

Retinoblastoma: Valoración mediante RM de la extensión intra y extraocular del tumor ante la planificación terapéutica

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Alberto Alvarez Muelas, Arantxa Royo Orejas, Jose Abelairas Gómez, Juan Alvarez-Linera Prado, Cristina Utrilla Contreras, Gonzalo Garzón Moll

Objetivos Docentes

Describir los tipos y el alcance de la infiltración tumoral del retinoblastoma dentro de la órbita, la afectación contralateral y cerebral mediante RM, resaltando la importancia en el manejo de estos pacientes.

Imágenes en esta sección:

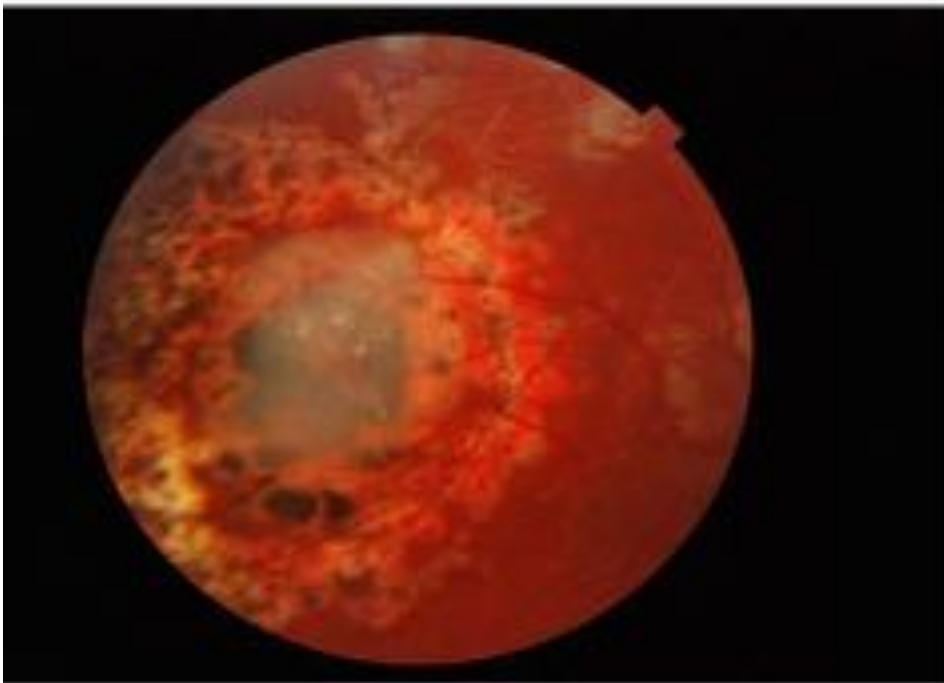


Fig. 1: Imagen de fondo de ojo de paciente afecto con retinoblastoma

Revisión del tema

El retinoblastoma es el tumor intraocular más común en la infancia y con las opciones terapéuticas actuales, curable en la mayoría de los casos. La mayoría de los casos se presenta con leucocoria, siendo el estrabismo e el segundo signo de presentación más frecuente. El 95% de los casos se diagnostican antes de los 5 años de edad. Puede ser esporádica o secundaria a una mutación del gen supresor de tumor RB1.

En el estudio de RM se debe evaluar la extensión orbitaria, tanto intraocular (invasión coroidea o propagación escleral, siembra vítrea y la afectación del segmento anterior) como extraocular (afectación del nervio óptico y la invasión extraescleral postlaminar), una posible afectación bilateral o la presencia de diseminación metastática craneal.

La clasificación internacional del Retinoblastoma (ICRB) se ha desarrollado en función de los avances terapéuticos teniendo en cuenta los hallazgos de imagen y posee valor pronóstico:

- Grupo A: Tumor intraretinianos (<3mm alejados de la papila)
- Grupo B: Tumor > 3mm, localización macular or yuxtapapilar, o con líquido subretiniano
- Grupo C: Tumor con siembra focal vítrea o subretiniana no más alejada de 3mm del tumor
- Grupo D: Tumor con extensa siembra vítrea o subretiniana difusa (incluye focos más alejados de 3mm del tumor)
- Grupo E: Lesión de gran tamaño que ocupa >50% del globo sin/con glaucoma neovascular, hemorragia, extensión a nervio óptico o a cámara anterior

Protocolo de exploración:

T2FSE con saturación grasa:

- Buena resolución de la lesión hipointenso respecto al vítreo: imagen morfológica mejor
- Grosor menor o igual a 2mm

T1FSE pre y postcontraste, saturación grasa al menos en 1 plano.

- Iso o hiperintenso
- Captación variable de Gd. Siempre dos o más proyecciones, axial y otra según cada caso

Secuencias adicionales:

- Adquisición 3D: Permiten reconstrucciones finas y una reproducibilidad completa de los planos
- Secuencia de difusión (DWI) : tumor potencialmente con restricción de la difusión (tumor de alta celularidad y pobremente diferenciado)
- SWI-T2*: Buena detección de componente cálcico

Sedación anestésica inhalatoria profunda en función de la edad y colaboración del paciente. Suelen ser estudios largos de unos 45-60 minutos de adquisición.

Estudio de extensión:

- INTRAORBITARIA
 - INTRAOCULAR (COROIDEA O ESCLERAL, vítreo, segmento anterior)
 - EXTRAOCULAR: Diseminación postlamina del n. óptico (la más importante)
 - Extensión extraescleral y corioidea masiva .
- INTRACRANEAL Captación meníngea y diseminación por LCR (exploración del eje raquídeo)
- EXTRACRANEAL
 - Metástasis (pueden ser hemorrágicas) en estadios tardíos
 - Diseminación hematogena y linfática (en los 2 primeros años más riesgo)
- OTRAS COSAS A DETECTAR
 - BILATERALES, TRILATERALES Y TETRALATERALES (C. SUPRASELAR)
 - ASOCIADOS:
 - PINEALOBLASTOMAS (Quiste pineal: similar incidencia que en niños sanos y no está asociado al RTB trilateral)
 - AGENESIAS DEL CUERPO CALLOSO(síndrome de delección 13q)

Imágenes en esta sección:

Estudio de extensión: Papel fundamental de la neuroimagen

- ◉ INTRAORBITARIA
 - > INTRAOCULAR (COROIDEA O ESCLERAL, vítreo, segmento anterior)
 - > EXTRAOCULAR
 - Diseminación postlamina del n. óptico (la más importante)
 - Extensión extraescleral y corioidea masiva .
- ◉ INTRACRANEAL
 - > Captación meníngea y diseminación por LCR (exploración del eje raquídeo)
- ◉ EXTRACRANEAL
 - > Metástasis (pueden ser hemorrágicas) en estadios tardíos
 - > Diseminación hematogena y linfática (en los 2 primeros años más riesgo)
- ◉ OTRAS COSAS A DETECTAR
 - > BILATERALES, TRILATERALES Y TETRALATERALES (C. SUPRASELAR)
 - > ASOCIADOS:
 - PINEALOBLASTOMAS (Quiste pineal: similar incidencia que en niños sanos y no está asociado al RTB trilateral)
 - AGENESIAS DEL CUERPO CALLOSO(síndrome de delección 13q)

