

82

82

RETINOBLASTOMA

Diez años de experiencia en el Instituto Nacional de Cancerología

AMINTA PEREZ CORREDOR

ENRIQUE CONSTANTIN JIMENEZ

1984?

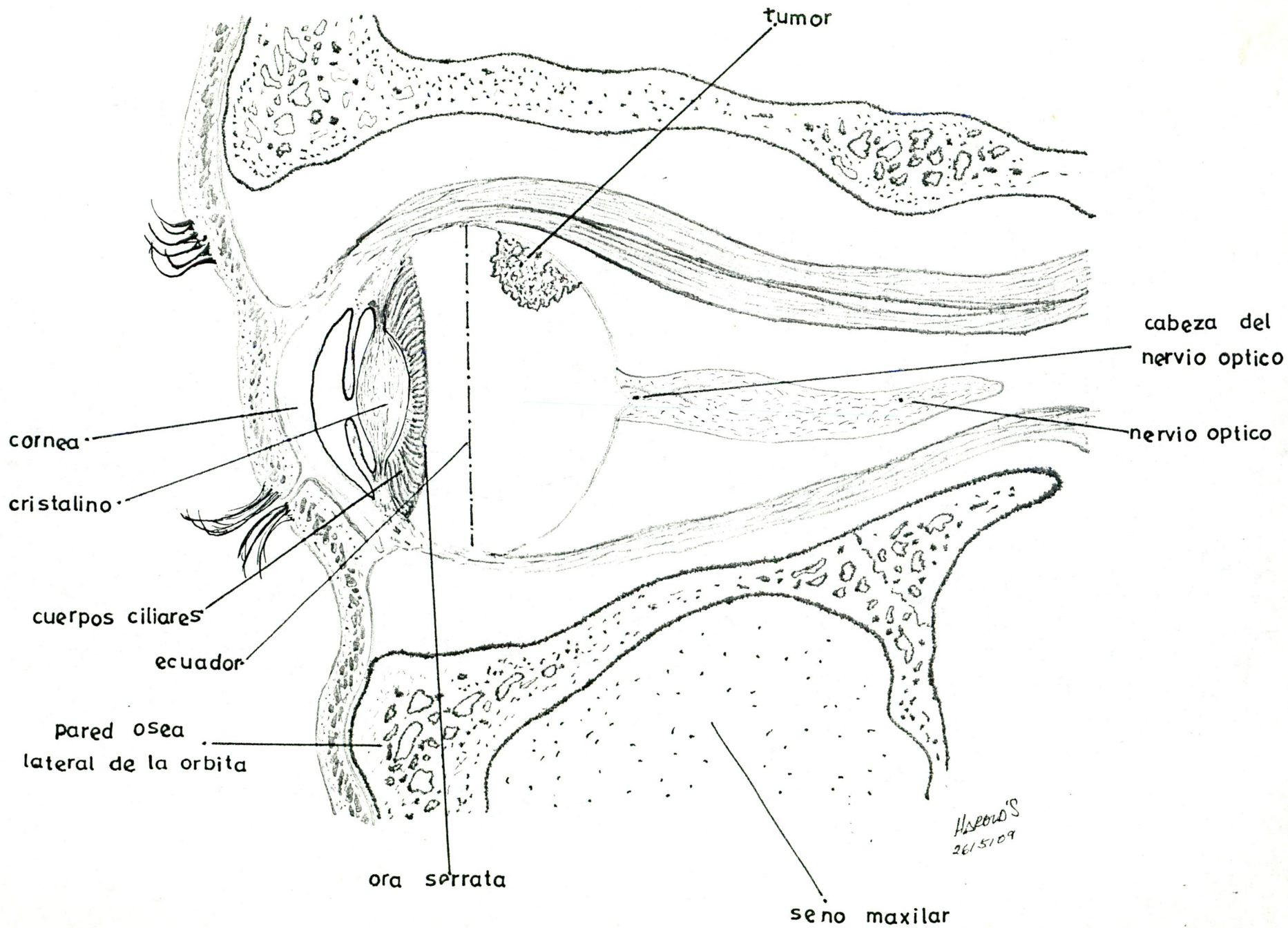
1984

## INTRODUCCION

El retinoblastoma es el tumor intraocular más común en la infancia. Representa el 1% de todas las neoplasias infantiles y el 5% de las amaurosis (12). Se considera una neoplasia rara, con una tasa de incidencia que varía entre 1 por cada 15.000 - 34.000 nacidos vivos.

