

# RETINOBLASTOMA: HALLAZGOS EN ECOGRAFIA Y RESONANCIA MAGNÉTICA

Carlota María Bello Franco<sup>1</sup>, Juan Ramón y Cajal Calvo<sup>1</sup>, Raquel Navas Campo<sup>1</sup>, Leticia Moreno Caballero<sup>1</sup>, Eduardo Saez Valero<sup>1</sup>, María José Gimeno Peribáñez<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Hospital Clínico Lozano Blesa , Zaragoza.

*carlotabello93@gmail.com*

## Objetivo docente

- Repasar la anatomía radiológica normal de la órbita y globo ocular.
- Repasar los hallazgos de imagen en el diagnóstico del retinoblastoma.
- Determinar las pruebas radiológicas más apropiadas para su diagnóstico.

## REVISIÓN DEL TEMA

El retinoblastoma es el tumor maligno primario intraocular más frecuente en edad pediátrica, y uno de los más frecuentes en el primer año de vida. Sin embargo, la prevalencia en nuestro medio es baja.

Presenta una incidencia de 1 de cada 15000 a 18000 nacidos vivos. No existen variaciones en cuestiones de raza y género. Se estiman 5000 casos nuevos en el mundo cada año.

Generalmente se diagnostica a una edad promedio de 2 años en los unilaterales, y un año en los bilaterales, con el 95% de los niños diagnosticados a los 5 años de edad.

Puede tener carácter esporádico o hereditario. Se transmite de forma autosómica dominante. Todos los casos bilaterales (un 20% del total) son positivos para la mutación germinal en el oncogen supresor del tumor Rb1 localizado en el cromosoma 13q14. El 10–15% pacientes con retinoblastoma unilateral también presentan esta mutación.

La forma hereditaria tiene una alta probabilidad de asociarse al tumor neuroectodérmico primitivo (normalmente en la glándula pineal o pinealoma).

Actualmente se trata de una enfermedad curable hasta en el 91% de los pacientes en el mundo occidental. Este incremento de la supervivencia se debe a los avances en el diagnóstico precoz y en el seguimiento a largo plazo mediante las pruebas de imagen.

## Clínica

- El síntoma y signo de presentación más común (60-70%) es la leucocoria.
- El estrabismo es el segundo signo más común. En la siguiente tabla, se definen los rasgos clínicos más significativos:

### SIGNOS CLÍNICOS DEL RETINOBLASTOMA

LEUCOCORIA

ESTRABISMO

DISMINUCIÓN DE LA AGUDEZA VISUAL

OJO ROJO DOLOROSO

HEMORRAGIA VÍTREA

CELULITIS ORBITAL ESTÉRIL

PROPTOSIS

PHTHISIS BULBI

## Diagnóstico

- Si bien el diagnóstico del retinoblastoma es principalmente clínico, las pruebas accesorias de imagen tienen una gran importancia a la hora del diagnóstico y la elección de un tratamiento lo más conservador posible, ya que la biopsia previa a la enucleación está contraindicada por el alto riesgo de diseminación tumoral.
- Destacan la ecografía como aproximación inicial y la resonancia magnética para visualizar la invasión del nervio óptico o los pinealoblastomas en el retinoblastoma hereditario fundamentalmente.
- La tomografía computarizada actualmente tiene un papel más secundario y se prefiere optar por estudios sin radiaciones ionizantes. Se puede utilizar sobre todo para detectar calcificaciones o para el estudio de extensión extraocular en algunos casos.

# ECOGRAFÍA

## Técnica:

- Colocación de un apósito de film transparente sobre el párpado cerrado con una gran cantidad de gel de ultrasonido caliente para ayudar con la cooperación del paciente.
- El transductor se suspende en el gel para evitar molestias y posible bradicardia inducida por una presión ocular excesiva.
- Se debe indicar al paciente que mire hacia adelante y que vaya realizando movimientos oculares mientras los ojos están cerrados, sin apretar los párpados.
- La mano que sostiene la sonda debe anclarse en la mejilla o la nariz del paciente para estabilizar el transductor.
- Realizar un escaneo bilateral para detectar posible patología bilateral.

## Imagen de ecografía ocular

### ANATOMÍA OCULAR:

La cámara ocular anterior contiene líquido anecoico y está bordeada por la córnea (capa hipoecoica delgada paralela al párpado), el iris y el reflejo anterior del cristalino.

El iris y el cuerpo ciliar aparecen como estructuras lineales ecogénicas que se extienden desde el globo periférico hacia la lente, que normalmente es anecoica.

El vítreo se identifica como una estructura hipoecoica.

