

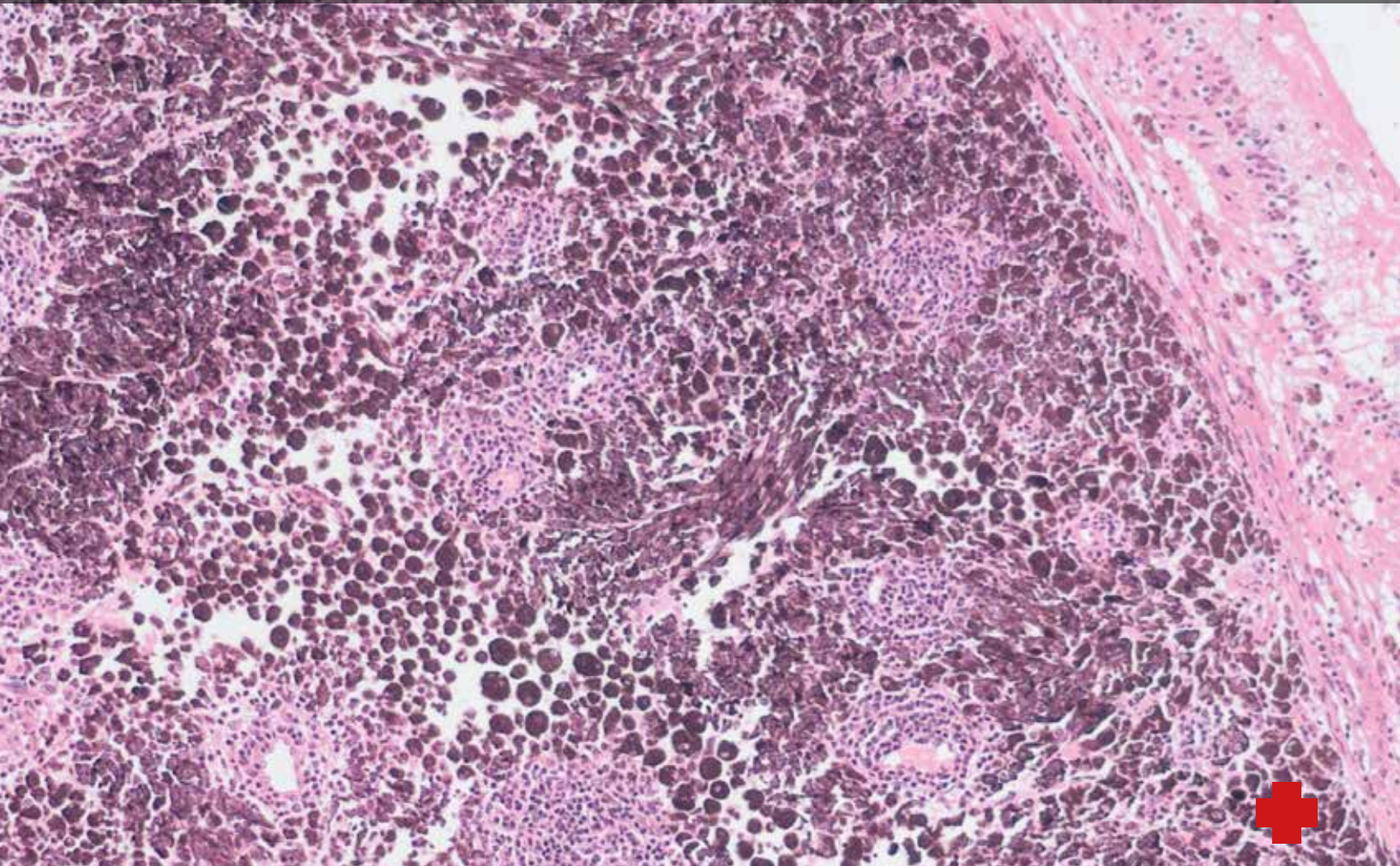
OFTÁLMICA

Asociación Guatemalteca de Oftalmología

Edición 20
Abril
Año 2021



Melanoma Coroideo: Reporte de caso



INTERNATIONALLY SPEAKING

Multidisciplinary Management of Retinoblastoma:
The Experience of Mexico.
Oftalmopatía Asociada a Enfermedad Tiroidea:
Evaluación por Imágenes.

Reporte de Caso:
Rabdomiosarcoma Embrionario de Órbita.
Manejo de Secuelas y Complicaciones oculares
producidas por la radioterapia.

Editora en Jefe

Dra. Andrea Arriola López
Retina y Vítreo. Uveítis, ROP

Editores Asociados

Dra. Laura Reyna Soberanis
Oftalmopediatría y Estrabismo

Dr. Erick Saenz
Oftalmopediatría y Estrabismo.
Neurooftalmología

Colaboradores/Junta Directiva

Dra. Delia Porras
Oftalmopediatría y Estrabismo

Presidenta

Dr. Rudy Gutiérrez
Córnea y Segmento Anterior

Vicepresidente

Dr. Erick Sáenz
Oftalmopediatría y Estrabismo.
Neurooftalmología

Secretario

Dra. Laura Reyna Soberanis
Oftalmopediatría y Estrabismo

Tesorera

Dra. Luz Cordón
Córnea y Segmento Anterior

Vocal Docente I

Dra. Pilar Alonzo
Glaucoma

Vocal Docente II

Dra. Paulina Castejón
Oculoplástica

Vocal I

Dr. Federico Hermes
Glaucoma

Vocal II**Comité de Ética**

Dr. Federico Hermes

Organización y Marketing

Lidia Martínez

ASOCIACIÓN GUATEMALTECA DE OFTALMOLOGÍA

4a Avenida 15-73 zona 10.
Edificio Clínicas Médicas - Oficina 807
Ciudad de Guatemala, Guatemala.
asociaciondeoftalmologia@gmail.com
info@oftalmologosdeguatemala.org
www.oftalmologosdeguatemala.org
+(502) 2333-7601/ 4299-1613

FOTOGRAFÍA DE PORTADA

Melanoma Coroideo. Corte histológico con tinción de hematoxilina y eosina. Se observan remolinos de pigmento como áreas más claras.

Dra. Sonali Campos

OFTÁLMICA

Asociación Guatemalteca de Oftalmología

CONTENIDO



4
EDITORIAL

5
INTERNATIONALLY SPEAKING
Multidisciplinary Management of Retinoblastoma:
The Experience of Mexico

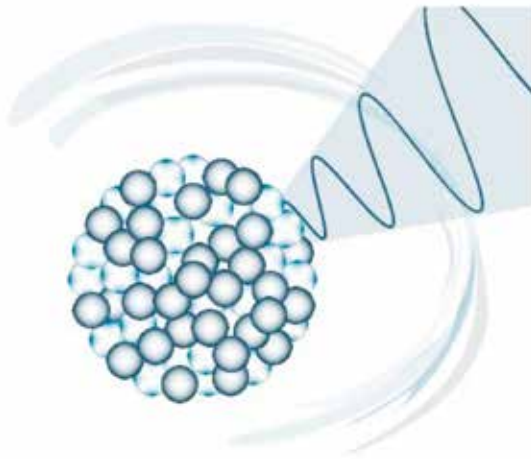
15
Oftalmopatía asociada a enfermedad
Tiroidea: Evaluación por imágenes

18
GALERÍA FOTOGRÁFICA

20
Melanoma Coroideo: Reporte de caso

25
Reporte de caso:
Rabdomiosarcoma embrionario de orbita:
Manejo de Secuelas y Complicaciones oculares
producidos por la radioterapia

28
SOCIOS ACTIVOS



AGO



EDITORIAL

Por Dra. Laura Reyna, Dr. Erick Saenz, Dra. Andrea Arriola

Nuestros cuerpos contienen millones de células altamente especializadas y cada una tiene sus genes específicos que regulan su crecimiento y división; los cambios en estos genes conllevan un crecimiento celular anormal y así se convierten en cáncer.

En esta edición daremos una mirada específica a la rama de Oncología Ocular gracias a la colaboración nacional e internacional de expertos en el tema. La oncología ocular es una rama de la oftalmología donde a diferencia del resto, el objetivo primordial no es salvar la visión. Su objetivo primario es salvar la vida del paciente, luego preservar el globo ocular y por último conservar la visión.

El conocimiento de la epidemiología y formas de presentación de los diversos cánceres oculares es de gran importancia para los oftalmólogos que en su práctica general verán pocos casos de oncología, pero que pueden tener un gran impacto en esos pacientes realizando un diagnóstico temprano y oportuno. En tiempos de pandemia, como los que estamos viviendo, es todavía más relevante poder distinguir los signos de alarma para priorizar la consulta a estos pacientes para quienes la vida está en juego.

El abordaje multidisciplinario que incluya a expertos en otras áreas de la oftalmología como segmentólogos, cirujanos oculoplásticos, oftalmólogos pediatras y retinólogos; así como otras ramas de la medicina es vital para el diagnóstico, tratamiento, pronóstico e información del paciente y círculo familiar. Es importante tomar en cuenta que estos deben recibir apoyo no solo al momento del diagnóstico, sino también durante y después del tratamiento.

A medida en que los métodos de detección temprana y tratamientos mejoran, y vamos entendiendo mejor el cáncer, la esperanza continúa en la lucha contra la enfermedad.

MULTIDISCIPLINARY MANAGEMENT OF RETINOBLASTOMA: THE EXPERIENCE OF MEXICO

David Ancona-Lezama, M.D. ¹, Daniela E. Gómez-Elizondo, M.D. ¹, Daniel Bastán-Fabián ¹, José A. Figueroa-Sánchez, M.D. ², Francisco J. Rivera-Ortegón, M.D. ³, Juan H. Páez-Garza, M.D. ¹, Leslie M. Thompson-García, M.Sc. ⁴, Andrea Rangel-Padilla, M.D. ¹, Sara González-Godínez, M.D. ¹, Dione Aguilar-Y-Méndez, M.D. ⁴, Rocío A. Villafuerte-De-La-Cruz, M.D. ⁵, Homero D. Sandoval-Alfaro, M.D. ³, Melissa Rodríguez-Villareal, M.Sc. ³, Caroline Guerrero-De-Ferrán, M.D. ¹, Leslie V. Uribe-Ortiz, M.D. ³, Erik E. Pérez-Ramos, M.D. ⁴, Cecilia Crisóstomo-Aguilar, L.P. ¹

From the 1 Institute of Ophthalmology and Visual Sciences, Tecnológico de Monterrey, Mexico, the 2 Institute of Neurology and Neurosurgery, Tecnológico de Monterrey, Mexico, 3 Private Practice, the 4 Institute of Oncology, Tecnológico de Monterrey, Mexico, and 5 Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Tecnológico de Monterrey, Mexico.

No support or funding was provided for the creation of this manuscript. David Ancona-Lezama, M.D., has had full access to all the data in the study and takes responsibility for the integrity of the data and the accuracy of the data analysis.

Inquiries to David Ancona-Lezama, M.D., Institute of Ophthalmology and Visual Sciences, Tecnológico de Monterrey, Mexico, Tel: +52 (81) 8888-0555, Fax: +52 (81) 8888-0555, Email: davidancona@medicos.tecsalud.mx

KEYWORDS:

Eye | Retinoblastoma | Multidisciplinary | Pediatric | Oncology Diagnostic | Treatment

INTRODUCTION

Retinoblastoma is a tumor that accounts for approximately 3% of cancers in children younger than 15 years, with 95% being diagnosed before age 5. It is usually confined to the eye, resulting in a survival rate that ranges between 30 - 97%, being over 97% in high-income countries (HICs).^{1,2} The treatment of retinoblastoma is complex and requires a multidisciplinary approach to achieve the main goals of patient survival, ocular globe preservation, and optimization of visual function.