Al parecer este tumor se origina en una célula foto-receptora de la capa externa de la retina. De causa desconocida, se puede presentar esporádicamente o heredarse con rasgo autosómico dominante de penetrancia casi completa. Los casos de retinoblastoma hereditario representan menos del 10% de todos los pacientes, pueden tener una mutación germinal, generalmente delección del brazo largo del cromosoma 13 (13 q-) y usualmente desarrollan tumores bilaterales (5, 8, 14).

La mayoría de los pacientes tienen enfermedad multifocal en una o ambas retinas, más comúnmente en el hemisferio posterior (fig 1). En ausencia de tratamiento, crece hacia el interior del vítreo o hacia el espacio subretiniano con el consiguiente desprendimiento de retina. Tiende a permanecer confinado al globo ocular durante un tiempo relativamente largo. El creci -



RETINOBLASTOMA

miento tumoral progresivo se asocia con extensión a coroides, esclerótica o hacia el nervio óptico y por esta vía hasta las meninges craneanas. Una vez el tumor ha salido del globo ocular tiende a dar metástasis rápidamente y se puede considerar prácticamente incurable. Los sitios más frecuentes de compromiso metastásico son ganglios linfáticos cervicales, los huesos y la médula ósea (9, 17, 19).

El tumor es radiosensible y diagnosticado tempranamente permite conseguir la curación con preservación de la visión. La probabilidad de supervivencia a largo plazo en pacientes afectados de retinoblastoma se ha incrementado del 25 al 90% en la mayoría de las series reportadas. (2, 10, 11). Varios hechos han influido en esta mejoría pero indudablemente el más importante ha sido el énfasis puesto en el diagnóstico precoz. Entre otros factores que vale la pena destacar se encuentran las nuevas ayudas diagnósticas y la mejoría en los métodos terapéuticos. La Ecografía y la Tomografía Axial Computarizada se consideran actualmente exámenes indispensables para una correcta clasificación y delimitación de la extensión tumoral. La fotocoagulación y la crioterapia pueden ser el tratamiento de elección en los casos más iniciales. La utilización de haces de rayos X de alta energía, ahora disponibles entre nosotros, permite eliminar las desventajas del Cobalto especialmente en lo referente a la penumbra, permitiendo una adecuada protección del cristalino.

Entre nosotros, el retinoblastoma ha sido objeto de varios estudios destinados a definir las características de la enfermedad, los factores pronósticos y los resultados del tratamiento (1, 4, 6, 7, 16). Se ha considerado uno de los tumores más frecuentes en los niños con una incidencia de 16.4 casos por cada 100.000 niños menores de 9 años (7).

El presente trabajo es una continuación de los estudios previos. Se analiza la experiencia del INC en la década 1.974 - 1.983.

El protocolo vigente hasta 1.983 se anexa a continuación:

# R E T I N O B L A S T O M A

## 1. OBJETIVOS

- 1.1. Unificar criterios de manejo de pacientes con retinoblastoma.
- 1.2. Acumular un número suficiente de pacientes tratados de manera uniforme para evaluar los resultados del tratamiento.

## 2. MATERIALES

Incluye todos los pacientes con diagnóstico AP de retinoblastoma.

## 3. ESTUDIO PREVIO AL TRATAMIENTO

- 3.1. Según normas generales
- 3.2. Según normas especiales:
  - 3.2.1. Documentación completa de signos y síntomas relativos al tumor.
  - 3.2.2. Investigar antecedentes familiares de retinoblastoma.
  - 3.2.3. Examen de fondo de ojo bilateral bajo anestesia y preferiblemente mediante oftalmoscopia indirecta.
  - 3.2.4. Todos los hermanos del paciente deben ser examinados.
- 3.3. Estudios de laboratorio clínico:
  - 3.3.1. Básico
  - 3.3.2. Específicos:
    - 3.3.2.1. Estudio de médula ósea
    - 3.3.2.2. Cariotipo en LCR
- 3.4. Estudios radiológicos:

3.4.1. Radiografía simple de tórax

3.4.2. Radiografía de cráneo u órbitas

3.4.3. TAC si disponible

3.4.4. Ecograma de órbitas

3.5. Estudios de medicina nuclear:

Gammagrafía cerebral

#### 4. CLASIFICACION CLINICO - PATOLOGICA

Se hace en grupos según Ellsworth modificada por el Dr. Gaitán Yanguas.