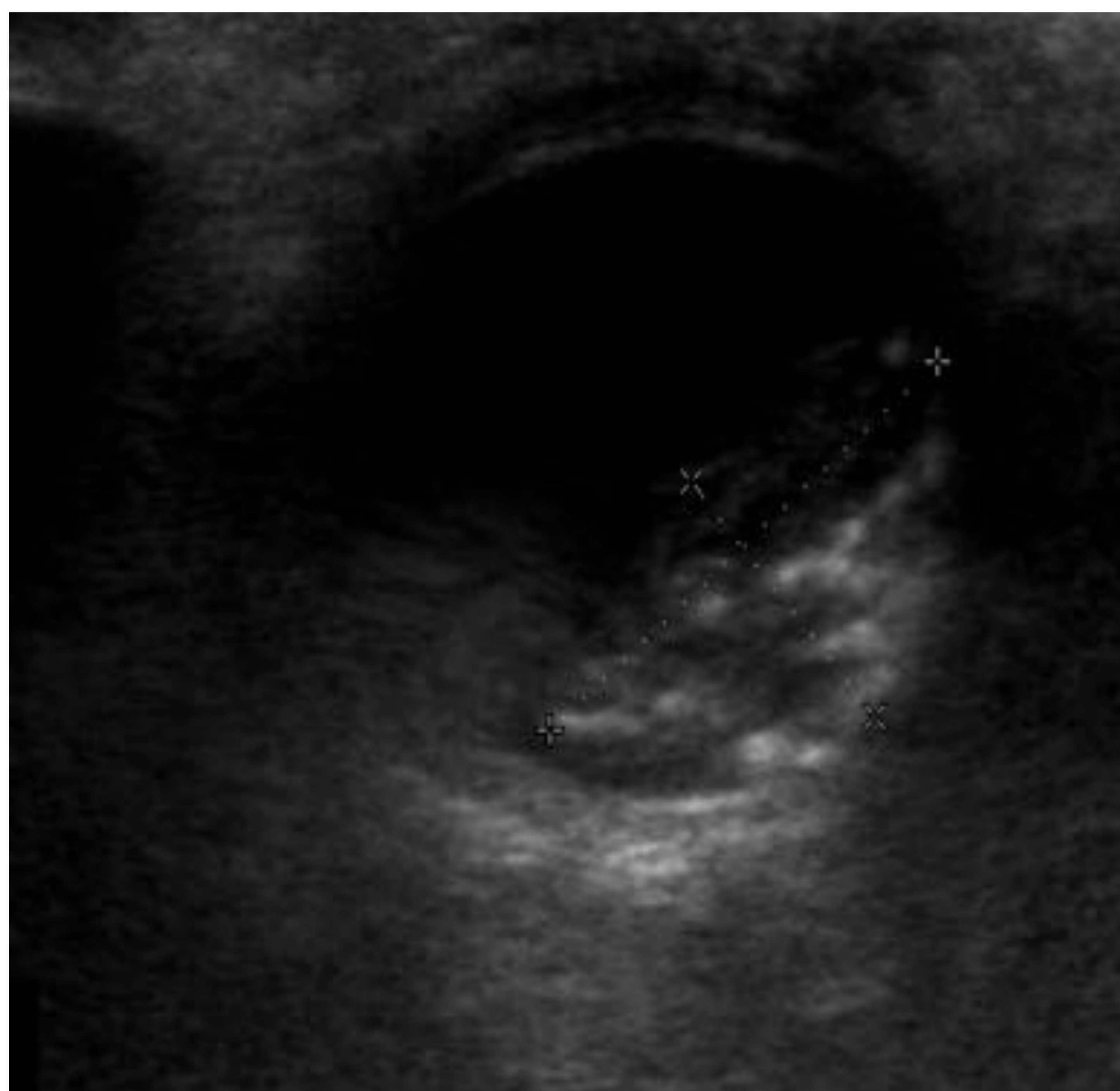
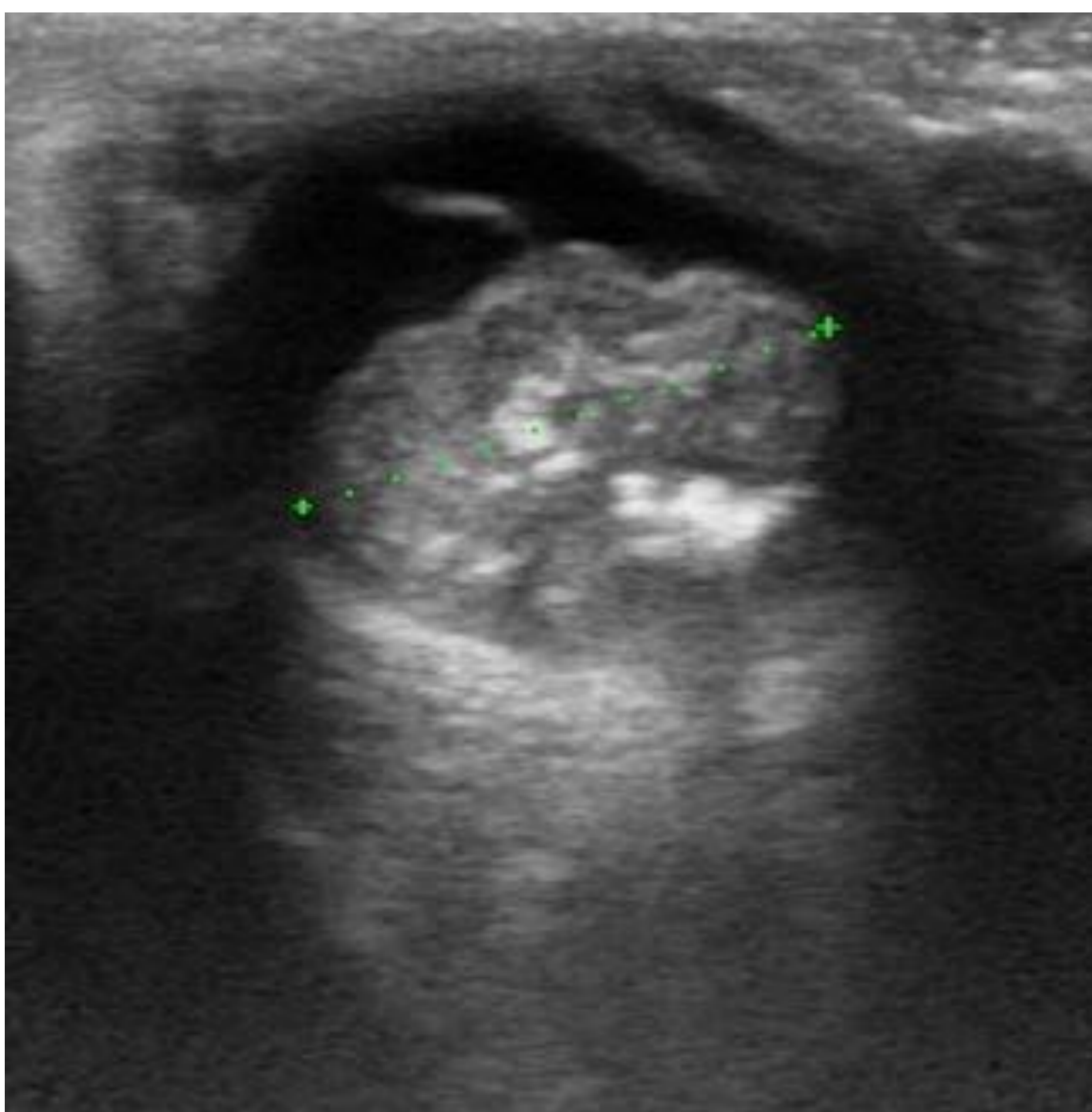
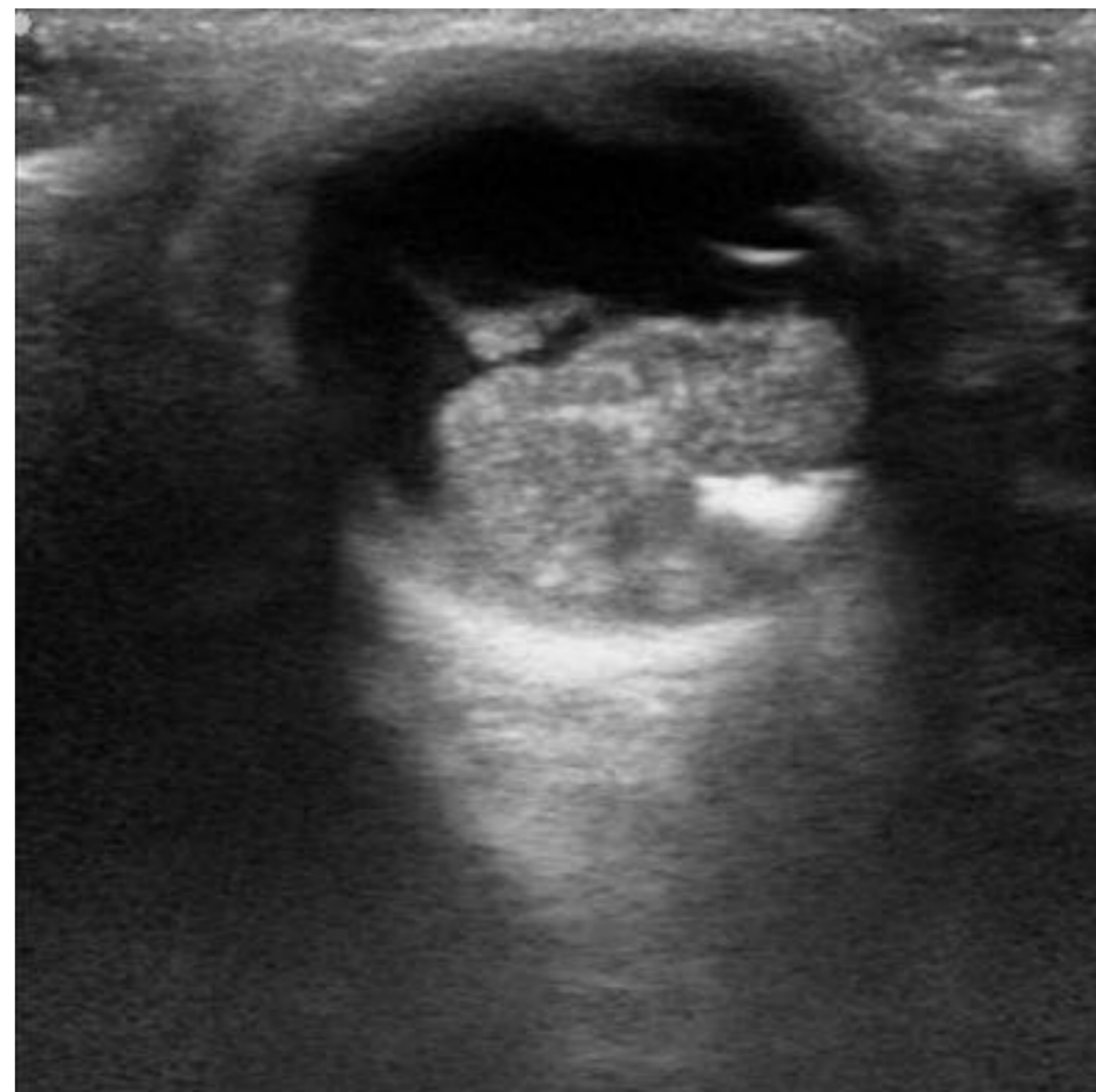
La pared posterior del globo contiene la retina que no se puede diferenciar de la coroides en ecografía. La evaluación retroocular incluye el nervio óptico, que es visible como una estructura lineal hipoecoica que se extiende posteriormente.