'Multidisciplinary management' is a term used in medicine to describe a treatment planning approach that includes a coordinated group of doctors and other healthcare professionals, experts in different disciplines.³ In retinoblastoma, this team of experts includes ophthalmologists, pediatric oncologists, ocular pathologists, geneticists, endovascular neurosurgeons or neurointerventional radiologist, radiation oncologists, and mental health experts to ensure the best possible care.

A cancer diagnosis is undoubtedly a stressful event for the patient and family, especially if the patient is a child. It usually requires many family adjustments to attend frequent medical visits and hospitalizations, subsequently leading to time away from their everyday life and duties. Once treatment is over, families have to transition again to their pre-cancer lives and find a new 'normal' that will require regular medical visits and evaluations to cope with the disease's aftereffects.

Psychological care of retinoblastoma patients and their families play an important role in multidisciplinary management. Several reports have suggested that parents experience elevated levels of stress associated with the initial diagnosis.^{4,5} This disease has been described as overwhelming, especially for parents of children that require enucleation.^{4,5} Some studies report that parents with visually impaired children undergo more stress than parents of children with typical development.⁶ Therefore, it is essential to include mental health interventions in the multidisciplinary management of these cases, both with the patient and their families, as the caretakers' stress may influence child outcomes, including cognitive development.⁷

Multidisciplinary management of cancer is a common approach in HICs like the United States of America. Patients usually have access to intensive treatments, cooperative trials, and molecular diagnosis that facilitates targeted therapies that positively contribute to an increased survival rate that approaches 98–99%.^{1,2} The ability to carry out higher screening levels and virtual freedom from restrictions regarding the best available treatment options, including quality multidisciplinary management, permits curation to become the ultimate focus, with easier access to long-term follow-up.

Sadly, approximately 80% of the newly diagnosed childhood cancer cases each year occur in developing countries.⁸ In low- and middle-income countries (LMICs), adequate treatment of retinoblastoma remains a major challenge as patients often present with advanced disease. Several factors

contribute to this challenge: the impaired access to healthcare, the scarcity of human resources, the unavailability of medications or procedures, inadequate infrastructure, poor education, and the lack of support from government and international nongovernmental organizations. Therefore, the sophisticated multidisciplinary care that these patients require is not always available. These limitations contribute to the higher mortality rate registered in LMICs. In Asia and Africa, between 40 and 70% of children with retinoblastoma die, compared with some only 3-5% in some HICs.⁹

9.1 to 16%

The retinoblastoma mortality rate ranges.

In Mexico, cancer is the leading cause of death in children age 5-9 years.¹⁰ The retinoblastoma mortality rate ranges from 9.1 to 16%, resembling those in most Latin American countries.¹⁰ In Mexico, the treatment of retinoblastoma remains a challenge due to the uneven distribution of ophthalmologists among Federal States. Only 15 certified ophthalmologists exist in the sparsest State, while 894 exist in the most plentiful.¹¹ The number of surgical centers also varies among States, ranging from 14 per 100,000 people in the states with the highest income to 4 per 100,000 in the states with the lowest income.¹² There is insufficient data on the number of institutions that treat patients with retinoblastoma. However, records show only 183 board-certified pediatric oncologists and only six ophthalmologists with formal ocular oncology training are available in the whole country.¹³ Specific therapies used in the treatment of retinoblastoma, like intra-arterial chemotherapy, are currently available only in a few certified centers in the country. In our center, the administration of sophisticated multidisciplinary care, including targeted therapies that these patients require, is available.

DIAGNOSTIC APPROACH

The ideal path towards retinoblastoma cure begins with a thorough history. The first contact clinician, either telemedicine center, nurse, general practitioner, pediatrician, ophthalmologist, pediatric oncologist, pediatric ophthalmologist, retina specialist, or ocular oncologist, must first investigate the time onset of symptoms. When this is not possible, the clinician must query about the first time any parent registered a shift in the child's development. Despite that this guards no accurate correlation with disease severity, a distant date could infer a diagnostic delay and therefore advanced stage. Previous exams, blood work, imaging, and interventions should also be recorded.

Pre- and perinatal history is equally relevant. Data should include gestational age at birth, birth weight, delivery technique, and complications, as well as any abnormalities observed in control ultrasounds (structural or developmental), at eye screening, birthmarks, or malformations, especially those associated with 13q Deletion Syndrome.¹⁴

Retinoblastoma is caused by biallelic inactivation of the retinoblastoma susceptibility gene RB1 in 13q14 locus; the first genetic event could be hereditary (40%) or non-hereditary (60%); the second genetic event occurs at somatic level (embryonic retinal cells).

A complete examination should not only include the child, but also both their biological parents and siblings, as sometimes, spontaneously regressed retinoblastoma, arrested retinoblastoma, or retinoma/retinocytoma could be incidentally encountered.¹⁵

Deliberate queries pertinent to retinoblastoma's most distinguishable simulating conditions also termed 'pseudoretinoblastoma' should be addressed.¹⁶ Such is the case of exposure to pets (infectious granuloma), prematurity or administration of supplemental oxygen (retinopathy of prematurity), obstetric trauma (vitreous hemorrhage), CHARGE (coloboma), PHACE syndrome (morning glory disc), neurofibromatosis (hamartoma of the retina and RPE), tuberous sclerosis (retinal astrocytic hamartoma), other genetic disorders (retinal detachment), sepsis (endogenous endophthalmitis), family history of congenital cataract (congenital cataract),

galactosemia (congenital cataract), among many others.^{17,18}

After a full detailed history is recorded, the initial office examination must include visual acuity assessment, subjective and cycloplegic refraction of both eyes, clinical photography, strabismus evaluation, tonometry, slit-lamp examination, and full-dilated eye examination. Ideally, an ultrasound and widefield fundus photography must be performed in-office. The clinician will attempt to confirm or discard retinoblastoma and initially staged it by the International Classification of Retinoblastoma (for intraocular staging). It is important to remember that the classification will be reassessed for a final staging following the availability of the full systemic workup.

An initial MRI should be scheduled at diagnosis. Given its superior soft-tissue contrast, MRI is preferred over CT scan in detection of tumor extent and metastatic risk factors. Additionally, CT exposes the child to unnecessary radiation that, in the case of a germline mutation, could add-up to the radiation burden. It is important to recall that a radiation accumulation of as little as 5 Gy over the course of a lifespan in a retinoblastoma patient with germline mutation carries an elevated risk for radiation-induced sarcoma.¹⁹

Diffuse infiltrative retinoblastoma should also be considered due to its peculiar clinical characteristics, including older age, female sex, pseudoinflammation, absence of mass, retinal detachment in cinnamon-roll configuration, among others.²⁰



TREATMENT APPROACH

MANAGEMENT OF RETINOBLASTOMA

As we know, the management of retinoblastoma (Rb) depends largely on the stage of the tumor, the coexistence of extraocular factors, whether the tumor comes from a germline mutation, the family support network, and, finally, the availability of resources. If the patient has a positive family history for retinoblastoma, one should suspect a germline mutation, with all the problems such a tumor would entail. All patients should get a simple

and contrast-enhanced MRI of the brain and orbits.²¹

A comprehensive and clinically useful staging scale is the International Classification of Retinoblastoma (ICRB). Table 1 summarizes this scale (Table 1). This classification scheme focuses on the size, location, seeding, and invasion of the tumor. Depending on the group where the tumor lies, the clinician can devise a treatment plan.^{22,23}

GROUP	FEATURES
A	Rb ≤ 3 mm in basal diameter or thickness
B	Rb > 3 mm in basal diameter or thickness OR Tumor location ≤ 3 mm from foveola OR Tumor location ≤ 1.5 mm from optic disc OR Tumor-associated subretinal fluid ≤ 3 mm from tumor margin
C	Rb with subretinal seeds ≤ 3 mm from tumor OR Rb with vitreous seeds ≤ 3 mm from tumor OR Rb with subretinal and vitreous seeds ≤ 3 mm from tumor
D	Rb with subretinal seeds > 3 mm from tumor OR Rb with vitreous seeds > 3 mm from tumor OR Rb with subretinal and vitreous seeds > 3 mm from tumor
E	Rb occupying $> 50\%$ of the globe OR Neovascular glaucoma OR Opaque media OR Invasion of optic nerve, choroid, sclera, orbit, and/or anterior chamber

INTRAVENOUS CHEMOTHERAPY (IVC)

Since its inception in the early 1990s, IVC has remained a staple in Rb management. This modality of treatment consists of 2-4 chemotherapeutic agents which are administered monthly via a central or peripheral catheter for 6-9 cycles. The most widespread regimen consists of vincristine, etoposide, and carboplatin; this treatment is coined as 'VEC'. Focal consolidation with thermotherapy, particularly cryotherapy, can be utilized in conjunction with IVC to enhance drug availability, especially when given within 48 hours of thermal disruption.^{21,24,25}

Indications for IVC include bilateral disease, confirmed germline mutation, positive family history of Rb, and suspicion of optic nerve or choroidal invasion. IVC also plays a role in preventing long-term secondary cancers, metastases, and pineoblastoma. Another indication implies patients whose body weight is under 6 kilograms and who are awaiting intra-arterial chemotherapy (IAC); this is known as "bridge therapy". In the case of enucleation, the tumor should be analyzed by histopathology. If high-risk features (such as post-laminar optic nerve invasion, massive choroidal

invasion (>3 mm in diameter), or extraocular extension) are present, high-doses of IVC should be given to prevent metastases. All patients undergoing IVC should receive prophylaxis for *Pneumocystis jirovecii*.^{21,25}

Common side effects of IVC include transient alopecia, cytopenia, and fever. Systemic toxicity, if present, is usually mild. Nausea, emesis, and constipation are prevalent side effects as well, but they can be medically managed. Other side effects, although rare, include renal toxicity, secondary acute myelogenous leukemia, and infertility. The latter is more common in males if melphalan is added to the treatment plan, more so if the cumulative dose reaches 140 mg/m².²¹

INTRA-ARTERIAL CHEMOTHERAPY (IAC)

IAC was introduced in 1990 by Akihiro Kaneko to treat Rb when it was confined to the eye. Nowadays, IAC is an angular stone in the management of unilateral intraocular Rb. IAC achieves ten times the chemotherapy dose delivered to the eye in comparison to IVC. The treatment usually consists of 1-3 drugs administered once a month for three sessions. This option is complex and usually expensive due to the need for collaboration with a neurosurgeon or interventional neuroradiologist. This monetary impediment is why IAC is not widely employed in LMICs.^{21,24,25}

When the tumor is in group B and C of the ICRB classification system, monotherapy with melphalan (5 mg) is sufficient. Nevertheless, with more advanced (groups D and E) or refractory disease, dose-escalation or addition of topotecan or carboplatin might be needed. It is worth mentioning that carboplatin has been used less frequently because of its high ophthalmic toxicity rates. Indications for IAC include first line and globe salvaging therapy. It is used as primary therapy for non-germline, unilateral, group B-E Rb, as well as secondary therapy for unilateral or bilateral advanced refractory disease. Another indication is the treatment for subretinal and vitreous seeds, particularly when they are adjacent to the retina, and rescue therapy for recurrence after previous IAC. The downside of IAC is that it hasn't been demonstrated to be effective against metastases or pineoblastoma prevention.^{21,24,25}

