento[8]. Clínicamente se presenta con disminución de agudeza visual, dolor, leucocoria, discoria, masa intraocular en cámara anterior, detrás del iris o del cuerpo ciliar, catarata y glaucoma.[9] En promedio, pasan 10 meses entre el inicio de los primeros síntomas y el diagnóstico de meduloepitelioma intraocular.[1]

Puede infiltrar la órbita y extenderse intracranealmente através del canal óptico. El potencial metastásico parece ser bajo. Las metástasis hematógenas no constituyen un riesgo importante mientras el tumor esté limitado al ojo. La tasa de mortalidad es de hasta el 10%, y la

muerte suele ser causada por la extensión intracraneal por recurrencia local secundaria.[1]

El diagnóstico diferencial clínico es complejo, ya que también pueden presentarse como síndromes de enmascaramiento.[1]

La TC y la RM son útiles para diferenciar el meduloepitelioma de otros tumores intraoculares y para planificar el tratamiento. La RM es la técnica de elección para descartar malformaciones o neoplasias del SNC intracraneal asociadas. En la RM se observa hiperintensidad en T1 e hipointensidad en T2.[10] En la TC la variante no teratoide se muestra como una masa densa no calcificada en la región del cuerpo ciliar, mientras que el teratoide aparece como una masa calcificada irregular.[11]

Actualmente se ha hecho referencia al uso de la inmunohistoquímica para establecer el diagnóstico. Se realiza fenotificacion histoquímica con el método estreptavidina-biotina mediante anticuerpos monoclonales. Existe inmunorreactividad combinada a la vimentina, S100, NSE (enolasa específica neuronal) y CD 138 cuando hay diferenciación retinoblástica.[12]

Generalmente el ojo afectado debe ser eliminado; Las principales indicaciones de la enucleación son el crecimiento del tumor intraocular, siembra del vítreo y metástasis de drenaje en el polo posterior, crecimiento extraocular con infiltración de la órbita y la aparición de un glaucoma secundario no terapéutico. Algunos casos se han abordado con terapia conservadora de globo ocular. Se usó la braquiterapia en algunos casos pero esto no evitó la enucleación secundaria después de 2,5 años.[1] Davidorf[13] publicó un caso exitoso al ser tratado con un aplicador de yodo 125. Se ha realizado braquiterapia con un aplicador de Rutenio 106, con remisiones completas del tumor, evitando la enucleación.[14]

En el presente artículo se presenta el caso de un paciente masculino de 10 años de edad a quien se le diagnóstico meduloepitelioma de cuerpo ciliar con posterior enucleación, el cual se describe con el propósito de presentar las principales características clínicas y manejo de un paciente con meduloepitelioma de cuerpo ciliar, revisando la literatura existente sobre ésta entidad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

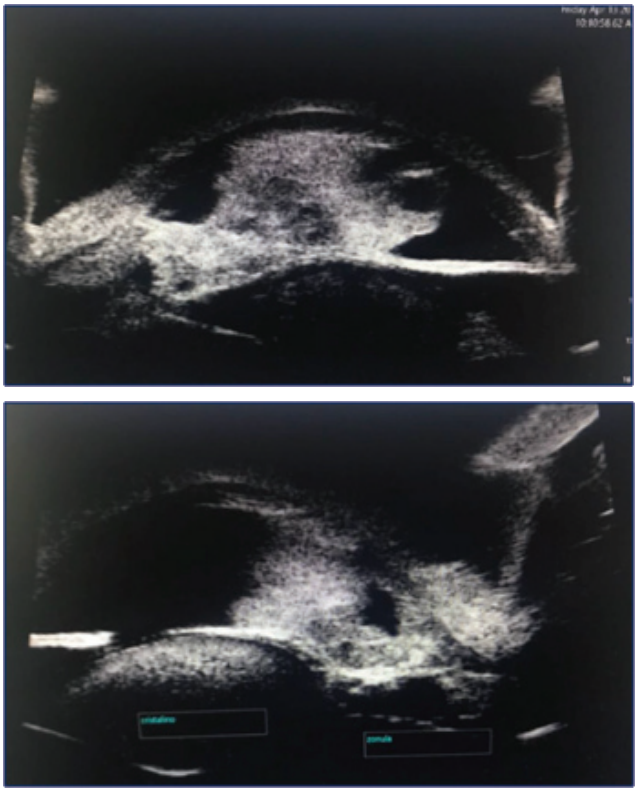
Paciente masculino de 10 años de edad quien consulta por disminución de visión de 15 días de evolución y dolor en ojo derecho. Al examen oftalmológico AVSC OD: 20/400, PH: 20/200; Biomicroscopia: Queratopatia en banda inicial nasal y temporal, depósitos retroqueráticos gruesos inferiores; masa en cámara anterior de localización inferior ocupante de 50%, blanquecina, irregular con áreas muy pigmentadas; sinequia posterior de iris, pupila en midriasis (Figura 1), el resto del segmento anterior no fue posible valorar; se diagnostica uveítis anterior vs tumor maligno en OD. Se ordena CH, IgG e IgM para toxoplasma, VSG, TAC de cráneo y órbita simple y contrastada y UBM. El reporte de paraclínicos y TAC de cráneo y orbita fueron normales. En la UBM se evidenció masa proveniente de cuerpo ciliar extendida hacia cámara anterior (Figura 2). Se realizó biopsia de lesión reportando meduloepitelioma (Figura 3). Posteriormente el paciente fue sometido a enucleación. No se encontró extensión extraocular del tumor. Por lo tanto, la quimioterapia sistémica y / o la irradiación orbital no se indicaron después de la enucleación.