Fig. 2: Esquema estudio de extensión

Protocolo de exploración RM: secuencias básicas

- T2FS
 - Buena resolución de la lesión hipointenso respecto al vítreo: imagen morfológica mejor. Grosor $\leq 2\text{mm}$
 - > Mala detección del Ca: Completar con eco de gradiente al menos en el primer estudio.
- T1 pre y post gd, FS.
 - > iso o hiperintenso.
 - > Captación variable de Gd
- Siempre dos o más proyecciones, axial y otra según cada caso



Fig. 3: Secuencias básicas de exploración 01

Protocolo de exploración RM: Secuencias adicionales

- ◉ Adquisiciones 3D: Permiten reconstrucciones finas y una reproducibilidad completa de los planos.
- ◉ Secuencia de difusión : tumor potencialmente con restricción de la difusión (tumor de alta celularidad y pobremente diferenciado)

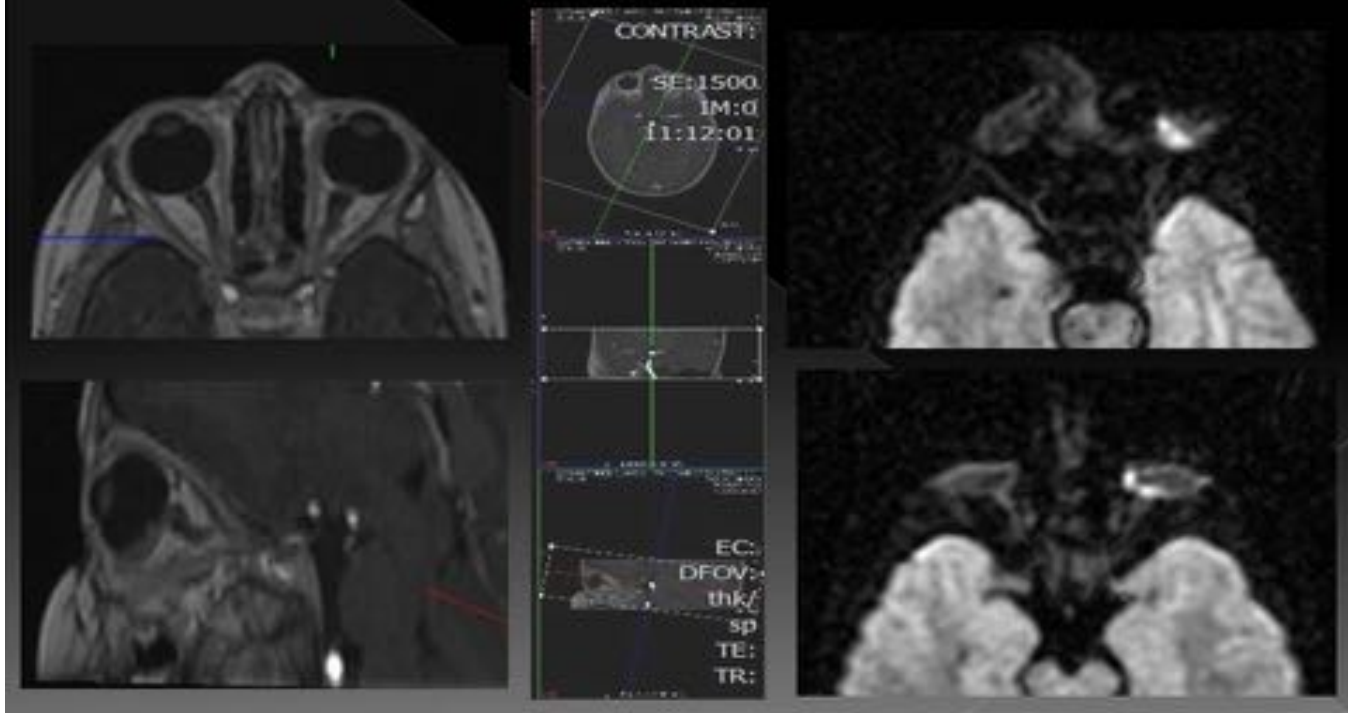
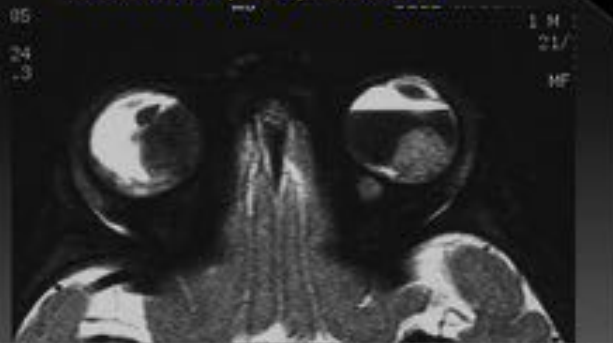


Fig. 4: Secuencias adicionales de exploración 01

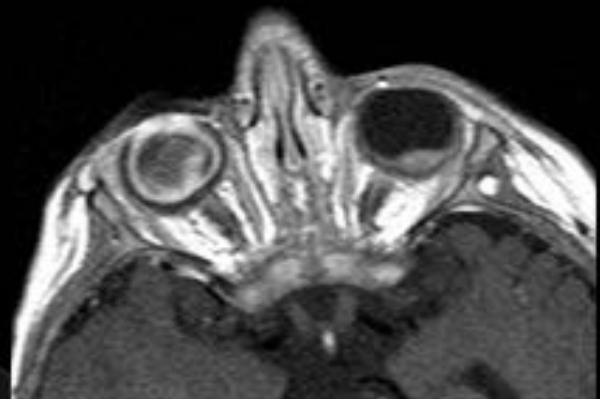
EXTENSIÓN INTRAOCULAR

3- SIEMBRA VÍTREA: Difícil de valorar,
(tradicionalmente el diagnóstico oftalmoscópico
era más certero)

- > Hiperintensidad vítrea T1 y T2: por el aumento de *ratio* globulinas/albúmina ; relación directa con la malignidad tumoral.
- > Hemorragia vítrea: se asocia a invasión del n. óptico.
- > **Con los 3 hallazgos de extensión intraocular: peor pronóstico**



Ejemplo de hemorragia vítrea asociada a siembra en ojo izquierdo.
Secuencia T2FS axial.



Ejemplo de hiperintensidad de señal T1-T2 secundario a siembra
Secuencias T1+C y T2 axiales

Fig. 5: Extensión intraocular 01

EXTENSIÓN EXTRAOCULAR: **INVASIÓN DEL N. ÓPTICO**

❶ FALSOS POSITIVOS

- > Fenómenos inflamatorios por cambios en la hemodinámica local.
- > El n. óptico es una estructura continua: **DIFÍCIL** diferenciar entre componente pre y postlaminar
- > Limitación por la resolución espacial de la RM (dependiente de factores técnicos: artefactos por saturación grasa)