Despite the method of highly localized delivery of the agents, there have been cases of systemic toxicity

with IAC. One such side effect is neutropenia, which has been reported in 12% of patients. Other, less common, side effects include femoral artery occlusion with blue toe syndrome, carotid artery dissection, stroke, and death. Periocular side effects are more common but seldomly severe, these are periorbital edema, cutaneous hyperemia, madarosis, blepharoptosis, and extraocular dysmotility. Ophthalmic vascular side effects include choroidal occlusive vasculopathy, retinal artery occlusion, ophthalmic artery spasm or occlusion, and vitreous hemorrhage. Also, rhegmatogenous retinal detachment has been reported in 8-16% of cases treated with primary IAC, this may be due to rapid tumor regression.^{21,24,25,26}

INTRAOCULAR CHEMOTHERAPY (IOC)

IOC can be divided into three types: intravitreal (IvitC), precision intravitreal (p-IvitC), and intracameral (IcamC). IvitC is useful in combination with IAC for the treatment of vitreous seeds but it is not used as monotherapy. Contraindications for this therapy include the presence of tumor or vitreous seeds at the site of needle entry, invasion of the pars plana, and anterior chamber seeding. The main agents in IvitC are melphalan and topotecan, and they can be used in combination. These are instilled inside the vitreous, and the eye is shaken for 30 seconds to ensure adequate distribution. The dosage of 20-30 µg every 2-4 weeks is sufficient to control vitreous seeds while avoiding unwanted side effects, which are cataract, vitreous and subretinal hemorrhage, ocular hypotony, phthisis bulbi, salt-and-pepper retinopathy, anterior segment toxicity, and many more. Precision intravitreal chemotherapy (p-IvitC) differs from the latter in that it is injected under direct visualization and that the eye is not jiggled, but rather the head is positioned in a preferred orientation following injection.^{21,24,25}

Intracameral chemotherapy (IcamC) is meant to provide adequate drug availability in the anterior chamber. Prior to its creation, aqueous seeding was an indication for enucleation or anterior chamber radiotherapy. This treatment consists of melphalan (15-20 µg/0.05 mL) or topotecan (7.5 µg/0.015 mL) divided into thirds and delivering 1/3 of the dose to the anterior chamber and the remainder to the posterior chamber. Side effects include iris heterochromia and progressive cataract, but this might be ameliorated with the usage of topotecan instead of melphalan.^{21,24,25}

FOCAL THERAPIES

The most frequently used are cryotherapy and transpupillary thermotherapy (TTT). These are often used for consolidation of the tumor in addition to IVC and IAC and are usually performed under indirect ophthalmoscopy. Cryotherapy indications include treatment of small tumors and foci of subretinal or preretinal seeds, although this procedure is rarely used as monotherapy. TTT is

performed with a diode laser and is also used in conjunction with chemotherapy for small tumors <3 mm in diameter and <2 mm in thickness. Multiple TTT sessions are required, usually 2-6 at 4-week intervals and indocyanine green can enhance its effects. Side effects common to both treatments include chorioretinal scarring and diminished visual acuity to some degree.^{21,25}

EXTERNAL BEAM RADIOTHERAPY (EBRT)

This treatment was used as globe salvage therapy prior to the use of modern IVC. Nowadays, it retains its usefulness in the treatment of extraocular extension, orbital recurrence, and positive optic nerve margin post-enucleation. Combination of EBRT and IVC has been reported to successfully achieve control in 71% of cases. However, radiation side effects can be serious and can range from dry-

eye syndrome and cataract to secondary primary tumors in the areas exposed to radiation. The latter has been reported in up to 53% of patients by the time they are 50 years of age, and the most common tumor is osteosarcoma followed by other bone tumors and soft tissue sarcomas, melanoma, and epithelial tumors of the breast, bladder, colon, and kidneys, just to name a few.^{21,24,25}

PLAQUE RADIOTHERAPY

Also known as brachytherapy, this modality of treatment is used as secondary treatment for medium-sized chemoresistant tumors, regardless of the presence (or absence) of vitreous or subretinal seeds, with recurrence after IVC or IAC. Iodine-125 is the most used isotope and the dose is designed to deliver 35-40 Gy. It takes 2-4 days to deliver the intended dose and it avoids many

side effects commonly seen in EBRT, especially the development of new tumors. Side effects include cataract, radiation maculopathy and/or papillopathy, and vitreous hemorrhage. Intravitreal anti-VEGF antibodies can be used to treat macular edema following brachytherapy, but this should be delayed until confirmed tumor regression to avoid extraocular extension.^{21,24,25}

ENUCLEATION

Enucleation remains an important staple of treatment. This is particularly true with group E tumors, poor visualization of the tumor due to hemorrhage, extraocular extension, invasion of the optic nerve or choroid, or resistant tumors that did not respond to other salvaging modalities. Complications include infections, as well as giant papillary conjunctivitis due to the prosthesis being

in contact with the area. Because of the important functional, physical, and psychological effects that enucleation can prompt, prosthetics should be promoted as soon as possible following the first six weeks.^{21,24,25}

PATHOLOGY WORKUP

Diagnostic vitreous tap or vitrectomy is generally not encouraged. When enucleation is performed, the entire globe must be analyzed by pathology. Current consensus guidelines for adequate handling of the specimen recommend obtaining four main blocks: one block for the central pupil-optic nerve (PO) section containing the optic nerve, tumor, and anterior chamber structures. Two blocks for the calottes (remainder of ocular tissue after obtaining the PO) in anterior-posterior segments embedded on edge to examine more choroidal surface, and

one block containing the cross-section of the margin of the optic nerve, obtained before opening the eye. This last block is usually harvested directly from the surgeon in the operating room.²⁷

Massive choroidal invasion (> 3 mm), focal choroidal invasion (< 3 mm), extraocular extension (beyond scleral tissue), optic nerve invasion in mm (prelaminar, laminar, retrolaminar, or tumor at the surgical margin) must be directly annotated as it carries prognosis risk and is of utmost importance for clinical decisions.²⁷

MENTAL HEALTH PROGRAM

Eye cancer is a potentially overwhelming experience for a child. It is of the utmost importance to include the patient's psychological well-being throughout the treatment of retinoblastoma. Because it's more likely that the patient is a minor of less than five years old, the caregivers play an important role in the follow-up of the treatment and wellbeing of the child. After the diagnosis, a team of psychotherapists is provided for the patient and the caregivers. A therapist is fully focused on the child. Our program provides the child with an object they can identify with and, by taking care of their loyal companion, they can learn to take care

of themselves. Additionally, through medical play, the child explores the common medical materials and pretends to "be" the doctor to work through their experience of the diagnosis and treatment of retinoblastoma. Keeping the patient's experience in mind it is also important to assess the burden placed upon the caregivers of said patients, a second therapist is assigned to the caregivers to provide therapeutic companionship through the treatment and assess their own experience and impact of the diagnosis of their family member. Additionally, psychiatry attention is provided whenever needed.

FOLLOW UP

Patients should receive regular evaluations every four weeks to assess the treatment's response, screen for side effects, and continue to take part in the decision-making process. A simple and contrast-enhanced MRI of the brain and orbits should be performed every six months until the child is five years old. As for the remainder of the patient's lifespan, follow up should be individualized based on the characteristics the child presents, whether high-risk factors were present or not. It is worthwhile mentioning that most recurrences take place in the first three years after initial remission, although late-onset recurrences can occur up to 11 years after treatment. Patients should have their visual acuity evaluated with the same frequency as the general population, with exception of the ones who received radiation therapy. These patients should be evaluated more frequently in light of the fact that they experienced more incidence of cataract and orbital deformities.^{21,24,25,28}

The rate of strabismus in Rb survivors is also worth mentioning. Several studies have found that this outcome is somewhat common, one of them demonstrating that 60% of their group D Rb sample size (12 out of 20 patients) had strabismus at five years of follow-up, with exotropia being the most frequently presenting variant. While this particular cohort was not very large, it is important to note that amblyopia is a serious sequela of strabismus and should be addressed accordingly.^{28,29,30}

In the case of hereditary Rb, the American Association for Cancer Research (AACR) suggests implementing non-sedated exams every 2-4 weeks from birth to 8 weeks of age. From 8 weeks to 12 months of age Examination Under Anesthesia (EUA) should be performed monthly. Subsequent check-ups should be performed as follows:

- 12 to 24 months: EUA every two months.
- 24 to 36 months: EUA every three months.
- 36 to 48 months: EUA every four months.
- 48 to 60 months; EUA every six months.
- 5 to 7 years: non-sedated exams every six months.
- >7 years: non sedated exams every 1-2 years.

This surveillance regimen is intended for intraocular Rb. For trilateral Rb, an MRI of the brain and orbits should be performed at the time of diagnosis and every six months thereafter until the child is five years of age. In the case of second primary tumors, surveillance should be performed by means of patient education about risks and being mindful of new signs and symptoms. Also, patients should undergo skin examination at the time of well-child visits, and annually thereafter until 18 years of age because of the risk of melanoma. Some experts recommend whole-body MRI yearly after the child turns eight years old, but there is currently no consensus on this recommendation.³¹

The overall rate of depression and anxiety among retinoblastoma survivors is not higher

than survivors of other cancers. Despite this, bilateral retinoblastoma survivors seem to have an increased fear of recurrence or secondary cancers arising from treatment. This fact reiterates the fact that physicians should not take their patients' mental health for granted. Long term psychological support is recommended for the adequate emotional and sensory-motor development of the child. Additionally, long term psychotherapy for the caregivers can provide the space to work through the adjustments that the treatment requires. Survivorship programs also exist, and patients should be encouraged to reach out to them for reassurance and amplifying their support network.^{30,32,33}

CHALLENGES TO OVERCOME

The consolidation of a multidisciplinary group has presented many challenges. First and foremost, all the members of the team have to be in constant communication and aligned with the course of treatment. Our team developed a flowchart of the specialists and the order in which the patient is required to have an appointment with them. Nonetheless, there are still challenges to be addressed in regard to the coordination of agendas and overall flow of the course of treatment in order to improve the experience of the patient.

Another important challenge was the integration of a mental health program in the treatment of retinoblastoma. Our team, as healthcare professionals treating patients with cancer on a daily basis, understand the emotional impact of the diagnosis and treatment of retinoblastoma, and the importance of mental health as a fundamental part of the treatment, not only for the patient and

the family's well-being but also because of the positive impact towards the medical interventions. Nonetheless, in Mexico, there's still a stigma towards mental health care as non-important or just for mental health problems, creating a resistance in the patients to seek mental health care. Our team has developed a program that includes mental health interventions in the overall treatment for retinoblastoma, but there's still a long way to go in our society towards the inclusion of mental health in hospital settings and addressing the social stigma towards psychological attention.

Undoubtedly, the synchronization of multiple specialists is a dutiful task. However, as it has grown to become the standard of care, every center aiming to treat retinoblastoma should recruit a complete and integrated task force for the patients' safety.