## Hallazgos

- Lesión en cámara posterior, sólida, de bordes irregulares y ecogenicidad heterogénea.
- Alta sensibilidad (93%) para detectar calcificaciones, presentes hasta en el 95% de los pacientes.
- Desprendimiento de retina, importante para definir el patrón de crecimiento tumoral (endofítico, exofítico, mixto o infiltrado difuso).
- El Doppler color puede ser útil para diferenciar una masa tumoral vascularizada de derrames ecogénicos y para la diferenciación con anomalías del desarrollo, como el vítreo primario hiperplásico persistente.

## Retinoblastoma en ecografía



Masa sólida irregular en polo posterior del globo ocular derecho, de unos 16mm de diámetro, vascularizada, de ecogenicidad heterogénea con focos hiperecogénicos compatibles con calcificaciones, apreciando levantamiento de la retina en el área afectada. Imágenes en relación con lesión tumoral con alta sospecha de retinoblastoma.

# RESONANCIA MAGNÉTICA

El equipo de RM debe ser de al menos 1'5 T. Deben usarse antenas de cráneo y, si hay disponibilidad, una o dos antenas de superficie (diámetro menor a 5 cm). La siguiente tabla muestra las ventajas y desventajas de esta prueba:

VENTAJAS	DESVENTAJAS
Evaluación primaria del tumor y estudio de extensión	necesidad de sedación
Mayor sensibilidad para valoración de cámara posterior, vía óptica y espacio subaracnoideo	menor sensibilidad para la detección de calcificaciones respecto a la TC
Ausencia de radiaciones ionizantes	
Seguimiento de los pacientes	

## Aspecto del retinoblastoma en RM:

1. HIPERINTENSO en secuencias potenciadas en T1 respecto al vítreo.
2. HIPOINTENSO en secuencias potenciadas en T2.
3. REALCE moderado/intenso en secuencias con gadolinio.