##### GRUPO I

- a) Tumor solitario, menor de 4 discos en o detrás de ecuador
- b) Tumores múltiples, ninguno mayor de 4 discos, todos en o detrás del ecuador

##### GRUPO II

- a) Tumor solitario, de 4-10 discos en o detrás del ecuador
- b) Tumores múltiples de 4-10 discos en o detrás del ecuador

##### GRUPO III

- a) Cualquier lesión anterior al ecuador
- b) Tumor solitario mayor de 10 discos detrás del ecuador

##### GRUPO IV

- a) Tumores múltiples algunos mayores de 10 discos
- b) Cualquier lesión, cuya parte anterior se extienda más allá de la parte anterior de la ora serrata

##### GRUPO V

- a) Tumor masivo invadiendo la retina
- b) Siembras tumorales en el vítreo

## GRUPO VI

- a) Enfermedad residual en órbita
- b) Compromiso del nervio óptico y extensión extra-esclerótica
- c) Metástasis a distancia

NOTA: En caso de bilateralidad cada ojo se clasifica independientemente.

## 5. TRATAMIENTO

- 5.1. En los grupos I y II radioterapia exclusiva
- 5.2. En los grupos III, IV y V enucleación
- 5.3. En el grupo VI exenteración de órbita
- 5.4. Cuando se encuentre invasión al nervio óptico se hará radioterapia posoperatoria
- 5.5. En los tumores bilaterales se manejará cada caso, de acuerdo al tratamiento propio del grupo en que quede clasificado.
- 5.6. Los pacientes con enfermedad metastásica y/o en fase terminal serán manejados de acuerdo con la desición de una junta multidisciplinaria siguiendo las siguientes posibilidades:
  - 5.6.1. Abstención terapéutica (incluye medidas de soporte)
  - 5.6.2. Radioterapia paliativa
  - 5.6.3. Cirugía paliativa
  - 5.6.4. Protocolos de desarrollo terapéutico

## 6. SEGUIMIENTO Y CONTROL

- 6.1. General
  - Según normas en el capítulo de seguimiento
- 6.2. Especial
  - 6.2.1. Frecuencia

Mensual, durante los primeros 6 meses; bimensual hasta los dos años; trimestral hasta el tercer año; semestral hasta los 5 años y luego anual.

6.2.2. Examen clínico completo

6.2.2.1. Oftalmoscopia con dilatación de pupila en cada control

6.2.2.2. Oftalmoscopia bajo anestesia cada segundo control

6.2.3. Laboratorio clínico

6.2.3.1. Básico

6.2.3.2. Especial

Citología de líquido cefalorraquídeo del paciente

6.2.4. Estudios radiológicos

Tórax

6.2.5. Examen periódico oftalmológico de los hermanos del paciente

7. EVALUACION

7.1. General

La misma de las normas generales para todos los diagnósticos.

7.2. Especial

7.2.1. Evaluación anual de los siguientes parámetros:

Respuesta al tratamiento

Supervivencia

Complicaciones de la enfermedad

Complicaciones y secuelas del tratamiento

Aparición de segundos primarios especialmente osteosarcoma

## MATERIAL Y METODO

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de retinoblastoma registrados entre el 1 de enero de 1.974 y el 31 de diciembre de 1.983, en el Instituto Nacional de Cancerología. Se encontraron 79 casos y se analizaron en estos los siguientes parámetros: sexo, edad, procedencia, sintomatología, signos físicos, exámenes paraclínicos, diagnóstico anatomopatológico, antecedentes familiares, tratamiento, segumiento y supervivencia.

Sexo: 38 pacientes correspondieron al sexo masculino y 41 al femenino.

Edad: La distribución por grupos de edad se ilustra en el cuadro No. 1 y en la gráfica No.2.

El caso más temprano registrado fue en un niño de tres (3) meses y el de mayor edad tenía ocho (8) años. El promedio global fue 30.86 meses con una desviación de 14.86.