❷ FALSOS NEGATIVOS

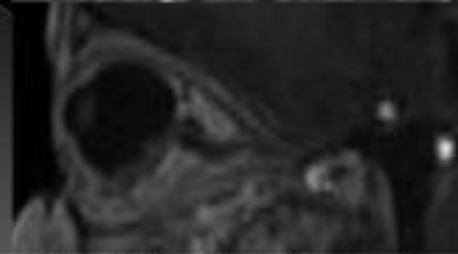
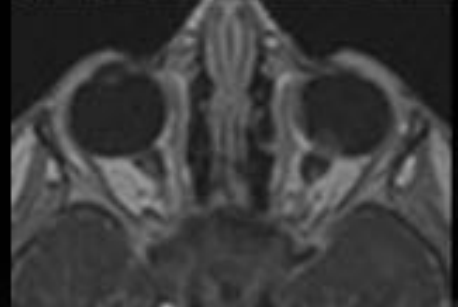
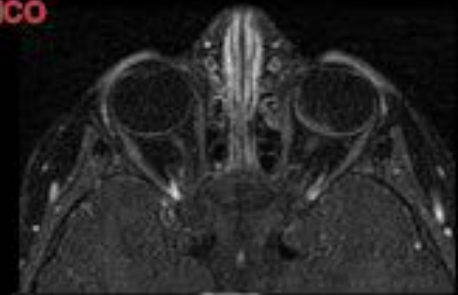
- > Captación sólo si hay infiltración profunda

❸ UTILIDAD EN DISCUSIÓN EN LA LITERATURA:

- > *Ophthalmology Volume 117, Number 5, May 2010*
- > *Ophthalmology 2009; 116: 1558–63.*
- > *Br J Ophthalmol 2012;96: 1237–1241*

❹ *Song KD, et al. Can preoperative MR imaging predict optic nerve invasion of retinoblastoma? Eur J Radiol (2012)*

- > Utilidad limitada
- > Propone correlación entre grado de captación y el grado de infiltración



Ejemplo de sospecha de invasión de nervio óptico I no confirmada por AP en equipo de 1.5T. Secuencias T1F5+C axial, T1-3D+C axial-sagital