# PROTOCOLO RM

## ÓRBITA

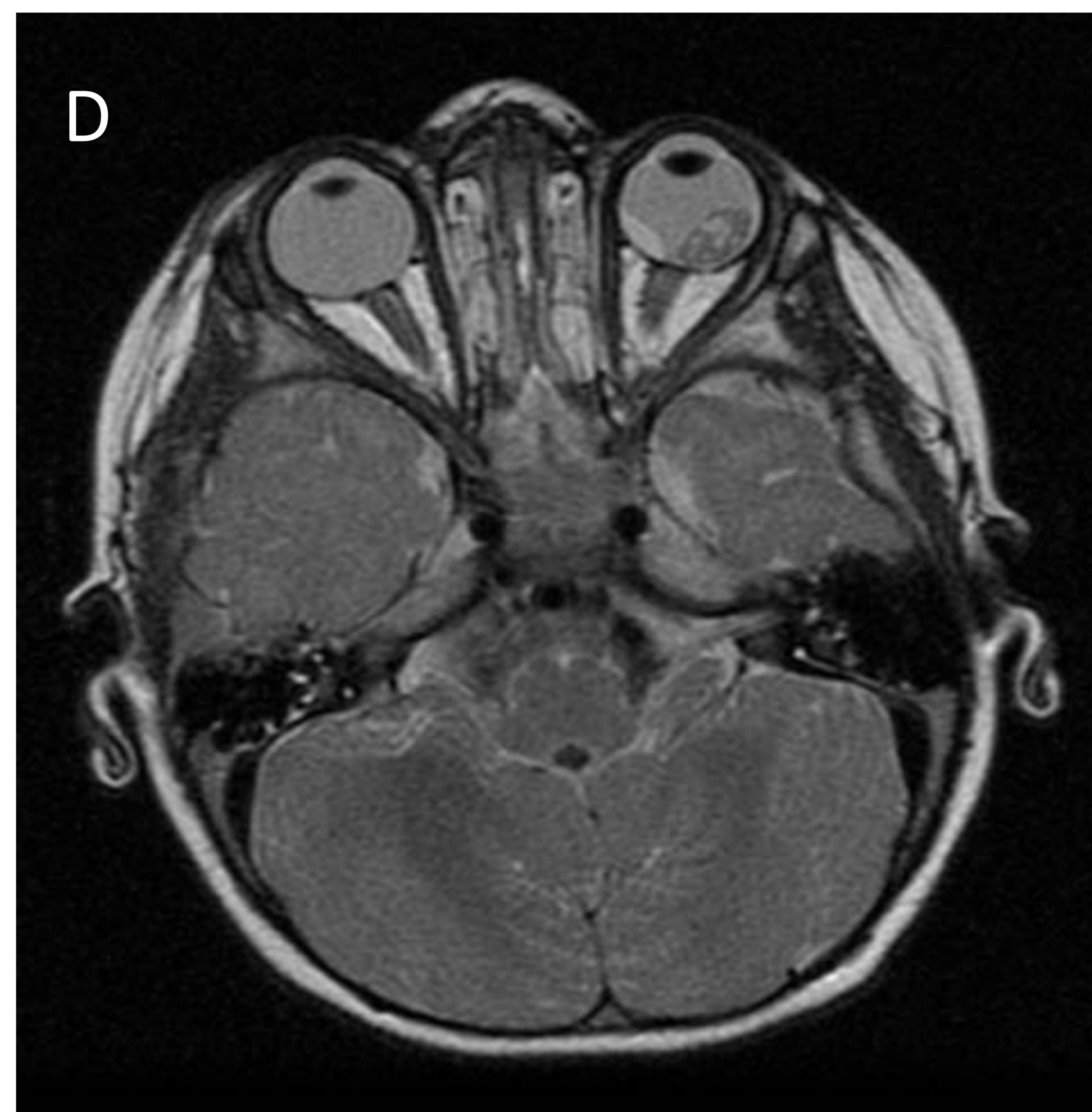
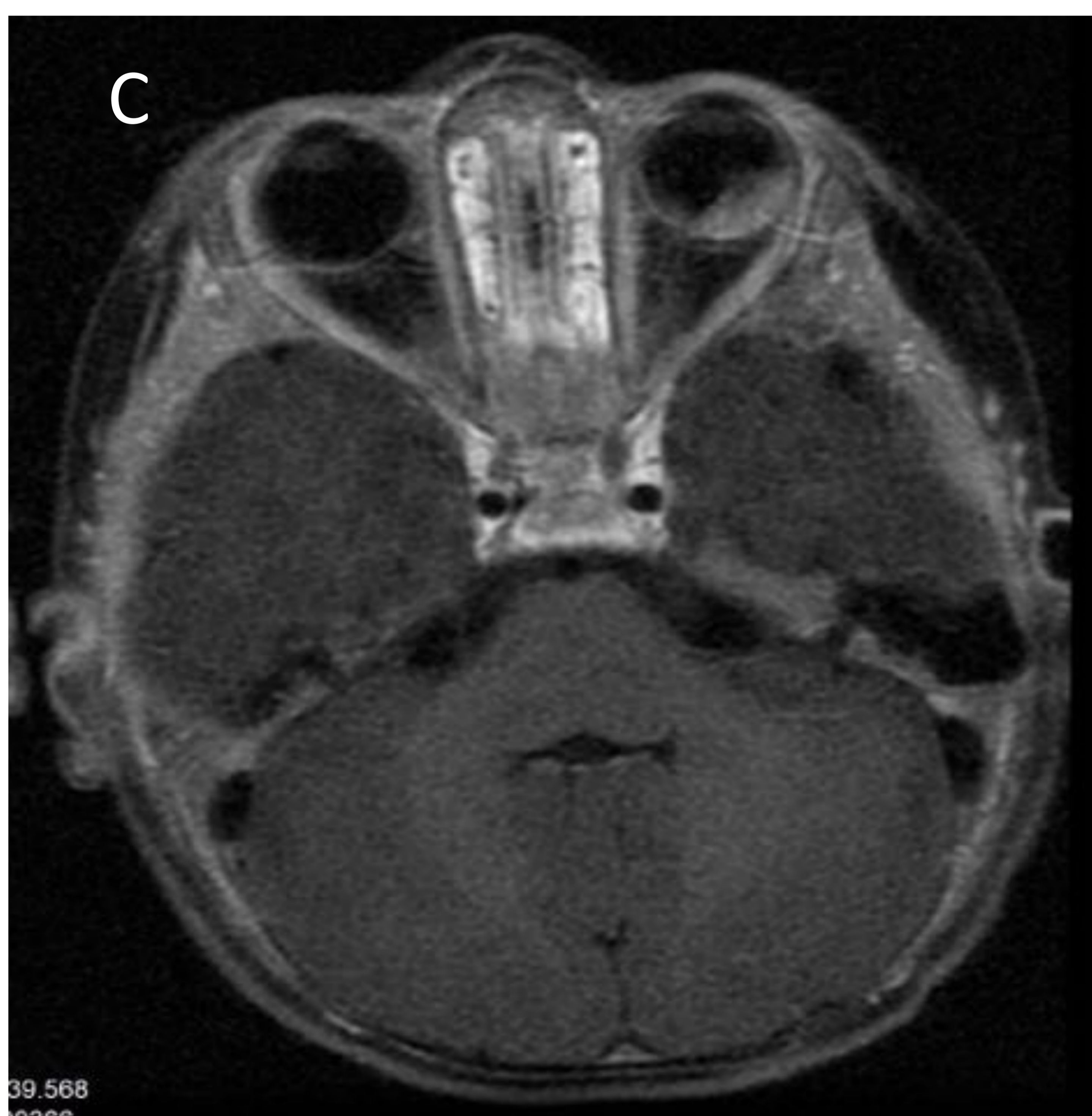
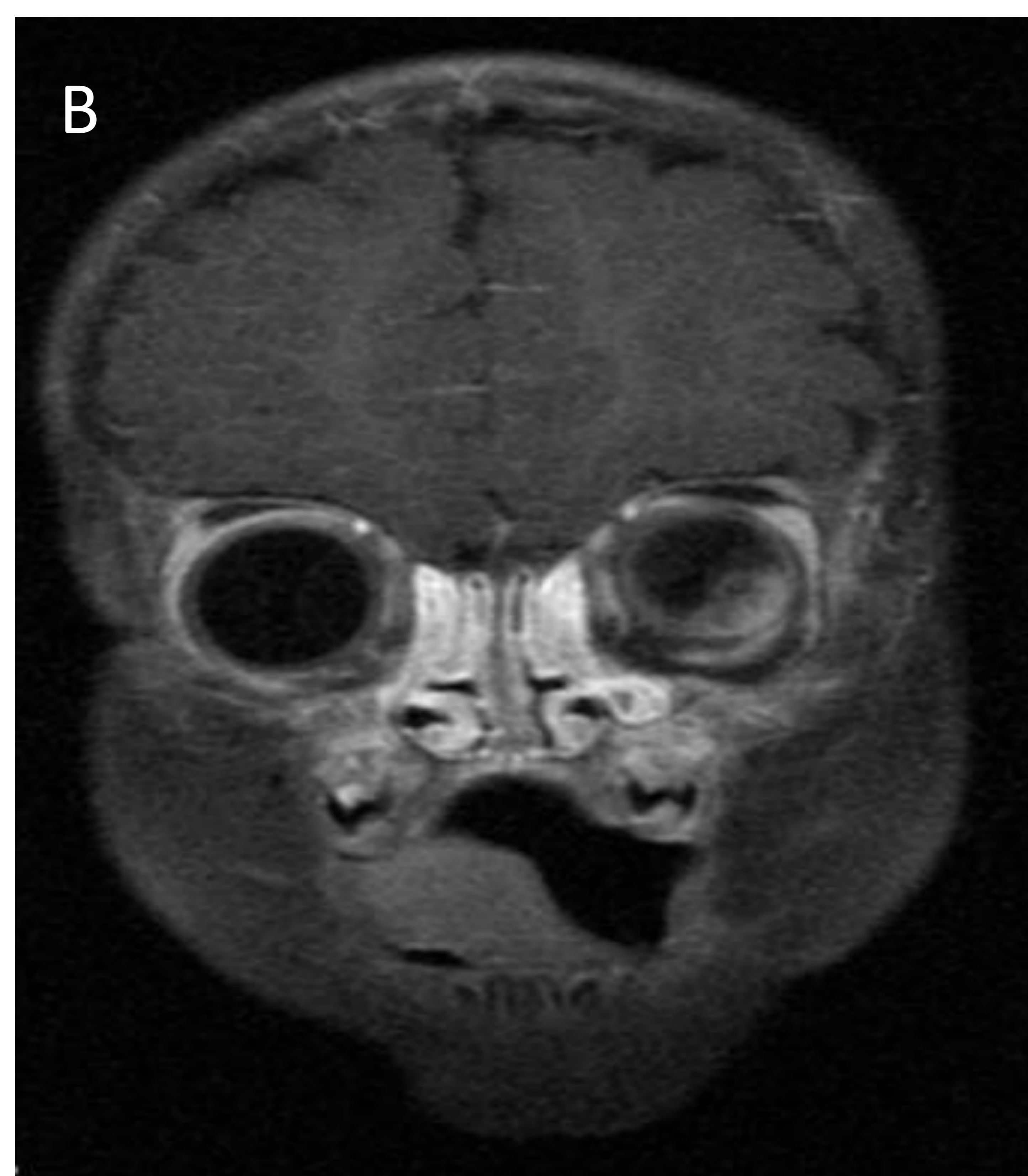
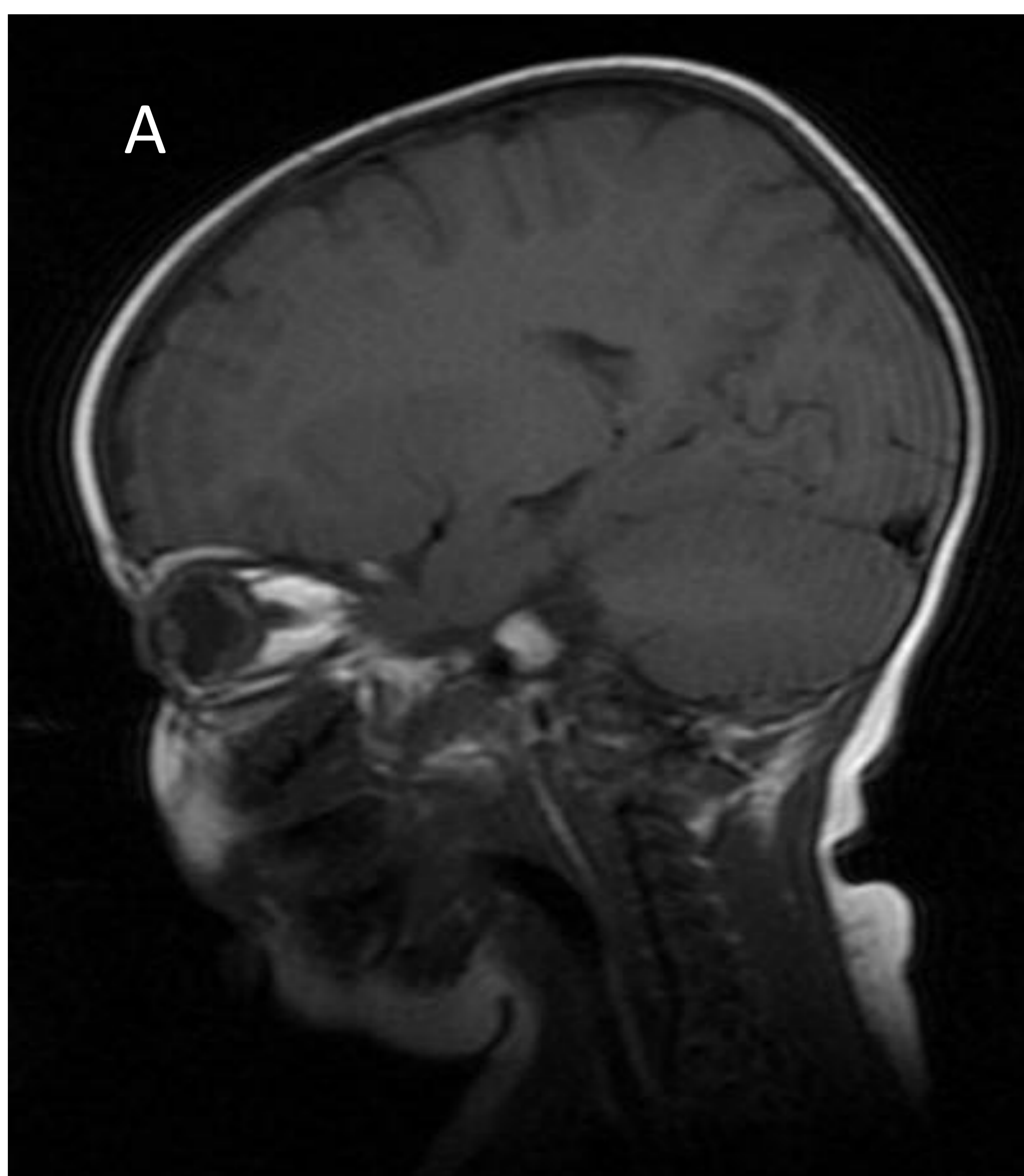
- **Cortes axiales T2.** Ver el retinoblastoma del vítreo y los desprendimientos de retina.
- Cortes axiales en secuencias CISS (Siemens) / FIESTA (GE) / DRIVE (Philips), opcionales.