### Procedencia:

La distribución por departamentos se ilustra a continuación:

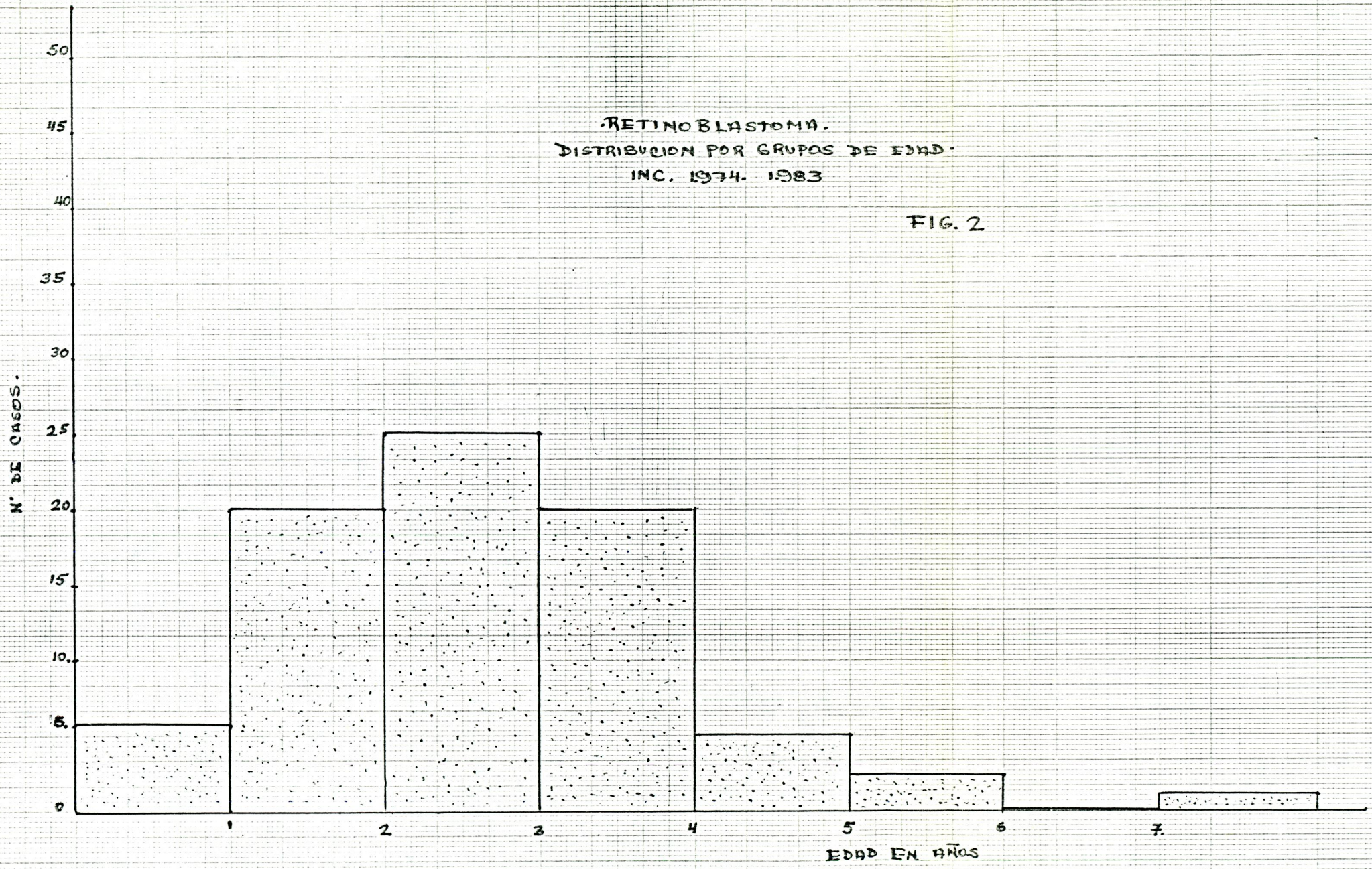
Cuadro No. 1

## DISTRIBUCION SEGUN EDAD Y SEXO

Edad (meses)	Hombres	Mujeres	Total
0-5	1	1	2
6-11	2	2	4
12-17	5	2	7
18-23	5	8	13
24-29	6	6	12
30-35	8	5	13
36-41	4	9	13
42-47	3	4	7
48-53	1	2	3
54-59	1	1	2
60-65		1	1
66-71	1		1
72 0 +	1		1
TOTAL	38	41	79

RETINOBLASTOMA.  
DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDADES.  
INC. 1974. 1983

FIG. 2



Bogotá D.E.	16
Cundinamarca	15
Boyacá	12
Tolima	8
Santander	3
Quindío	3
N. de Santander	2
Caquetá	2
Cauca	2
Risaralda	2
Cesar	2
Antioquia	1
Bolívar	1
Valle	1
Atlántico	1
Huila	1
Vaupés:	1
Nariño	1
Caldas	1
Córdoba	1
Fuera del país	3
TOTAL	79

Ojo afectado:

Se encontró afectación del ojo derecho en 27 pacientes, ojo izquierdo en 33 y bilateral en 19/79 (24.05%).