REFERENCES

1. Ghisoli ML, Zage PE, Herzog C, Chevez-Barrios P, Chintagumpala M, Hurwitz RL, et al. Multidisciplinary Management of Retinoblastoma: Diagnosis, Treatment, and Future Direction. *Ophthalmic Oncology*. 2010;:179-99.
2. Kivelä T. The epidemiological challenge of the most frequent eye cancer: retinoblastoma, an issue of birth and death. *Br J Ophthalmol*. 2009;93:1129-31
3. NCI Dictionary of Cancer Terms. National Cancer Institute. Available: <https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/multidisciplinary> [Accessed 22 Dec 2020]
4. Ek U. Emotional reactions in parents and children after diagnosis and treatment of a malignant tumour in the eye. *Child Care Health Dev*. 2000;26:415-428.
5. Hamama-Raz Y, Rot I, Buchbinder E. The coping experience of parents of a child with retinoblastoma-malignant eye cancer. *J Psychosoc Oncol*. 2012;30:21-40.
6. Tröster H. Sources of stress in mothers of young children with visual impairments. *J Vis Impair Blind*. 2001;95:623-637.
7. Hile S, Erickson SK, Agee B, et al. Parental stress predicts functional outcome in pediatric cancer survivors. *Psycho-Oncology* 2014;23:1157-1164
8. Luna-Fineman S, Barnoya M, Bonilla M, Fu L, Baez F, Rodríguez-Galindo C. Retinoblastoma in Central America: Report from the Central American Association of Pediatric Hematology Oncology (AHOPCA). *Pediatric Blood & Cancer*. 2011;58(4):545-50.
9. Dimaras H, Kimani K, Dimba EA, Gronsdahl P, White A, Chan HS, et al. Retinoblastoma. *The Lancet*. 2012;379(9824):1436-46.
10. M. A. Ramirez-Ortiz, V. C. Lansingh, K. A. Eckert et al., Systematic review of the current status of programs and general knowledge of diagnosis and management of retinoblastoma. *Boletn Medico del Hospital Infantil de Mexico*. 2017;74(1):41-54
11. Sociedad Mexicana de Oftalmología A. C. Available: https://www.smo.org.mx/directorio_medico.php [Accessed 22 Dec 2020]
12. Informe sobre la Salud de los Mexicanos - Diagnóstico General del Sistema Nacional de Salud. 2016, Available: https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/239410/ISSM_2016.pdf [Accessed 22 Dec 2020]
13. Garza-Garza LA, Ruiz-Lozano RE, Rebolledo-Méndez G, Ibarra-Nava I, Morales-Garza HJ, Ancona-Lezama D. Challenge of Retinoblastoma in Mexico in 2020: Perspectives and Solutions. *Journal of Ophthalmology*. 2020;2020:1-6.
14. Quélin C, Bendavid C, Dubourg C, Rochebrochard CDL, Lucas J, Henry C, et al. Twelve new patients with 13q deletion syndrome: Genotype-phenotype analyses in progress. *European Journal of Medical Genetics*. 2009;52(1):41-6.
15. Shields CL, Shields JA, Baez K, Cater JR, De Potter P. Optic nerve invasion of retinoblastoma. Metastatic potential and clinical risk factors. *Cancer*. 1994;73: 692-8
16. Shields CL, Schoenberg E, Kocher K, Shukla SY, Kaliki S, Shields JA. Lesions Simulating Retinoblastoma (Pseudoretinoblastoma) in 604 Cases. *Ophthalmology*. 2013;120(2):311-6.
17. MD MBS. Morning Glory Syndrome. *American Academy of Ophthalmology*. 2017. Available: <https://www.aao.org/disease-review/neuro-ophthalmology-morning-glory-syndrome> [Accessed 28 Dec 2020]
18. Bustos-Zepeda M, Ortega-Ramírez C. Catarata Congénita. *Rev Hosp Gral Dr. M Gea González*. 2001;4:57-60
19. Wong FL, Boice JD Jr, Abramson DH, Tarone RE, Kleinerman RA, Stovall M, Goldman MB, Seddon JM, Tarbell N, Fraumeni JF Jr, Li FP. Cancer incidence after retinoblastoma. Radiation dose and sarcoma risk. *JAMA*. 1997;278(15):1262-7

20. Ancona-Lezama D, Garza-Garza LA, Ruiz-Lozano RE, Shields CL, Villagomez-Valdez LG, De-Leija-Portilla JO. Diffuse infiltrative retinoblastoma with retinal detachment in "cinnamon-roll" configuration: a case report. *J AAPOS*. 2020;S1091-8531(20)30315-3. doi: 10.1016/j.jaapos.2020.10.004.
21. Ancona-Lezama D, Dalvin LA, Shields CL. Modern treatment of retinoblastoma: A 2020 review. *Indian J Ophthalmol* 2020;68:2356-65.
22. Fabian ID, Reddy A, Sagoo MS. Classification and staging of retinoblastoma. *Community Eye Heal J*. 2018;31(101):11-13.
23. Shields CL, Lally SE. 10 10.1. In: Duangnate Rojanaporn, ed. 1st ed. Springer Singapore; 2019:91-99. doi:10.1007/978-981-13-2336-2
24. Fabian ID, Onadim Z, Karaa E, Duncan C, Chowdhury T, Scheimberg I, et al. The management of retinoblastoma. *Oncogene [Internet]*. 2018;37(12):1551-60. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/s41388-017-0050-x>
25. Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, Cobrinik D, Kivelä TT, Lohmann D, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. "Alive, with good vision and no comorbidity." *Prog Retin Eye Res [Internet]*. 2019;73(May):100764. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2019.05.005>
26. Sarici A, Kizilkilic O, Celkan T, Gode S. Blue toe syndrome as a complication of intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma. *JAMA Ophthalmol*. 2013;131(6):801-802. doi:10.1001/jamaophthalmol.2013.1458
27. Xavier Sastre, Guillermo L. Chantada, François Doz, Matthew W. Wilson, Maria T. G. de Davila, Carlos Rodríguez-Galindo, Murali Chintagumpala, Patricia Chévez-Barrios; Proceedings of the Consensus Meetings From the International Retinoblastoma Staging Working Group on the Pathology Guidelines for the Examination of Eucleated Eyes and Evaluation of Prognostic Risk Factors in Retinoblastoma. *Arch Pathol Lab Med* 1 August 2009; 133 (8): 1199-1202. doi: <https://doi.org/10.1043/1543-2165-133.8.1199>
28. Pulido J. Long-term visual outcome following chemoreduction for retinoblastoma: Commentary. *Evidence-Based Ophthalmol*. 2006;7(2):91-92. doi:10.1097/01.ieb.0000209779.95400.f6
29. Fabian ID, Naeem Z, Stacey AW, et al. Long-term Visual Acuity, Strabismus, and Nystagmus Outcomes Following Multimodality Treatment in Group D Retinoblastoma Eyes. *Am J Ophthalmol*. 2017;179:137-144. doi:10.1016/j.ajo.2017.05.003
30. Nahum MP, Gdal-On M, Kuten A, Herzl G, Horovitz Y, Arush MW Ben. Long-term follow-up of children with retinoblastoma. *Pediatr Hematol Oncol*. 2001;18(3):173-179. doi:10.1080/08880010151114769
31. Kamihara J, Bourdeaut F, Foulkes WD, Molenaar JJ, Mosse YP, Nakagawa A, et al. Retinoblastoma and Neuroblastoma predisposition and surveillance. *Clin Cancer Res*. 2017;23(13):e98-106.
32. Ford JS, Chou JF, Sklar CA, et al. Psychosocial outcomes in adult survivors of retinoblastoma. *J Clin Oncol*. 2015;33(31):3608-3614. doi:10.1200/JCO.2014.60.5733
33. Collins MLZ, Bregman J, Ford JS, Shields CL. Depression, Anxiety, and Stress in Parents of Patients With Retinoblastoma. *Am J Ophthalmol*. 2019;207:130-143. doi:10.1016/j.ajo.2019.05.020

OFTALMOPATÍA ASOCIADA A ENFERMEDAD TIROIDEA: EVALUACIÓN POR IMÁGENES

Dr. M. Daniel Echeverría M.
Neurorradiólogo Diagnóstico e Intervencional Instituto de Neurocirugía, Dr. Asenjo Santiago, Chile.
Profesor Adjunto Universidad de Valparaíso
Radiología e Imágenes Diagnósticas
Universidad de San Carlos de Guatemala, Guatemala, Guatemala.

La oftalmopatía asociada a enfermedad tiroidea es conocida como “Oftalmopatía de Graves” en honor al médico Robert Graves, médico irlandés que describió la enfermedad hace más de 150 años¹. En 1835 describió 3 pacientes con aumento de tamaño de la glándula tiroides, taquicardia y también con protrusión de ambos ojos¹.

La oftalmopatía de Graves es la manifestación extra-tiroidea más frecuente de la enfermedad tiroidea.² Esta es una enfermedad inmunomediada en la cual anticuerpos antitiroideos se encuentran elevados.^{2,3} Esto ocurre con mayor frecuencia en mujeres, pero en hombres los síntomas son más severos. Para diagnosticar la oftalmopatía de Graves se necesita una evaluación multidisciplinaria entre endocrinólogo, oftalmólogo y radiólogo/neurorradiólogo.³ Los signos que se manifiestan es la protrusión de los globos oculares secundario principalmente a inflamación de los músculos extraoculares.⁴ El engrosamiento de los músculos ocurre de una forma ordenada⁴ (Diagrama 1):

- Músculo Recto Inferior
- Músculo Recto Medial
- Músculo Recto Superior
- Músculo Recto Lateral
- Músculos Oblicuos

Esto ha llevado a la creación de acrónimos que nos ayudan a recordar el orden de afectación de los músculos, como lo es el creado en lengua inglesa “I’m SLOW”, incluyendo posteriormente al músculo elevador del párpado superior dentro del

compromiso de la enfermedad. Se puede observar engrosamiento y edema de la grasa retroocular secundario a congestión venosa por compresión de la vena oftálmica superior.

IMÁGENES

La evaluación por imágenes de la órbita y sus estructuras es de vital importancia para entender las diferentes patologías y sus complicaciones.

La tomografía computada (TC) es un estudio rápido, fácilmente realizable y económico. Provee mucha información acerca de la composición de las estructuras evaluadas, tiene la capacidad de

realizarse de forma volumétrica y la reconstrucción multiplanar (MPR), la cual es de gran utilidad. Se pueden observar estructuras óseas y de tejidos blandos y su relación, así como ayuda a la planificación prequirúrgica².

La resonancia magnética (RM) provee información de los tejidos blandos intraorbitarios con una mayor definición que la

TC. Imprescindible para evaluar procesos inflamatorios sutiles y lesiones de otras estructuras como el nervio óptico, globo ocular, cristalino². También ayuda a dar seguimiento del tratamiento de los procesos inflamatorios.

El uso de ambas técnicas es invaluable para la evaluación integral de la patología orbitaria.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 43 años con antecedentes de orbitopatía distiroidea diagnosticada clínicamente desde enero 2020, en tratamiento. Progresó con edema de ambas papilas ópticas en último control hace 1 mes por lo que se solicita descartar causa que explique el edema papilar. Se realiza TC el 26/10/20 y RM cerebral el 20/11/20.

La TC (figura 1) muestra la imagen clásica de engrosamiento de todos los músculos orbitarios y la resultante proptosis. No se observa alteración de la grasa intra ni extraconal lo que descarta proceso inflamatorio de la vaina neural. La RM (figura 2) muestra el engrosamiento de los músculos también, denotando la forma de “botella de coca cola” en los cortes sagitales. Las imágenes en RM confirman que no existe proceso inflamatorio peri neural ni de la grasa intraorbitaria. Se confirma marcada compresión de ambos nervios ópticos y de venas de drenaje orbitarias. Esto conlleva a edema papilar

y realce de las papilas en las secuencias contrastadas, en especial secuencias especiales como FLAIR (Fluid-Attenuated Inversion Recovery) axial contrastada. No se evidenció otra causa que explicara la sintomatología de la paciente. El paciente continuó con manejo médico agresivo con corticoides sistémicos con curso corto revertiendo totalmente su sintomatología.