## GLOBO OCULAR Y NERVIÓ ÓPTICO

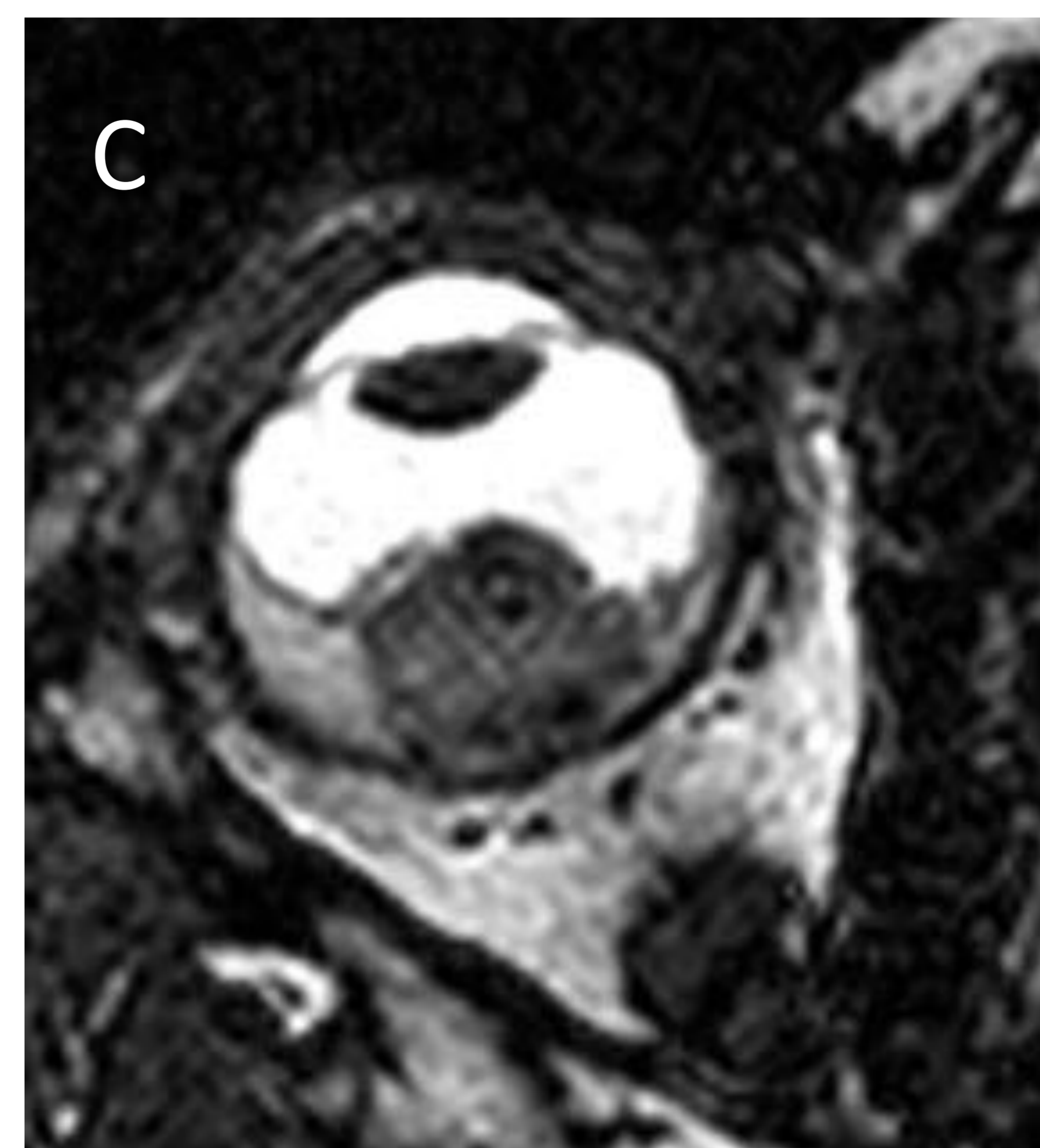
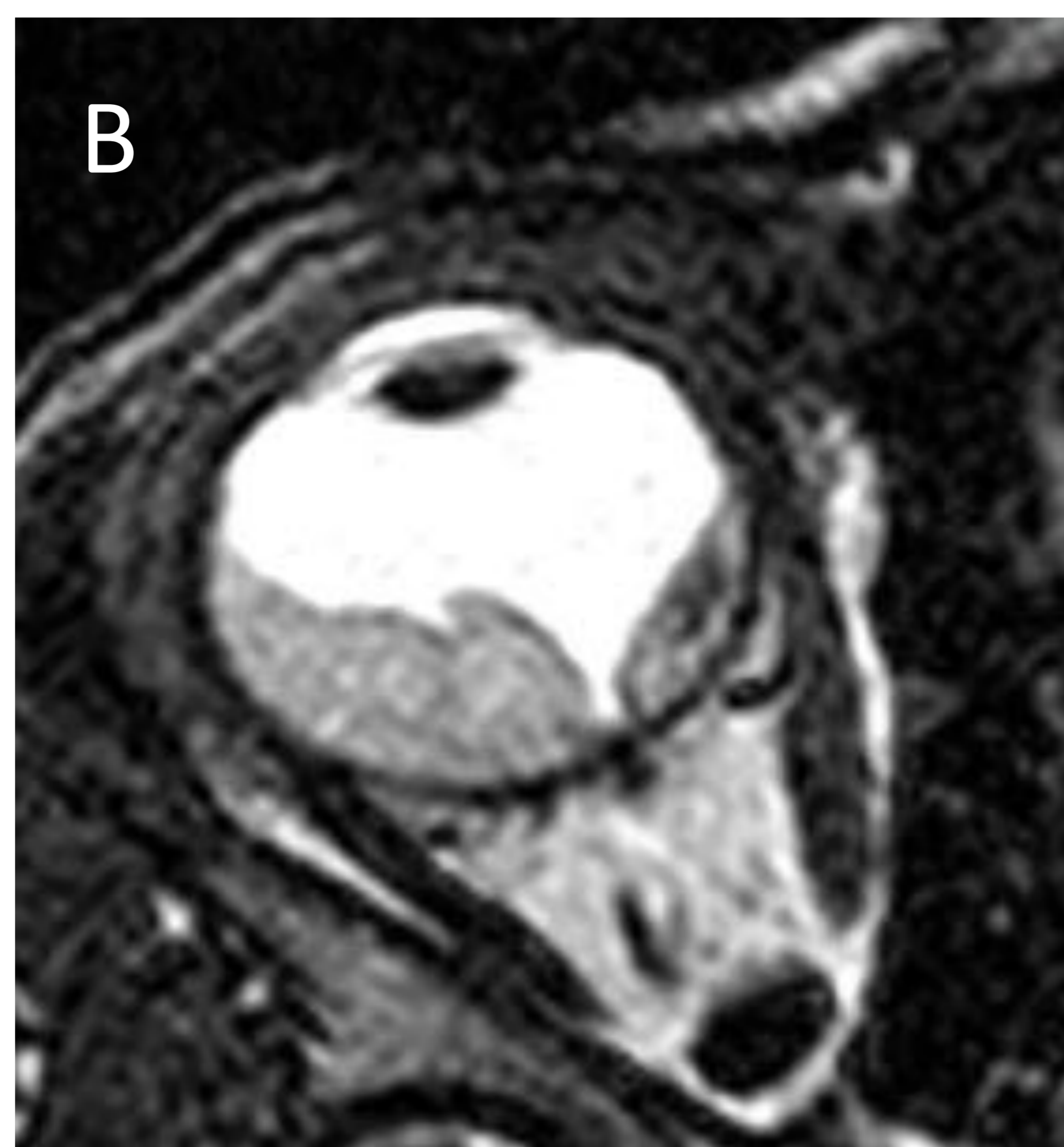
- **Cortes axiales o sagitales oblicuos T1.** Permite detectar la presencia de sangre.
- **Cortes axiales o sagital oblicuos T2.** Se observa el retinoblastoma hipointenso y los desprendimiento de retina.
- **Cortes axiales y sagital oblicuo T1 con gadolinio, con o sin saturación grasa.** Ver el grado de contraste de la lesión, si existe invasión del nervio óptico, o extensión hacia la pared ocular o cámara anterior.