Fig. 6: Extensión intraocular 02

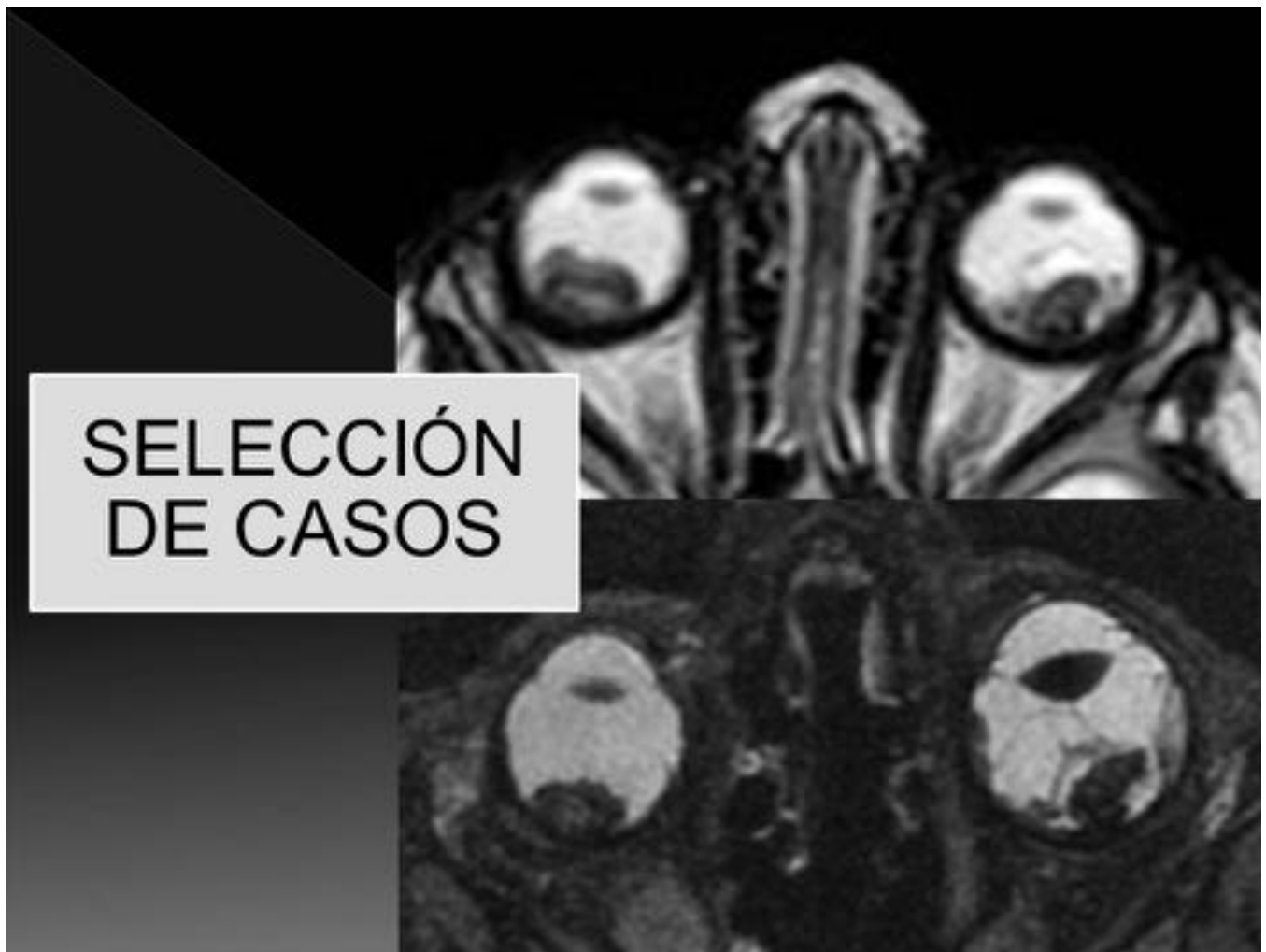


Fig. 7: Selección de casos 01

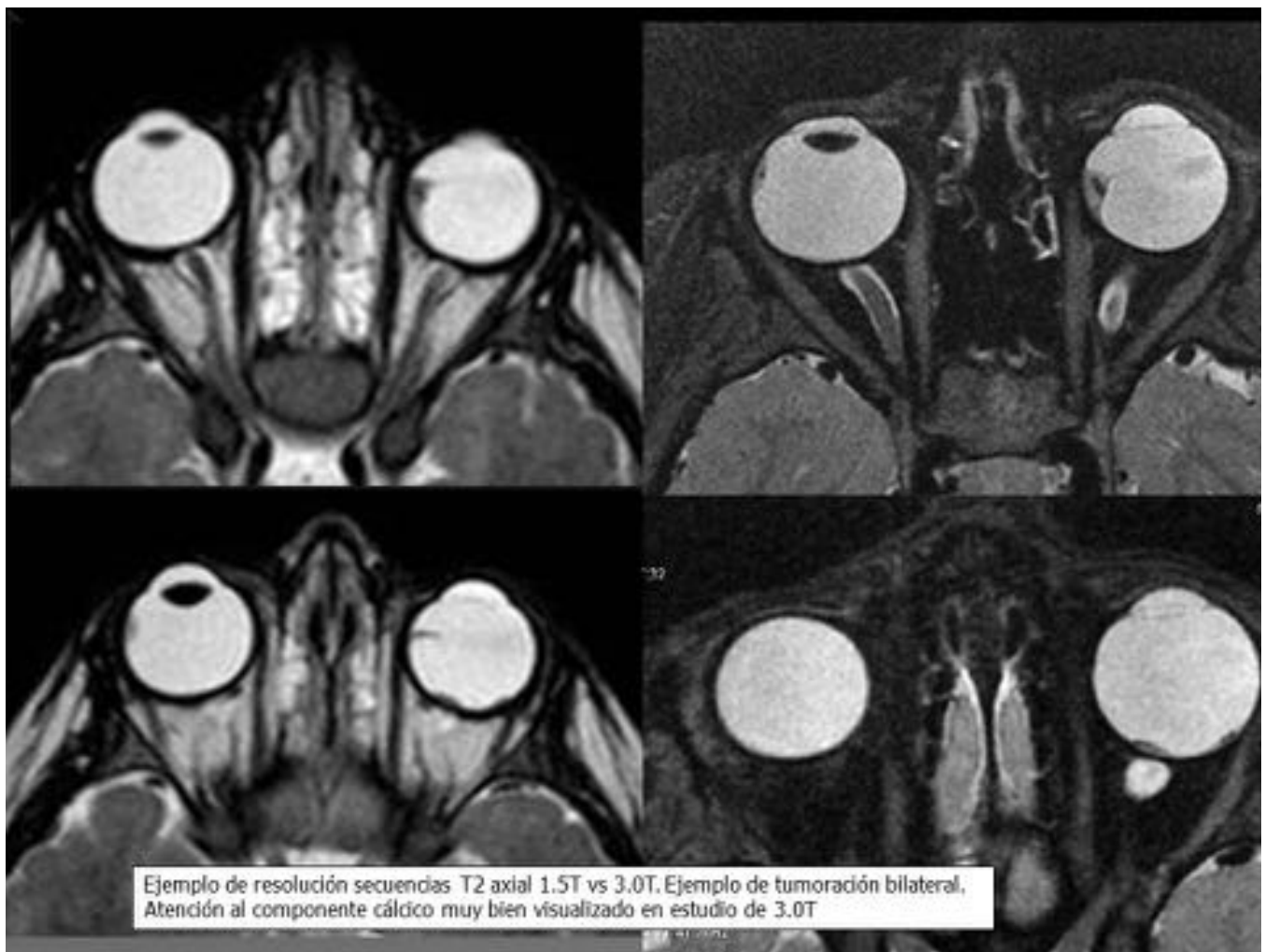


Fig. 8: Selección de casos 02



Fig. 9: Selección de casos 03



Fig. 10: Selección de casos 04



Fig. 11: Selección de casos 05

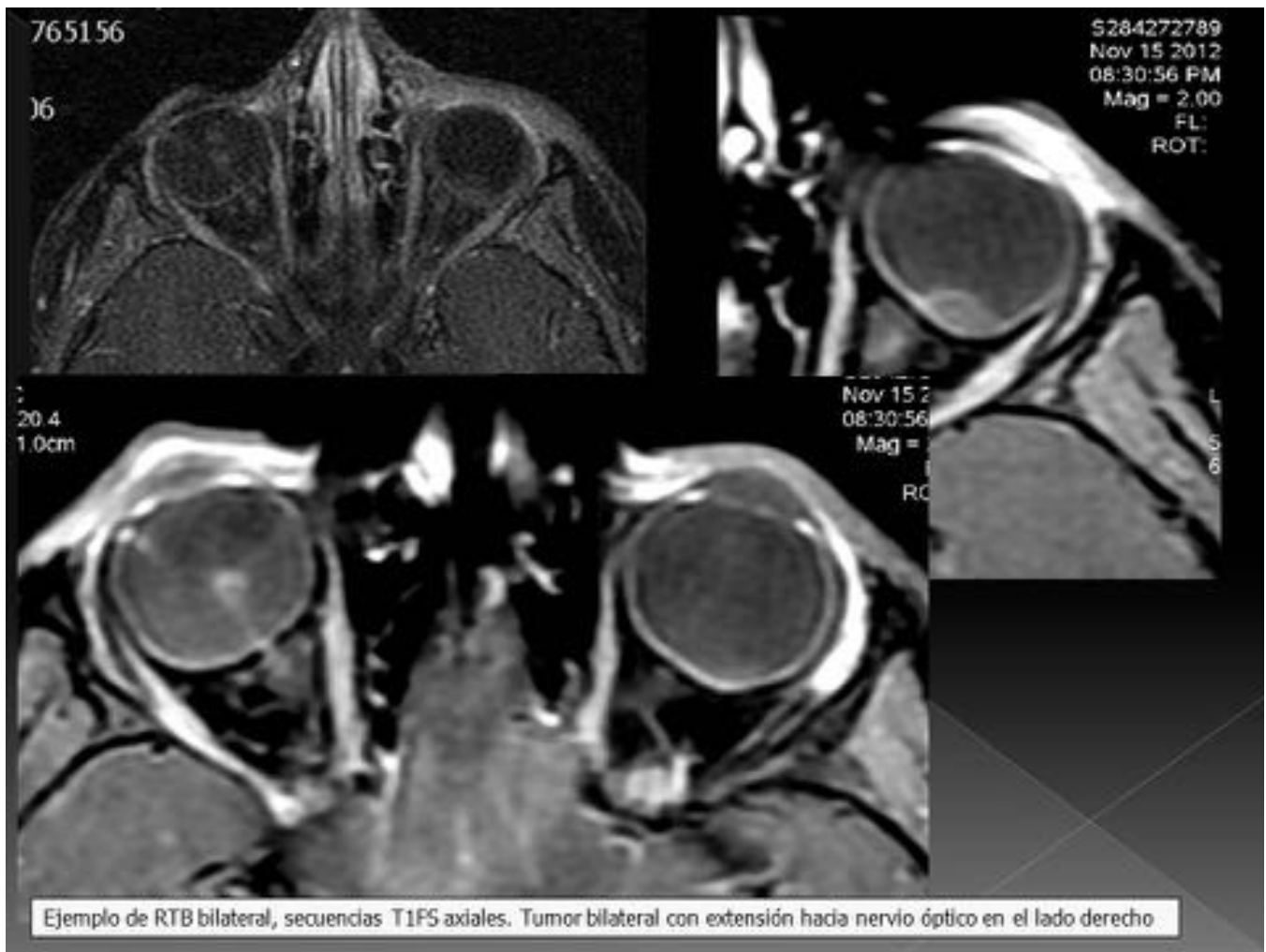


Fig. 12: Selección de casos 06

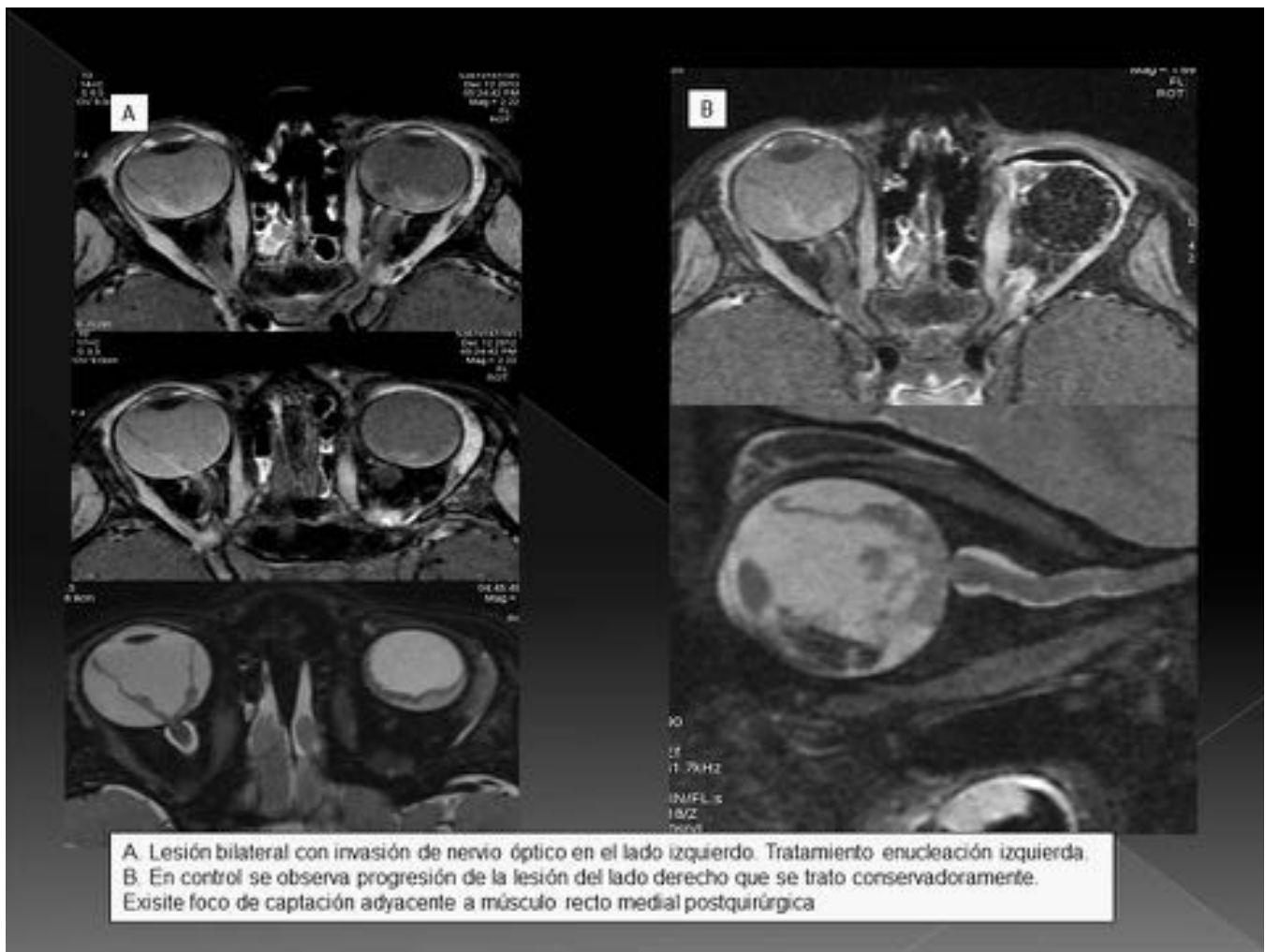


Fig. 13: Selección de casos 07

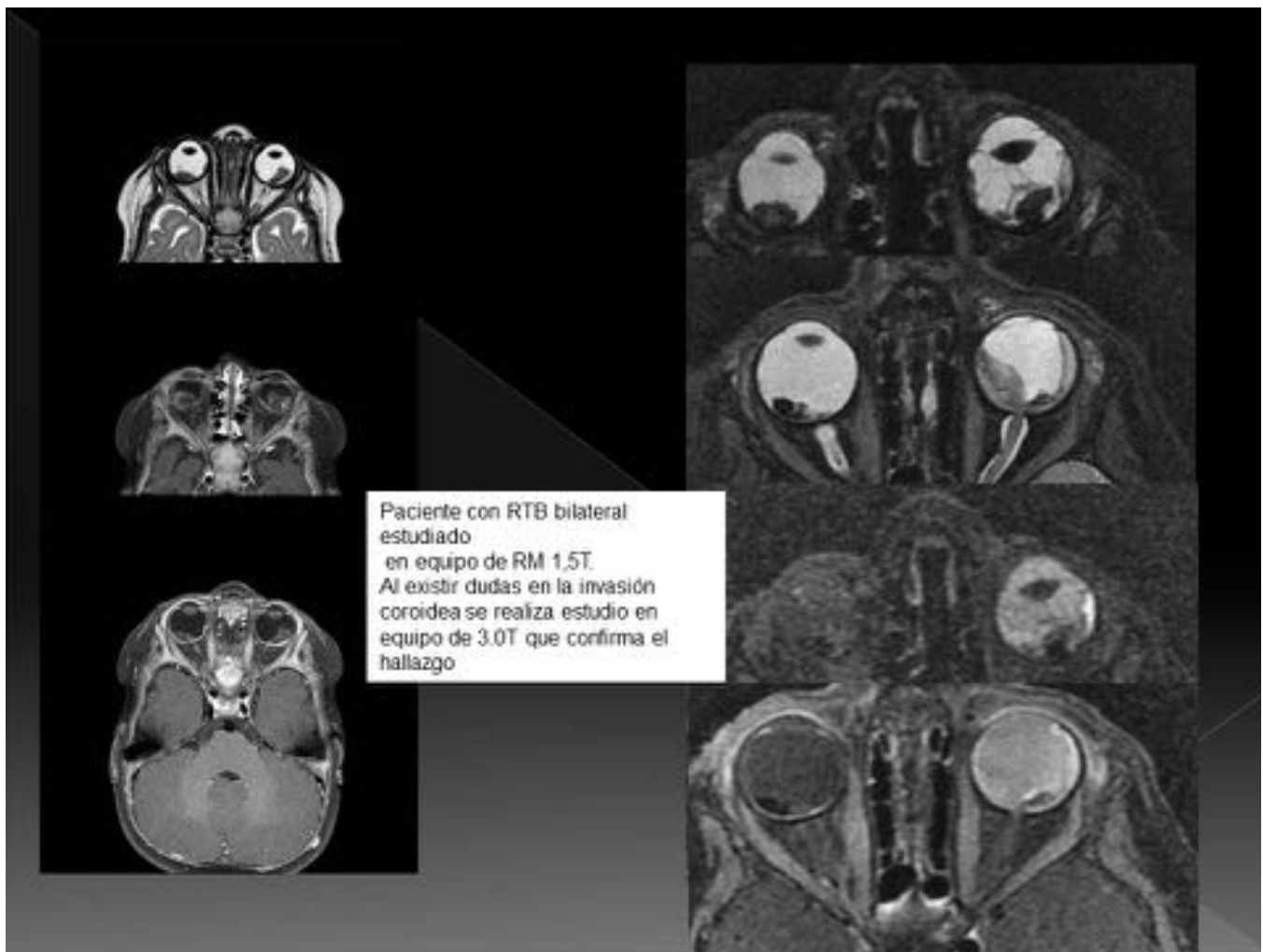


Fig. 14: Selección de casos 08

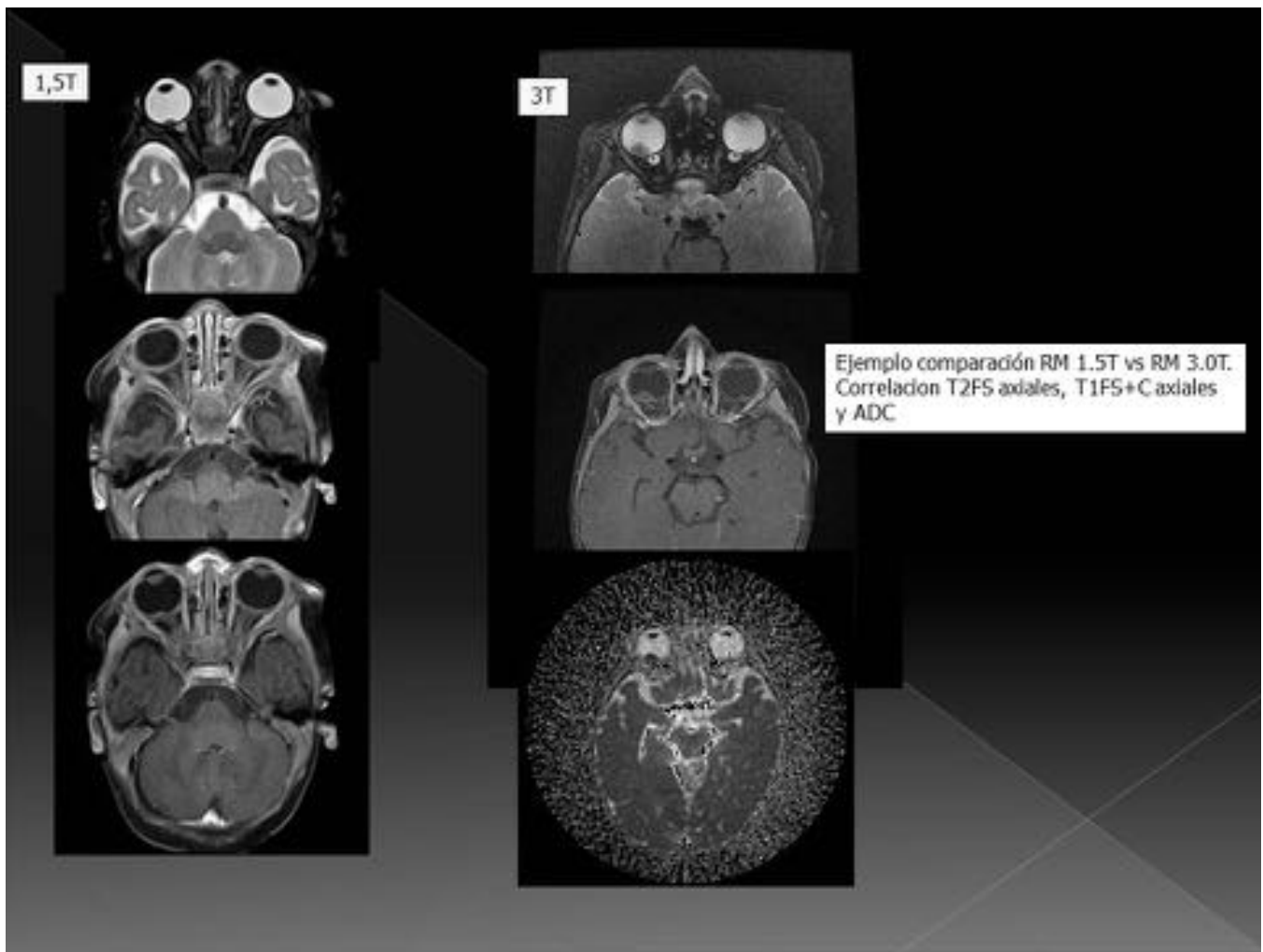


Fig. 15: Selección de casos 09

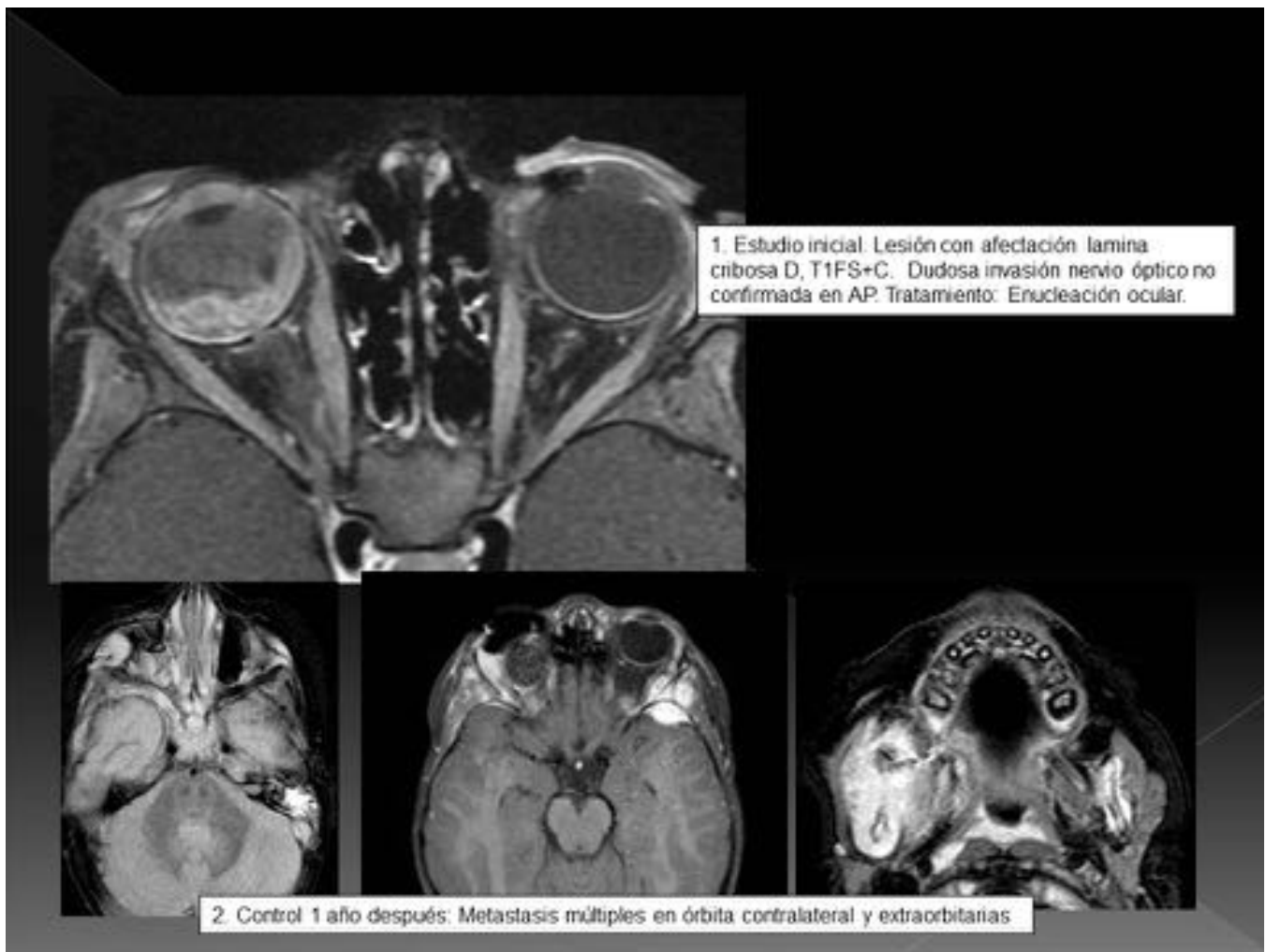


Fig. 16: Selección de casos 10