DISCUSIÓN

La evaluación por imágenes de la oftalmopatía tiroidea va más allá que solo confirmar la causa de la proptosis, (esto ya es algo conocido y estudiado) sino que para prevenir y/o confirmar complicaciones oftalmológicas importantes de la enfermedad. Esto ayuda a decidir el mejor manejo del paciente para evitar la pérdida visual que es prevenible.

En el caso se observa marcado engrosamiento de músculos orbitarios que condicionan a la proptosis, pero que también conlleva a estreches

por compresión del vértice de las orbitas. Esto conlleva a dificultad en el drenaje venoso y estancamiento del movimiento del LCR en la vaina óptica, lo que a su vez predispone al edema papilar que presenta la paciente. El edema papilar se puede identificar en secuencias ponderadas en T2, cortes finos de 2 mm. Generalmente el edema papilar se presenta también realce tras la administración del contraste en secuencias T1. Esto no es tan evidente por lo que se puede utilizar secuencias T2 FLAIR contrastadas para demostrarlo dado a la alta sensibilidad al realce de dicha secuencia. Luego del curso intenso de corticoides, la paciente resolvió la sintomatología y recuperó su visión basal.

Por lo anterior, sugiero que se estudien con RM idealmente los pacientes con sospecha de orbitopatía distiroidea para descartar patología asociada y así modificar terapia para que los pacientes logren una pronta recuperación.

REFERENCIAS

1. Mourits MP. *Historical Notes on Graves' Disease*. 2010;271-9.
2. Pitz S, Müller-Forell W. *Orbital Imaging*. 2017;61-73.
3. Sas TN, Camen GC, Stefanescu A, Gheonea IA. *Imaging Evaluation of the Orbit in Graves Ophthalmopathy*. *Curr Heal Sci J* 2015;41(3):285-7.
4. Nagy E, Toth J, Kaldi I, et al. *Graves' ophthalmopathy: eye muscle involvement in patients with diplopia*. *Eur J Endocrinol* 2000;142(6):591-7.

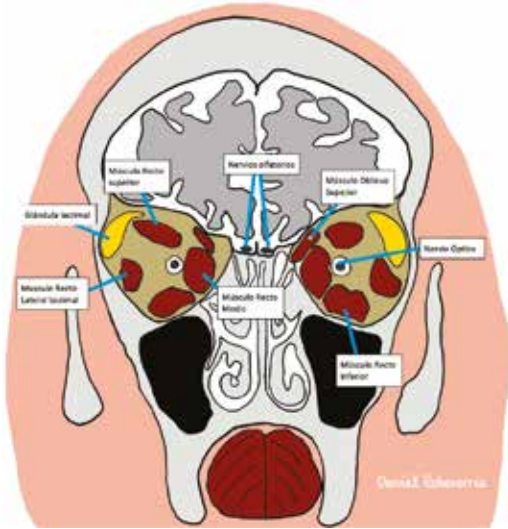


Diagrama 1.
Representación diagramática de un corte coronal a nivel de ambas orbitas.

Figura 1.
TC de Orbitas. A. Corte axial. B. Corte coronal. Se identifica engrosamiento de músculos orbitarios (flechas rectas). Se puede observar la forma característica en forma de botella de "Coca Cola" (puntas de flechas)

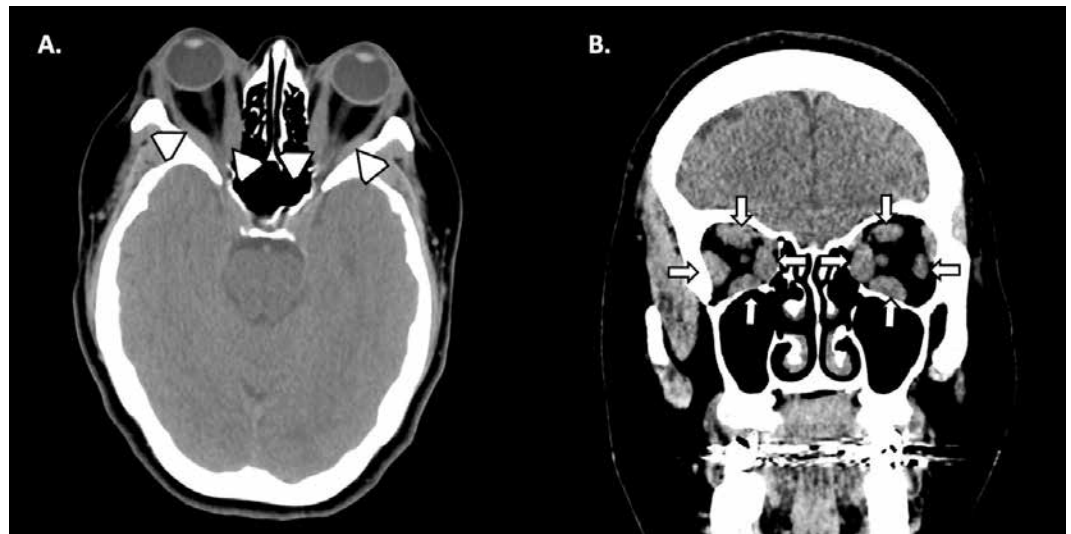
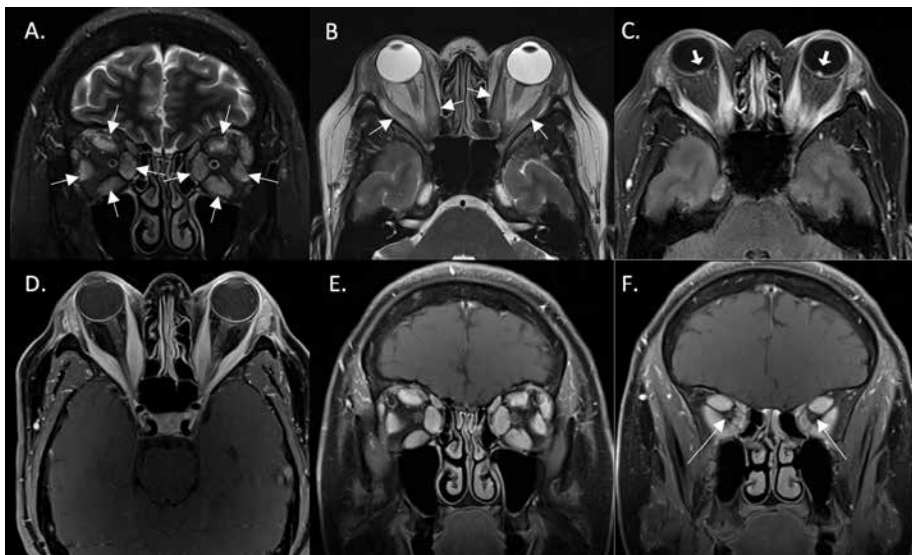


Figura 2.

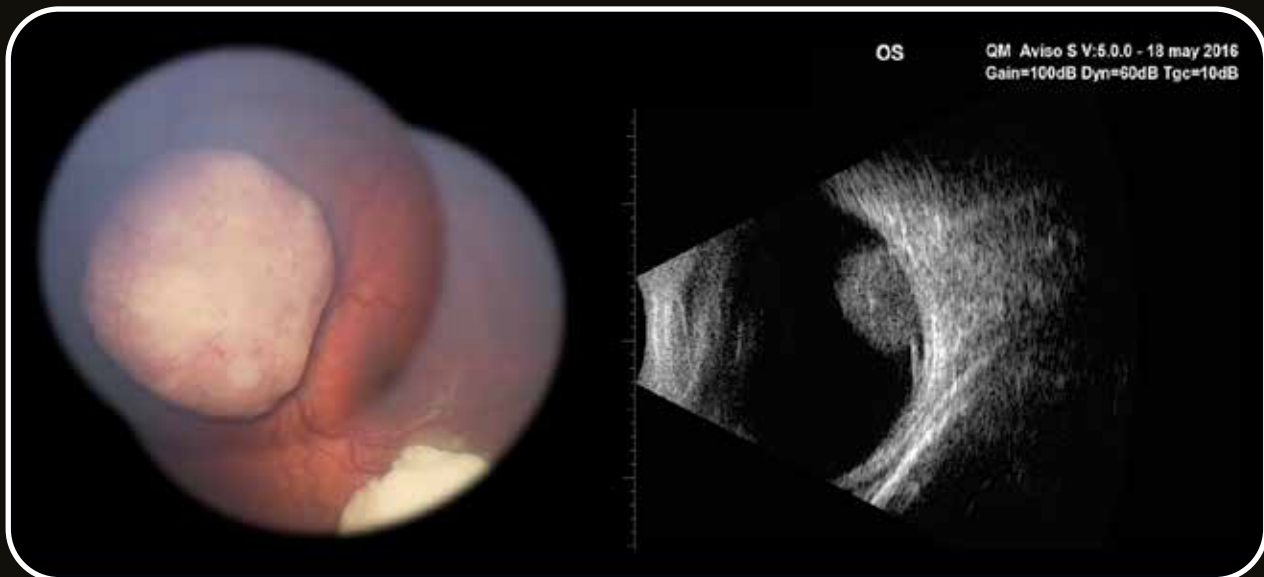
RM Cerebral. A: T2 coronal, observamos el engrosamiento y aumento de señal de los músculos orbitarios bilateralmente, sin evidencia de neuritis óptica. B: T2 axial, observamos el engrosamiento de los vientres de los músculos orbitarios, también se nota leve abombamiento de la papila óptica. C: FLAIR Gd axial, muestra el realce tanto de músculos orbitarios como de la papila orbitaria en relación con edema papilar. D: T1Gd Axial, se observa realce muscular, pero muestra con menor intensidad el realce papilar. E y F: T1Gd Coronal, muestran el marcado engrosamiento y realce de músculos orbitarios con estrechamiento de la emergencia del vértice orbitario, condicionando a aumento de la presión en la vaina orbitaria y estructuras vasculares venosas, que conllevan al edema papilar.



GALERÍA FOTOGRÁFICA



Melanoma Conjuntival
Centro Oftalmológico León



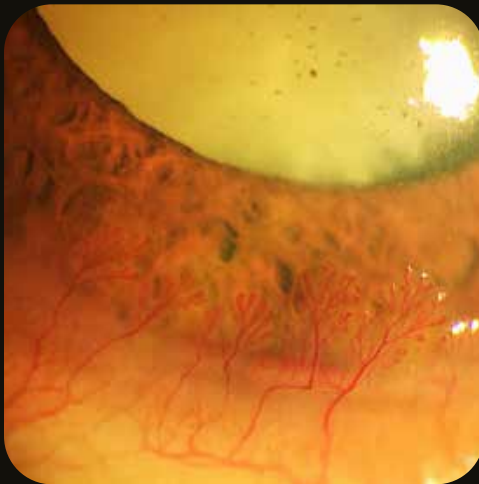
Retinoblastoma exofítico
Dra. Daniela Alvarez, Dra. Roxana Saucedo, Dra. Andrea Arriola.
Asociación para Evita la Ceguera en México, I.A.P.



Papiloma palpebral superior
Centro Oftalmológico León



Papiloma en párpado superior
Centro Oftalmológico León



Lesión papilomatosa corneal
Centro Oftalmológico León



Retinoblastoma
Centro Oftalmológico León

MELANOMA COROIDEO: REPORTE DE CASO

Dra. Sonalí Campos Alvergue
Oftalmólogo, Retina-Vítreo, Instituto Panamericano Contra la Ceguera.