Figura 1. Imagen



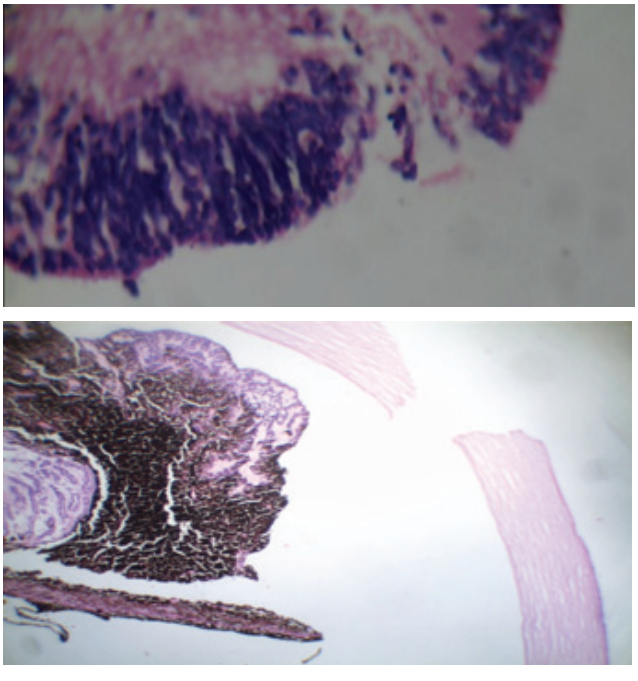
Masa en cámara anterior de localización inferior ocupante de 50%, irregular con áreas hipo e hiperpigmentadas.

Figura 2. Imagen de Ultrabiomicroscopía (UBM)



El UBM muestra masa cavitada que proviene de cuerpo ciliar extendida hacia cámara anterior, en contacto con endotelio corneal, se observa compromiso de estroma iridiano.

Figura 3. Imagen de histopatología



Biopsia de lesión previa a enucleación donde se observa tumor del iris y del cuerpo ciliar formado por túbulos, cordones y rosetas de células neuroectodérmicas polarizadas que semejan epitelio medular

DISCUSIÓN

El meduloepitelioma intraocular es un tumor congénito raro, unilateral y de aparición en la infancia. Se origina en el epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. El paciente del caso clínico reportado tiene 10 años de edad, su presentación fue unilateral, lo que se ajusta con las publicaciones encontradas. Existe una mayor lateralidad para el ojo derecho, como se observó en este paciente.

Aunque se reconocen variantes benignas y malignas independientemente de formas teratoides y no teratoides, todos los meduloepiteliomas deberían considerarse tumores potencialmente malignos que se habrían reflejado más claramente en un esquema de clasificación que en una dicotomía en dos tipos. Este paciente fue abordado teniendo claro ese concepto.

El diagnóstico suele realizarse solo después de una larga latencia, después de la aparición de los primeros síntomas, aunque en este paciente el diagnóstico fue tempranamente sospechado y confirmado histopatológicamente. Se pueden manifestar como pseudo-uveítis, dentro de los síndromes de enmascaramiento, como ocurrió en éste caso.