## ENCÉFALO

- **Cortes axiales T2.** Visión anatómica y detección de anomalías estructurales.
- **Cortes axiales o sagitales T1 con gadolinio.** Detección del pinealoma, afectación del nervio óptico y metástasis leptomeníngeas.
  - 3D FLAIR encefálica



RM cortes sagital T1 (A) , coronal y axial T1 fat sat (B y C), y T2 fat sat (D).  
Se identifica una tumoración intraocular situada en cuadrante inferior externo del globo ocular izquierdo con morfología ovoidea y diámetros de 11 x 7 milímetros, heterogénea en su intensidad de señal: levemente hiperintensa en ponderación T1, hiperintensa en ponderación T2 y STIR con áreas quísticas necróticas en su interior y provocando un desprendimiento retiniano en cuadrante inferior interno derecho. Los hallazgos son sugestivos de Retinoblastoma en globo ocular izquierdo posteroinferior externo con desprendimiento retiniano.



RM orbitaria con secuencias sagital T1 (A) axial T1 (B y C) , axial STIR (D) y 3D FIESTA(E).

Se identifica una masa de 15 mm en segmento posterior de globo ocular derecho, de morfología polilobulada, hipointensa en T1 y T2. La intensidad de señal de la citada lesión es moderadamente heterogénea, probablemente en relación con presencia de calcificaciones. Asociada a la masa, existe desprendimiento de retina. Engrosamiento de partes blandas oculares derechas con respecto a las izquierdas. Hallazgos están en relación con retinoblastoma.

## CONCLUSIONES

El retinoblastoma intraocular es el tumor ocular más frecuente en la infancia, y presenta un pronóstico excelente cuando se diagnostica precozmente.

Las pruebas de imagen como la ecografía y la resonancia magnética y gracias a su ubicuidad, son ideales para el diagnóstico del retinoblastoma en la infancia. Permiten realizar un diagnóstico temprano que determinará el tratamiento posterior. Por ello, el radiólogo tiene un papel fundamental en esta patología.

## BIBLIOGRAFÍA

- Giacalone M et al. Point-of-Care Ultrasound Diagnosis of Retinoblastoma in the Emergency Department. *Pediatr Emer Care* 2018;34: 599–601).
- Raksha R, Honavar SG. Retinoblastoma. *Indian J Pediatr* (December 2017) 84(12):937–944.
- F. Cerecedo Díaz et al. Supervivencia y aspectos clínicos del retinoblastoma. *An Pediatr* 2003;58(1):3-9.
- Abramsom DH et al. Presenting signs of retinoblastom. *J Pediatr* 1998;132:505-8.