RESUMEN

El melanoma coroideo es el tumor intraocular maligno más frecuente en la población adulta. Presenta una incidencia global de 5-6 casos por millón. Comúnmente se presenta a partir de la sexta década de la vida con un aumento de la incidencia al aumentar la edad. Estos tumores malignos se pueden encontrar en una evaluación oftalmológica de rutina, su diagnóstico correcto es de vital importancia para el pronóstico del paciente dado que pueden causar metástasis a otros órganos. Se presenta el caso de una paciente de 62 años de edad, diabética, quien consultó por disminución de la visión en el ojo izquierdo de 1 semana de evolución, sin otra sintomatología asociada, los estudios complementarios revelaron el diagnóstico de melanoma coroideo con la consiguiente necesidad de enucleación.

PALABRAS CLAVE: Melanoma coroideo | ultrasonido ocular | enucleación.

INTRODUCCIÓN

El 95% de los melanomas oculares se originan del tracto uveal, incluyendo el iris, el cuerpo ciliar y la coroides, y el resto en la conjuntiva o en la órbita.

El melanoma coroideo es el más frecuente en los adultos y representa el 90% de todos los tumores intraoculares.

Los melanomas uveales normalmente se presentan sin síntomas y se encuentran en una evaluación oftalmológica de rutina. Aproximadamente la mitad de los pacientes presentan síntomas visuales como flashes, floaters o defectos del campo visual.¹

El diagnóstico de melanoma se basa en la evaluación fundoscópica por un médico oftalmólogo, junto con técnicas especializadas no invasivas como ultrasonido, tomografía de coherencia óptica, y angiografía con fluoresceína, entre otros.¹

Entre las diferentes modalidades de tratamiento para el melanoma coroideo se encuentran; la enucleación, placa de braquiterapia, irradiación con protones externos, escisión en bloque, termoterapia transpupilar.³

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 62 años de edad, consultó por disminución de la visión en el ojo izquierdo de 1 semana de evolución, sin otro síntoma asociado. Antecedente médico patológico: diabetes mellitus tipo 2, de 5 años de evolución, controlada con glimepirida.

A la evaluación oftalmológica: AVcc OD: 20/20 OS: 20/30. Presión intraocular OU 18 mmHg. Ambos ojos sin restricción en la motilidad ocular. La evaluación del segmento anterior para ambos ojos no evidenció alteraciones. En la oftalmoscopia indirecta con lente de 20D el ojo derecho no presentó anomalías y en el ojo izquierdo se observó el vítreo claro, una masa elevada, por fuera de la arcada temporal superior, de color blanquecino no homogéneo, no móvil (**Figura 1**) con desprendimiento de retina en el cuadrante superotemporal y líquido subretiniano en la arcada temporal inferior, además de exudados duros parafoveales inferiores (**Figura 2**).

Ante tales hallazgos se solicitó USG de ojo izquierdo, resonancia magnética (RMN) de órbitas, radiografía de tórax, ultrasonido abdominal y laboratorios.

El USG del ojo izquierdo mostró en el corte transversal en modo A una reflectividad interna media (**Figura 3A**) y en el modo B una lesión lobulada en forma de domo asociado a desprendimiento de retina exudativo (**Figura 3B**). La lesión presentó una base de 14.66 mm y una medida de 11.03 mm anteroposterior (**Figura 4**).

La radiografía de tórax, el ultrasonido abdominal y la RMN cerebral sin evidencia de actividad tumoral. Los resultados de laboratorios dentro de límites normales.

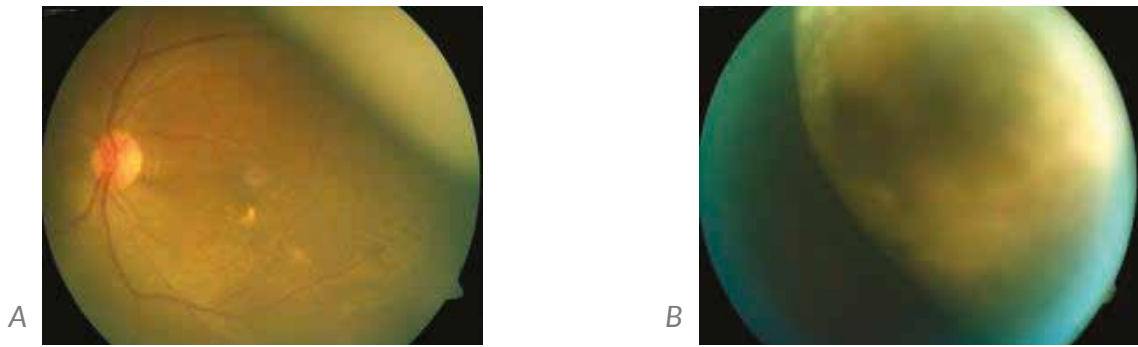


Figura 1. Fotografía a color, fondo de ojo izquierdo.
 (A) Se observa una masa por fuera de la arcada temporal superior.
 (B) Se observa masa blanquecina y cambios de coloración subretinianos.

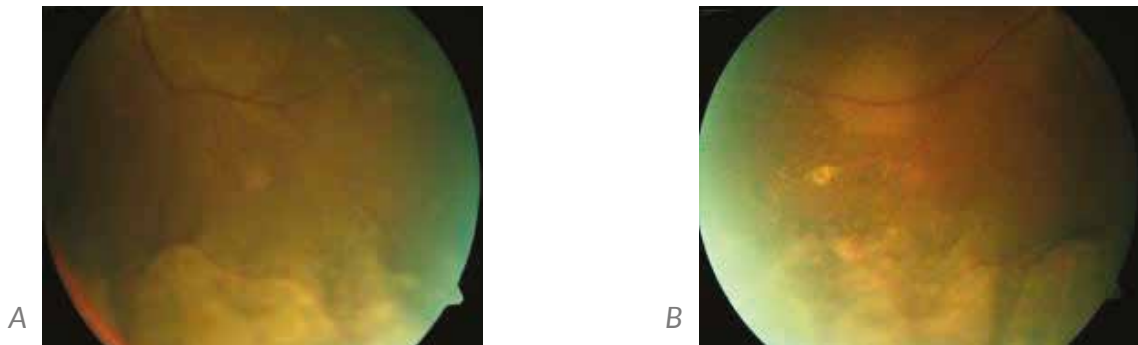


Figura 2. Fotografía a color, ojo izquierdo.
 Se observa desprendimiento de retina seroso inferior (A) en el cuadrante temporal y (B) en el cuadrante nasal.

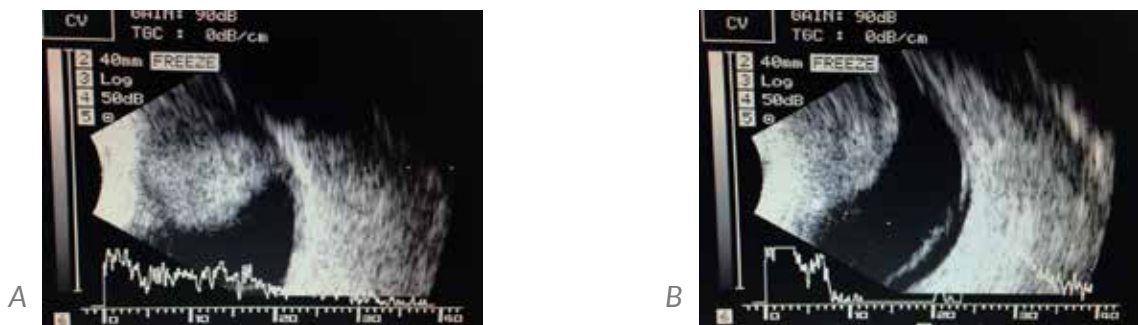


Figura 3. Ultrasonografía ojo izquierdo.
 En el corte transversal modo B se muestra una lesión lobulada en forma de domo (A) acompañada de desprendimiento de retina exudativo (B).

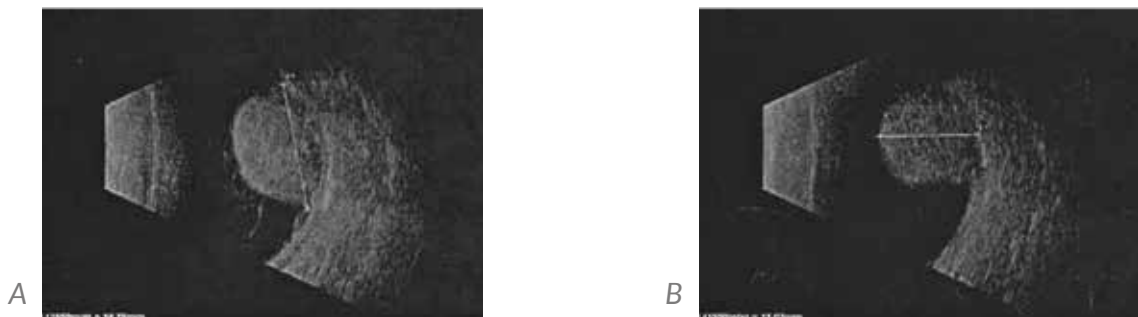


Figura 4. Medición de la lesión por ultrasonido.
 Base 14.66 mm (A) y diámetro anteroposterior 11.03 mm (B).

En la RMN de órbitas con medio de contraste, se observó una masa coroidea en el ojo izquierdo hiperintensa en T1 e hipointensa en T2. El resto de las estructuras del ojo izquierdo y derecho son normales al igual que las intraconales (Figura 5).

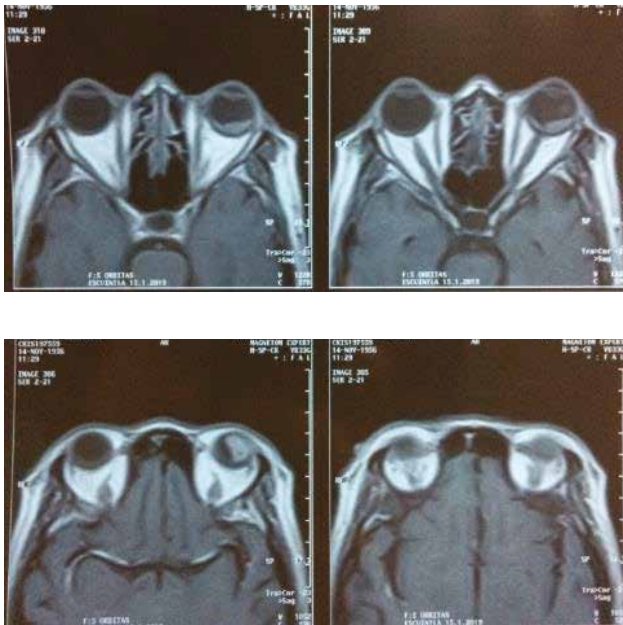


Figura 5.

RMN de órbitas con medio de contraste.

A los trece días luego de la primera consulta la paciente presentó disminución de la AV de 20/30 a 20/200, la masa blanquecina aumentó de tamaño abarcando dos cuadrantes, con extensión de líquido subretiniano hacia el área macular, la arcada temporal inferior y hacia la periferia.

Ante el crecimiento de la masa intraocular asociado a desprendimiento de retina seroso, la disminución de la AV progresiva, y los hallazgos en los estudios de imágenes se determinó el diagnóstico presuntivo de melanoma coroideo; se le brindó amplio plan educacional a la paciente acerca de la importancia de realizarle enucleación del ojo izquierdo. La paciente enterada y de acuerdo fue sometida a enucleación a los 27 días luego de la primera consulta.