La tomografía computada, resonancia magnética y UBM son útiles para el diagnóstico. En nuestro caso la TAC de cráneo y órbita simple y contrastada fueron normales, lográndose evidenciar la masa proveniente de cuerpo ciliar extendida hacia cámara anterior mediante la UBM.

En la actualidad también se utiliza inmunohistoquímica de la lesión, la cual no se practicó en este paciente.

Las metástasis son raras; en este caso no se encontró extensión extraocular del tumor. Por lo tanto, la quimioterapia sistémica y / o la irradiación orbital no se indicaron después del tratamiento quirúrgico.

En cuanto al tratamiento, algunas veces se puede preservar el globo ocular con braquiterapia y Rutenio, sin embargo, la mayoría de los pacientes requieren enucleación, como sucedió en éste caso.

Como conclusión, el meduloepitelioma intraocular es un tumor congénito extremadamente raro con afectación unilateral que tiene su origen en el epitelio

no pigmentado del cuerpo ciliar. Su diagnóstico suele retardarse, por consiguiente deber ser sospechado en un paciente con pseudo-uveítis asociada a posible tumor intraocular. La UBM es útil para identificar el tumor, así como la biopsia de la lesión para caracterizarlo. Generalmente el tratamiento consiste en enucleación.

RECOMENDACIONES

Aunque el meduloepitelioma intraocular es un tumor extremadamente raro, debe ser sospechado en un paciente que presente hallazgos compatibles con pseudo-uveítis asociada a posible tumor intraocular de afectación unilateral, de esta manera evitar retrasar el diagnóstico y subsecuente tratamiento. La UBM, la TC y RMN son útiles para identificar el tumor, así como la biopsia de la lesión e inmunohistoquímica para caracterizarlo y ofrecer el tratamiento requerido.

REFERENCIAS

1. Holdt M, et al. Intraocular Medulloepthelioma. Series of 10 Cases and Review of the Literature. Klin Monatsbl Augenheilkd 2009; 226(12): 1017-1022.
2. Mullaney J, et al. Primary malignant medulloepithelioma of the retinal stalk. Am J Ophthalmol 1974;77: 499–504 .
3. Husain S, et al. Malignant Nonteratoid Medulloepithelioma of the Ciliary Body in an Adult. Ophthalmology. 1998 Apr;105(4):596-9.
4. Verdijk R, et al. On the Classification and Grading of Medulloepithelioma of the Eye Ocular Oncology and Pathology 2016;2:190–193.
5. Javed Ali M, et al. Ciliary body medulloepithelioma in an adult. Clinical pathologyc reviews. Survophthalmol 58 (3) 2013. 226-272.
6. Ramasubramanian A, et al. Medulloepithelioma in DICER1 syndrome treated with resection Eye (Lond). 2013 Jul; 27(7): 896–897.
7. Shields J, et al. Tumors of The Nonpigmented Epithelium of The Ciliary Body. The Lorenz E. Zimmerman Tribute Lecture. Retina, The Journal of Retinal And Vitreous Diseases. 2015 Vol. 35 Number 5.
8. Saunders M, et al. Medulloepithelioma. Arch Pathol Lab Med. 2012; 136(2): 212-216
9. Peshtani A, et al. Medulloepithelioma: A triad of clinical features. Oman Journal of Ophthalmology. 2014; 7(2): 93-95.
10. Potter P, et al. The role of MRI in children with intraocular tumors and simulating lesions. Ophthalmology 1996; 103(11): 774-1783.
11. Vajaranant T, et al. Medulloepithelioma of the ciliary body and optic nerve: clinicopathologic, CT, and MR imaging features. Neuroimaging Clin N Am 2005. 15:69–83
12. Suhail Al-Salam, et al. Malignant non-teratoid medulloepithelioma of ciliary body with retinoblastic differentiation: a case report and review of literature. Neuropathology. 2008 Oct;28(5):551-6.
13. Davidorf F, et al. Management of Medulloepithelioma of the ciliary body with brachytherapy. Am J Ophthalmol 2002; 133: 841–8.
14. Poon DS, et al. Ruthenium-106 Plaque Brachytherapy in the Primary Management of Ocular Medulloepithelioma. Ophthalmology, 2015; 122 (9): 1949-1951.