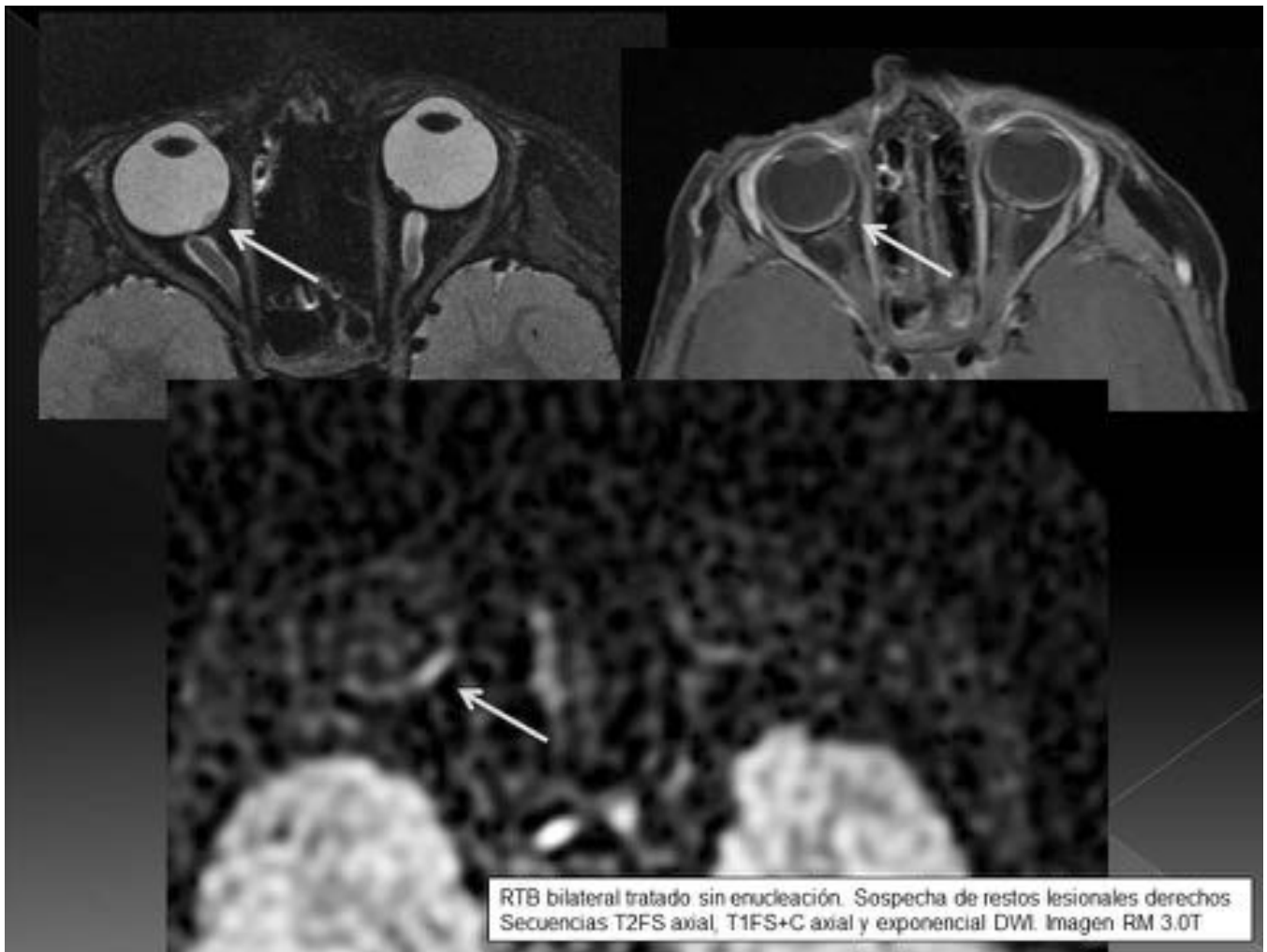


Fig. 17: Selección de casos 11

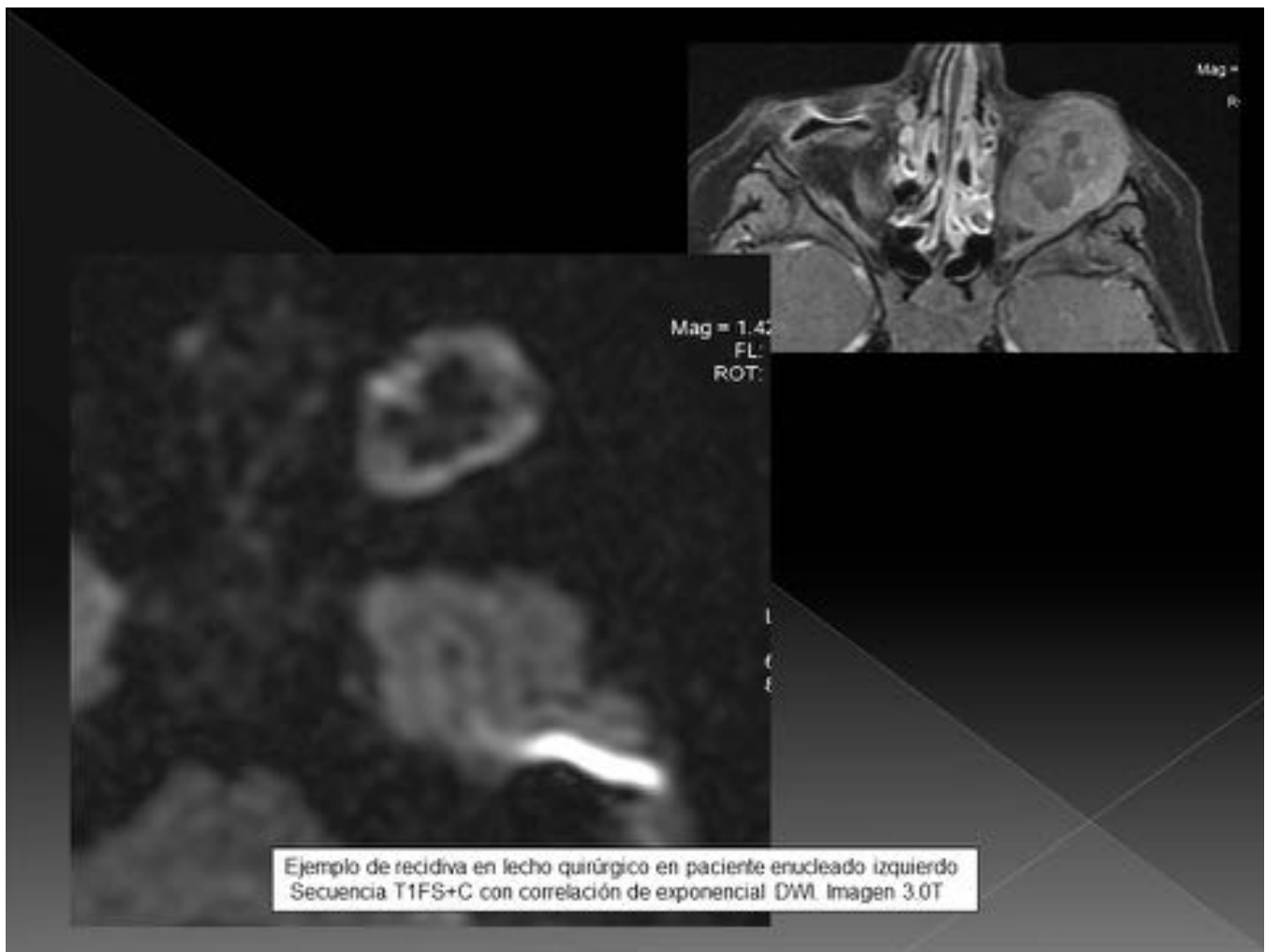


Fig. 18: Selección de casos 12

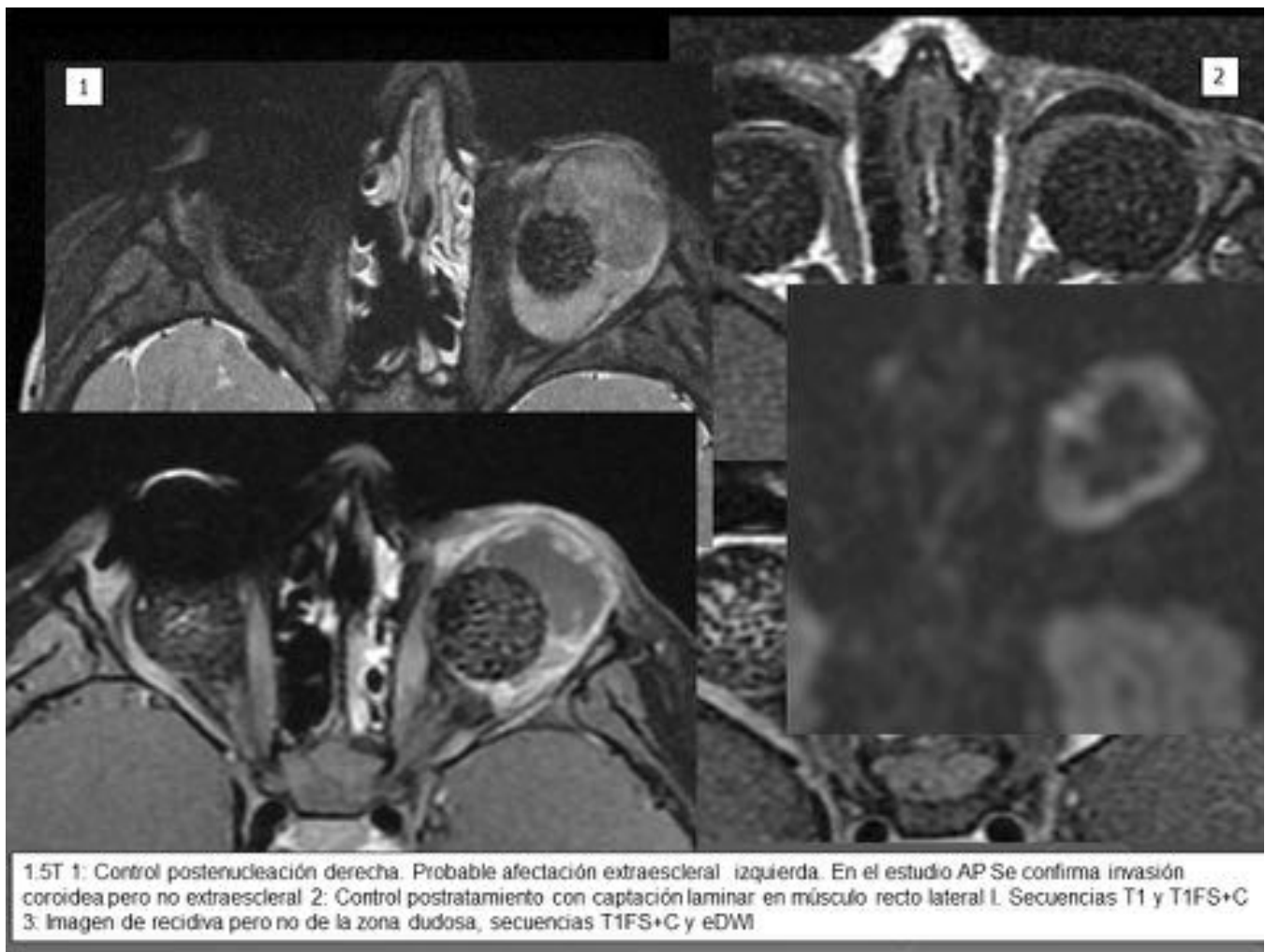


Fig. 19: Selección de casos 13

Conclusiones

La valoración mediante RM permite aportar información fiable y consistente, no solo de morfología y tamaño del tumor sino también de la afectación intraorbitaria, contralateral y extraorbitaria craneal, siendo todas ellas fundamentales en la estadificación del tumor, con valor pronóstico facilitando la decisión terapéutica adecuada.

Imágenes en esta sección:



Fig. 20: Conclusiones