El estudio patológico reportó la masa intraocular con afectación de cámara anterior y posterior, córnea, esclera, iris, cuerpos ciliares y retina (Figura 7) y confirmó el diagnóstico de melanoma pigmentado mixto con células fusiformes y epiteloideas (Figura 8). Afortunadamente los bordes quirúrgicos se encontraron libres de neoplasia. La paciente fue referida con médico oncólogo quien le indicó seguimiento cada 6 meses.



Figura 7. Especimen enucleado de ojo izquierdo.

Sección en plano horizontal muestra una masa sólida, color café oscuro que involucra cámara anterior y posterior, además de material blanquecino, gelatinoso y de fácil desintegración que es empujado por la masa.

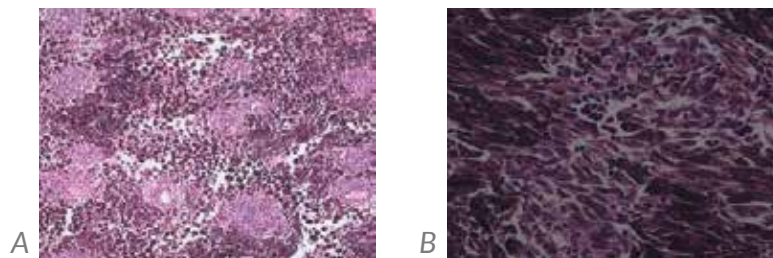


Figura 8. Corte histológico con tinción de hematoxilina y eosina.

(A) Se observan remolinos de pigmento como áreas más claras. (B) Se observan las células ovales y fusiformes, con núcleos de cromatina irregular con evidencia de la pigmentación oscura.

DISCUSIÓN

La lesión simuladora más común del melanoma coroideo, es el nevo coroideo, sin embargo por la dificultad de acceso para estudio histopatológico, el diagnóstico se basa inicialmente en la evaluación fundoscópica, además de los hallazgos fluorangiográficos y de ultrasonografía ocular¹ tal como se le indicó a la paciente.

Las características clínicas más usadas para predecir el crecimiento de tumores melanocíticos son: grosor del tumor mayor de 2 mm por ultrasonido, líquido subretiniano debajo o alrededor del tumor, acúmulos de pigmento naranja debajo del tumor, localización del tumor menor de 3 mm del nervio óptico, "vacío acústico" o baja reflectividad interna en el ultrasonido, ausencia de características crónicas como drusas, fibrosis o atrofia del epr y síntomas atribuibles al tumor, como visión borrosa, distorsión, flashes o floaters.⁴ Hallazgos en su mayoría descritos en el presente caso.

En el ultrasonido, la atenuación interna del sonido en los melanomas oculares se debe a una disminución de la fuerza del eco que se observa en el modo B como una reflectividad baja en la base del tumor lo que se le conoce como "vacío acústico". Otra característica que diagnostica el melanoma ocular en el ultrasonido es la consistencia sólida en forma de champiñón. Otro hallazgo es el desprendimiento de retina exudativo que normalmente se extiende hacia la periferia inferior del globo ocular,⁵ tal como se presentó en este caso.

El tratamiento del melanoma uveal depende del tamaño y localización del tumor, extensión extraocular, potencial visual, edad del paciente y presencia o ausencia de metástasis. Para pacientes asintomáticos con tumores melanocíticos uveales pequeños, menores de 12 mm de diámetro y menor de 2 a 3 mm de altura, el tratamiento inicial es observación cada 2 a 4 meses con estudios de imágenes como fotografías, ultrasonido, tomografía de coherencia óptica o autofluorescencia.⁶ Anteriormente se consideraba iniciar tratamiento activo una vez se documentaba el crecimiento de la lesión.⁷ Sin embargo, la presencia de los signos clínicos y la documentación del crecimiento no son siempre indicativos de transformación maligna. Por lo que se recomienda precaución al tomar decisiones clínicas basadas solamente en los signos clínicos, sobre todo cuando el crecimiento es mínimo o lento.⁸

La radioterapia es el tratamiento primario más común para el melanoma uveal, ya sea como placa de braquiterapia o partículas cargadas.⁹ En el 95% de los casos el tratamiento local es efectivo en prevenir las recurrencias, sin embargo el 50% de los pacientes están en riesgo de desarrollar metástasis aún teniendo éxito en la terapia local.¹⁰ El estudio del Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) que incluyó 2,320 pacientes con melanoma coroideo primario encontró que la tasa acumulada de metástasis a distancia para los 5 años era de un 25% y a los 10 años un 34%.¹¹

La enucleación ahora se reserva para pacientes en quienes no se prevee un resultado favorable con la radioterapia, como aquellos con tumores grandes, extensión extraescleral, glaucoma neovascular, desprendimiento de retina extenso, o pobre potencial visual, factores que fueron considerados al ofrecerle la enucleación a la paciente. Afortunadamente, la calidad de vida para pacientes sometidos a enucleación parece ser similar a los tratados con radioterapia.¹²

El 2-4% de los pacientes tienen metástasis detectable en el momento del diagnóstico del tumor. El melanoma coroideo se caracteriza por su diseminación hematogena inicial y su tendencia de hacer metástasis al hígado, el cual se afecta en el 95% de los pacientes y puede ser el único sitio de metástasis.¹³ Razón por la cual se hace necesario un seguimiento periódico con estudios de imágenes y pruebas de función hepática cada 6 meses por 5 años y luego de manera anual.¹⁴

CONCLUSIONES

Los melanomas malignos se encuentran más frecuentemente en la coroides y en el cuerpo ciliar en comparación al iris. La sintomatología es extremadamente variable con las masas coroideas. Pueden aparecer denovo o a partir de una lesión preexistente. El tratamiento preferiblemente es conservador y debe ser individualizado según la sintomatología del paciente. Los pacientes continúan en riesgo de muerte por metástasis a causa del melanoma incluso 20 años después del tratamiento. Por lo tanto, parece prudente monitorear a los pacientes de forma periódica.¹⁴

AGRADECIMIENTOS

Dra. Rhina Piche. Médico Oftalmólogo – Retinólogo. Jefa Clínica de Retina y Vítreo.

Dr. Victor Leonel Argueta S. -Patólogo.

Dr. Luis Carlos del Valle – Médico Internista.

Conflictos de interés:

El autor no reporta conflictos de interés

REFERENCIA

1. Augsburger JJ, Correa ZM, Trichopoulos N, N Shaikh A. Size overlap between benign melanocytic choroidal nevi and choroidal malignant melanomas. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49:2823.
2. Ryan Stephen J., *Retina*. 5ª edición. Elsevier Saunders. China. Cap 144-148. Págs. 7721.8678.
3. Samarth Shukla, et al. Choroid Melanoma- A Rare Case Report. *Journal Of Clinical and Diagnostic Research*. 2015 May. Vol-9(5).
4. Abramson DH. Growing melanocytic tumor is not always cáncer. *Arch Ophthalmol* 2005; 123:1457.
5. Frazier, L. Green, Ronald. *Ultrasonido del ojo y la órbita*. Segunda edición. Jaypee Brothers Meidcal. 2010. 15-28; 115-150.
6. Espinoza G, Rosenblatt, et al. Optical coherence tomography in the evaluation of retinal changes associated with suspicious choroidal melanocytic tumors. *Am J Ophthalmol* 2004; 137:90.
7. Cymbor MJ, Check JM. Choroidal melanoma: a review and case report. *Journal of the American Optometric Association*, 30 Sep 1998, 69(10):656-665.
8. Elner VM, Flint A. Vine AK. Histopathology of documented growth in small melanocytic choroidal tumors. *Arch Ophthalmol* 2004; 122:1876.
9. Ramaiya KJ, Harbour JW. Current management of uveal melanoma. *Expert Review of Ophthalmology* 2007; 5:939.
10. Eskelin S, Pyrhönen S, Summanen P, et al. Tumor doubling times in metastatic malignant melanoma of the uvea: tumor progression before and after treatment. *Ophthalmology* 2000; 107:1443.
11. Assessment of metastatic disease status at death in 435 patients with large choroidal melanoma in the Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS): COMS report no. 15. *Arch Ophthalmol* 2001; 119:670.
12. Cruickshanks KJ, Fryback DG, Nondhal, DM, et al. Treatment choice and quality of life in patients with choroidal melanoma. *Arch Ophthalmol* 1999; 117:461.
13. Sebastian Eskelint, Seppo Pyrhonene, et al. A Prognostic Model and Staging for Metastatic Uveal Melanoma. *American Cancer Society* 2003. January 15, 2003; 97:2.
14. Lane, Anne, et al. Long term risk of Melanoma-related mortality for pacient with uveal melanoma. *JAMA Ophthalmol*.2015;133.

REPORTE DE CASO

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO DE ÓRBITA

Manejo de Secuelas y Complicaciones oculares producidos por la radioterapia

Dra. Jenniffer G. Rivadeneira Astudillo¹, Dr. Diego A. Alvarado Macias¹
Dr. Carlos León Roldan².

¹Residentes de tercer año de la Escuela Superior de Oftalmología

²Cirujano Oftalmólogo, Director del Programa
Centro Oftalmológico León.

INTRODUCCIÓN

El cáncer es la segunda causa de muerte infantil. Se ha estimado que 5 - 10 % de los tumores malignos en niños se producen en cabeza y cuello y dentro de estos tumores se destaca el rhabdomyosarcoma infantil que representa aproximadamente el 3,5 % de los casos de cáncer en niños de 0 - 14 años de edad.¹

El rhabdomyosarcoma (RMS) es considerado globalmente como una única enfermedad. Existen diferencias importantes de comportamiento entre un RMS y otro, dependiendo de su lugar de origen, su aspecto histológico al microscopio, su tamaño y su posible diseminación a otras localizaciones, así como de la cantidad de tumor residual que queda tras la cirugía inicial y de la edad del paciente en el momento del diagnóstico.²

Es muy infrecuente la diseminación del rhabdomyosarcoma a distancia. Uno de cada cinco niños la desarrollará, por lo que es importante poder realizar estudios y evitar la diseminación de este tipo de tumor a base de un tratamiento específico y adecuado. Todos ellos se denominan "factores pronósticos".²

Estos factores describen la "probabilidad estadística" de curación, pero no pueden nunca determinar con absoluta seguridad si el paciente en concreto se curará, independientemente de cuán "favorables" o "desfavorables" sean sus factores pronósticos.²

Todos los casos deben ser tratados con quimioterapia y muchos de ellos con combinación de radioterapia y cirugía, pero esto depende del tamaño y la localización del tumor primario y de la proporción del mismo para que pueda ser extirpada quirúrgicamente.³

En oftalmología la radioterapia (RT) se utiliza en retinoblastomas, melanoma de coroides, rhabdomyosarcoma orbitario, metástasis en coroides de cáncer sistémico, carcinoma nasofaríngeo, tumores sinoparanasales, carcinoma de células basales periorbitario y oftalmopatía de Graves.³

Considerándose en la actualidad que la toxicidad por RT es una secuencia dinámica de acontecimientos celulares que se inicia en el mismo momento de la exposición en respuesta aguda a través de la liberación de citoquinas por las células parenquimatosas, inflamatorias, endoteliales y del estroma, incluidas en el volumen de tejido irradiado. Ésta secuencia de acontecimientos conducirá a la fibrosis.⁴

Las complicaciones oculares secundarias a la radiación ocurren, no solo como consecuencia del tratamiento directo de los tumores oculares, sino también cuando el trayecto de la radiación y el campo de irradiación incluye irremediamente total o parcialmente el contenido ocular u orbita.¹

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 28 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, quirúrgicos o familiares.

Antecedentes Oftalmológicos: Diagnóstico de rhabdomyosarcoma embrionario de orbita a los 8 años de edad. Xeroftalmia en 1998, dacriocistorinostomía en ojo derecho en 2007 y colocación de injerto de dermis-graso en párpado inferior por atrofia grasa en ojo derecho en 2011; cirugía de catarata en ojo derecho en 2015, colocación de espaciador de la rama de cartílago retro-auricular párpado inferior ojo derecho en 2017. (Figura 1 y 2)

EXAMEN OFTALMOLÓGICO:

Agudeza visual sin corrección:

OD: Cuenta dedos OS: 20/25

Agudeza visual mejor corregida:

OD: Cuenta dedos OS: 20/20

PIO: 12mmHg ambos ojos.

A la biomicroscopía:

OJO DERECHO: Limitación de los movimientos extraoculares, no doloroso, entropión en párpado inferior, lagofthalmos de 6mm, simbléfaron, deshicencia de sutura en vía lagrimal, neoplasia intraepitelial corneoconjuntival inferior y sensibilidad corneal disminuida, pupila y reflejos disminuidos, LIO in situ, fondo de ojo sin dilatación farmacológica: N.O. excavación de 0.3, retina aplicada, mácula con buen brillo foveal. (Figura 3).

OJO IZQUIERDO: Dentro de límites normales.



Figura 1. Paciente previo a colocación de espaciador de la rama retroauricular parpado inferior ojo derecho (Propiedad Centro Oftalmológico León)



Figura 2. Posterior a colocación de espaciador de la rama retroauricular parpado inferior ojo derecho como secuela post quirúrgica lagofthalmos severo, falta de movilidad ocular y entropión ojo derecho. (Propiedad Centro Oftalmológico León)



Figura 3. Lagofthalmos + Simblefaron; en espera de colocación de pesa de oro en ojo derecho. (Propiedad Centro Oftalmológico León)

DISCUSIÓN

El daño ocular provocado por la radioterapia es un fenómeno bien establecido. La aparición de complicaciones tanto tempranas como tardías posterior al tratamiento continúa siendo la principal limitación de esta, a pesar del empleo creciente de estrategias que buscan mejorar el índice terapéutico.¹

La irradiación de los ojos y sus anexos puede ocasionar a largo plazo la aparición de cambios estructurales como entropión o ectropión; queratitis seca (por daño de las glándulas lagrimales); epífora, en respuesta a la queratitis seca o como consecuencia de la fibrosis y obstrucción del conducto lagrimal o cataratas por daño en la zona germinal del cristalino, así mismo, retinopatía caracterizada por la presencia de una microangiopatía oclusiva similar a la retinopatía diabética y la presencia de neuropatía óptica caracterizada por la pérdida brusca e indolora de la visión por uno o ambos ojos.⁴⁻⁷

Por ello, conviene conocer los principales efectos secundarios que pueden producirse a nivel ocular,

para poder orientar a nuestros pacientes hacia un correcto tratamiento y un adecuado manejo tanto de las secuelas como de sus complicaciones.³

En la actualidad se encuentran estudios de nuevas técnicas de radioterapia, dirigidas de forma más precisa, como la Radioterapia de Intensidad Modulada (IMRT), que podrían reducir el riesgo de complicaciones tardías derivadas de la irradiación de las estructuras de cabeza y cuello.⁵⁻⁶

El tratamiento de los pacientes con RMS es multidisciplinario y comienza incluso antes del inicio real del mismo con la disponibilidad y participación del equipo médico y paramédico capacitado.²

Por eso es de vital importancia brindar la información acertada a los pacientes, así como el diagnóstico y tratamiento multidisciplinario oportuno de estas complicaciones, para garantizar no solo el control y la curación del paciente oncológico, sino el menor daño posible al tejido sano para garantizar una mejor calidad de vida.

REFERENCIA

1. Ferrer Cruz D, Díaz Alfonso LR, Peralta Díaz AS. *Orbital Rhabdomyosarcoma. A Case Report, Medisur* 2014.12:5
2. Wexler LH; MD. "For Everyone affected by sarcoma" *Sarcoma Help Organization* <http://sarcomahelp.org/translate/es-rabdomiosarcoma.html>.
3. Blázquez Sánchez V, *Efectos secundarios de la radioterapia a nivel ocular. Gaceta Óptica* 2010. 453, 14-18.
4. Montero, A., Hervás, A., Morera, R., Sancho, S., Córdoba, S., Corona, J. A., Rodríguez, I., Chajón, E., & Ramos, A. *Control de síntomas crónicos: Efectos secundarios del tratamiento con Radioterapia y Quimioterapia. Oncología* 2005. 28:3, 41-50.
5. American Society of Clinical Oncology (ASCO®) *Cancer.Net: RADIOTERAPIA; Aprobado por la Junta Editorial de Cancer.Net, 05/2018.* <https://www.cancer.net/es/desplazarse-por-atenci%C3%B3n-del-c%C3%A1ncer/c%C3%B3mo-se-trata-el-c%C3%A1ncer/radioterapia/qu%C3%A9-es-la-radioterapia>.
6. Manterola, A., Romero, P., Asín, G., Rico, M., Sola, A., & Vila, M.T. *Aplicación clínica de la radioterapia de intensidad modulada. Anales del Sistema Sanitario de Navarra, 2009.* 32(Supl. 2), 21-31.
7. Nuzzi R, Trossarello M, Bartoncini S, Marolo P, Franco P, Mantovani C, Ricardi U. *Ocular Complications After Radiation Therapy: An Observational Study. Clin Ophthalmol.* 2020;14:3153-3166.

MIEMBROS ACTIVOS AGO A MARZO DEL 2021

- Dra. Alejandra Quiñónez Tello
Dr. Alejandro Campos Alvergue
Dr. Alfonso Ponce López
Dr. Allen Boburg Solís
Dra. Amelia Patricia Solórzano Bustamante
Dra. Ana Raquel Hernández Copín
Dra. Ana Caroline Putzeys
Dra. Ana Dolores Lobos Mendoza
Dra. Ana Guadalupe Molina Medina
Dra. Ana Lucia Asturias De León
Dra. Ana Rafaela Salazar de Barrios
Dra. Ana Silvia Pombal Barillas
Dra. Andrea Elizabeth Arriola López
Dr. Ángel Marroquín Castañeda
Dr. Antonio Federico Hernández Gallardo
Dr. Augusto Enrique Manuel Leche Gramajo
Dra. Beatriz Eugenia Asturias
Dra. Blanca Elena Woc Chuy de Cáliz
Dr. Byron Danilo Polanco Marroquín
Dr. Carlos Enrique Rimola
Dr. Carlos Leonel Taracena Porres
Dr. Carlos Manuel Portocarrero Herrera
Dr. Carlos René León Roldan
Dra. Carmen Gil
Dra. Claudia Gordillo
Dr. Cristian Rolando Acevedo Campos
Dra. Delia Karina Porras
Dr. Edgardo Antonio Laparra Segura
Dra. Edwina Everalda Reyes Castellano de Bonilla
Dr. Edy Fernando De la Cerda Arbizú
Dr. Edgar Antonio Barrientos
Dr. Erick Vinicio Sáenz Morales
Dra. Ericka Patricia Alarcón Meléndez
Dr. Federico Guillermo Hermes Beltranena
Dr. Fernando Salvador Cifuentes y Cifuentes
Dr. Francisco Rodolfo Quintero Cajas
Dr. Franz Walter Schieber López
Dr. Freddy Augusto Aldana Sigui
Dr. Fredy Oswaldo López Maldonado
Dr. Gildardo Antonio Girón Cuscul
Dra. Gladys Ileana Charuco Sagastume
Dr. Gonzalo Enrique Cruz Díaz
Dr. Ignacio Andicoechea Alegría
Dra. Ivette Eugenia Lam Fuentes
Dr. José Gonzalo Anzueto
Dr. José Rafael Campos
Dr. Juan José Ponce Peña
Dr. Juan Mauricio Ardón García
Dra. Judith María Pérez Martínez
Dra. Julia Marina Arreola Hernández De Lara
Dr. Julio David Alcahe
Dr. Julio Roberto Benítez Bathen
Dra. Karen Patricia Dahinten Warren
Dra. Karen Vanessa Vásquez García
Dra. Karoline M. Schieber López
Dra. Laura Sofía Reyna Soberanis
Dr. Leopoldo Bolaños Bendfeldt
Dra. Lisbeth Emilia Santizo Rosales
Dr. Luis Felipe Hernández Matute
Dr. Luis Francisco Soto Galindo
Dr. Luz Antonieta Córdón de Arévalo
Dra. Luz Marina Galindo Rodas
Dra. Lyly Jeanette Cornejo González
Dra. María Del Carmen Berganza Guerrero
Dra. María Del Pilar Alonzo Figueroa
Dra. María Janethe Gaitán Fernández
Dra. María José Ramírez Sartí
Dra. María Sonali Campos Alvergue
Dra. María Teresa Cifuentes
Dra. Mariamercedes Palma Quiñonez
Dr. Mario Arturo de León Regil Rodríguez
Dr. Mario Augusto Gutiérrez Paz
Dr. Mario Enrique Godoy Menéndez
Dr. Mario Fernando Estrada León
Dr. Mario Roberto Curley Penados
Dr. Mario Rodolfo Laparra Barrena
Dr. Miguel Ángel Leche Gramajo
Dra. Milvia del Rosario Kroell Estrada
Dra. Miriam Gilomara I .Rojas S. de Alejos
Dra. Mirian Lucia Falla Estrada
Dra. Mónica Cardoza Leal
Dr. Néstor Emilio Alvarado López
Dr. Otto Raúl Reyna Calderón
Dra. Paulina Castejón
Dr. Ramiro Faillace Poggio
Dra. Rhina María López Ávila
Dra. Rhina María Piche López
Dr. Ricardo Guillermo Rosales Méndez-Ruiz
Dr. Ricardo Miranda Umaña
Dr. Rudy Oliver Gutiérrez Díaz
Dr. Rudy Oliver Gutierrez Paz
Dr. Sergio Fernando Nitsch Montiel
Dra. Silvia Rizzo Molina
Dr. Walter Gustav Schieber Vielman
Dra. Yamile Gil Lozano



OJO SECO

LACRYDIAG
DIAGNÓSTICO



LACRYSTIM
TRATAMIENTO IPL



ECOGRAFÍA A / B / UBM

COMPACT TOUCH



ABSOLU



LÁSER FOTOCOAGULADOR / YAG / SLT / REFLEX

EASYRET
557 / SUBLIMINAL



FUSION
STL / YAG



VITRA 810
SUBCICLO



TANGO
TANGO SLT / YAG / REFLEX



OCT / OCT-A

IFUSION



ANGIOVUE



SOLIX



LIO TRIFOCAL



ICL





**SI QUIERE SER DONANTE
PUEDE COMUNICARSE A:**

Tels.: 2226-9106 / 4102-2655

2a. Avenida 0-46, Zona 2, Ciudad

www.bancorneas.org

info@bancorneas.org

f / [bancorneas](https://www.facebook.com/bancorneas)

Bancórneas

Banco de Córneas de Guatemala

*“Que la luz
de tus ojos
siga brillando,
aún después
de tu vida”*

CON EL APOYO DE:



www.bancorneas.org