Bibliografía / Referencias

- Song KD, et al. Can preoperative MR imaging predict optic nerve invasion of retinoblastoma Eur J Radiol (2012), <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrad.2012.03.034>.
- Role of PET/CT in Staging and Evaluation of Treatment Response After 3 Cycles of Chemotherapy in Locally Advanced Retinoblastoma: A Prospective Study Venkatraman Radhakrishnan¹, Rakesh Kumar², Arun Malhotra², and Sameer Bakhshi¹ J Nucl Med 2012; 53:191–198.
- MRI of retinoblastoma The British Journal of Radiology, 84 (2011), 775–784 A K A RAZEK, MD and S ELKHAMARY.
- Functional Neuroimaging to Characterize Visual System Development in Children with Retinoblastoma Investigative Ophthalmology & Visual Science, April 2011, Vol. 52, No. 5
- Scott M. Barb,, Carlos Rodriguez-Galindo, et al. Congenital anophthalmia: current concepts in management Francesco M. Quaranta-Leoni Current Opinion in Ophthalmology 2011, 22:380–384
- Retinoblastoma Imaging Ophthalmology Volume 117, Number 5, May 2010 HERVÉ J. BRISSE,

MD, PHD Wilson MW, Rodriguez-Galindo C, Billups C, et al. Lack of correlation between the histologic and magnetic resonance imaging results of optic nerve involvement in eyes primarily enucleated for retinoblastoma. *Ophthalmology* 2009;116:1558–63.

- Retinoblastoma: Review of Current Management MURALI CHINTAGUMPALA,a,c,d PATRICIA CHEVEZ-BARRIOS,b,h EVELYN A. PAYSSE,b,c SHARON E. PLON,c–e RICHARD HURWIT *The Oncologist* 2007;12:1237–1246
- Retinoblastoma: MR Imaging Parameters in Detection of Tumor Extent *Radiology* 2005; 235:197–207 Pim de Graaf, MD Frederik Barkhof, MD, PhD Annette C. Moll, MD, PhD Saskia M. Imhof, MD, PhD Dirk L. Knol, PhD Paul van der Valk, MD, PhD Jonas A. Castelijns MD, PhD, BSc.
- Moll AC, Hoekstra OS, Imhof SM, et al. Fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography (PET) to detect vital retinoblastoma in the eye: preliminary experience. *Ophthalmic Genet.* 2004;25:31–35