Historia familiar:

4/79 pacientes tenían antecedentes de retinoblastoma en la familia (5.05%); 3 eran hermanos. No se detectó anomalías cromosómicas en 4 pacientes a quienes se les estudió el cariotipo.

Sintomatología:

6 pacientes presentaron síntomas desde el nacimiento, 1 a los  $7\frac{1}{2}$  años. Promedio 20.83 meses.

El síntoma inicial más común fue el llamado reflejo de "ojo de gato" o leucocoria en 53/79 pacientes, seguido de estrabismo en otros 8. Otras formas de presentación incluyen exoftalmía, signos inflamatorios, alteraciones de la visión y adenopatías cervicales (ver cuadro No.2), consideradas manifestaciones de enfermedad avanzada.

Cuadro No. 2

SINTOMA INICIAL

<u>Síntoma</u>	<u>Número de pacientes</u>
Leucocoria	53
Estrabismo	8
Edema e inflamación	5
Dolor y epífora	2
Masa intraocular	5
Exoftalmos	1
Adenopatías cervicales	1

La percepción de anormalidades oculares por los padres de los pacientes es muy variable; mientras algunos detectan síntomas en fase inicial, otros sólo se dan cuenta de la presencia de algo anormal cuando la enfermedad está muy avanzada. Si discriminamos la edad de presentación de los síntomas iniciales: leucocoria y estrabismo, encontramos una edad promedio de  $16\frac{1}{2}$  meses, comparado con 36 meses cuando el síntoma inicial fue otro.

Otros síntomas incluyen: midriasis y/o anisocoria, quemo-sis, destrucción de las estructuras oculares, cefalea, vómitos y presencia de masas metastásicas en tejidos blandos.

#### Primera consulta:

La edad de la primera consulta varió entre 1 mes y 7 años con un promedio de  $26\frac{1}{2}$  meses. La demora entre la percepción de la sintomatología inicial y ésta osciló entre menos de 1 mes y 28 meses con un promedio de 5.6 meses.

La remisión a un centro especializado por parte del médico que trató inicialmente al paciente varió entre 1 día y 32 meses con un promedio de 4.4. meses.

Lo anterior implica una demora promedio de 10 meses desde la presentación del primer síntoma hasta su remisión al INC.

Signos:

La presencia de masa tumoral al examen oftalmoscópico fue el único signo positivo en 35/98 ojos afectados.

Se practicó oftalmoscopia bajo anestesia general en 95/156 ojos. Fue impracticable en 20: 19 por destrucción tumoral y 1 por ptisis bulbis.

No se conocen datos oftalmoscópicos de 31 ojos enucleados en otra institución.

No se realizó este examen en el ojo contralateral a 10 pacientes.

Además de los datos obtenidos a la oftalmoscopia, se relacionaron los siguientes signos clínicos:

SIGNO	No. de casos
Masa interparpebral	12
Masa post-enucleación	10
Quemosis	8
Buftalmos	5
Destrucción del globo ocular	5
Masas en tejidos blandos de cabeza y cuello	5
Adenopatías cervicales	3

Exoftalmos	3
Atrofia del globo ocular	1
Destrucción de la órbita	3
Proptosis	2

Exámenes paraclínicos:

A 18 pacientes no se les practicó exámenes de laboratorio o radiológicos durante su permanencia en el INC, a sólo 6 se les efectuó un cuadro hemático.

Exámenes de rutina:

No se encontraron alteraciones importantes.

El mielograma se efectuó en 12 pacientes sin encontrar anomalías en ninguno.

La citología de líquido cefalorraquídeo se hizo en 16 pacientes y fue anormal por presencia de células tumorales en 2.

El cariotipo fue normal en 4 estudios.

Los valores séricos de ácido 5 vanil mandélico y homovanílico, estudio que sólo se empezó a realizar en los últimos 2 años, se llevó a cabo en 7 pacientes siendo normal en todos los casos.

Exámenes radiológicos:

Según el protocolo vigente, se consideran exámenes radiológicos obligatorios: tórax, cráneo y órbitas. Solamente a 17 pacientes se le practicaron estos estudios.

La radiografía de tórax se efectuó en 49/79 pacientes, siendo reportadas todas normales.

La radiografía de cráneo mostró anormalidades en 10/40 estudios. La anormalidad estuvo dada por la presencia de masas en tejidos blandos, existencia de erosiones óseas o signos de hipertensión endocraneana. Foto No.1.

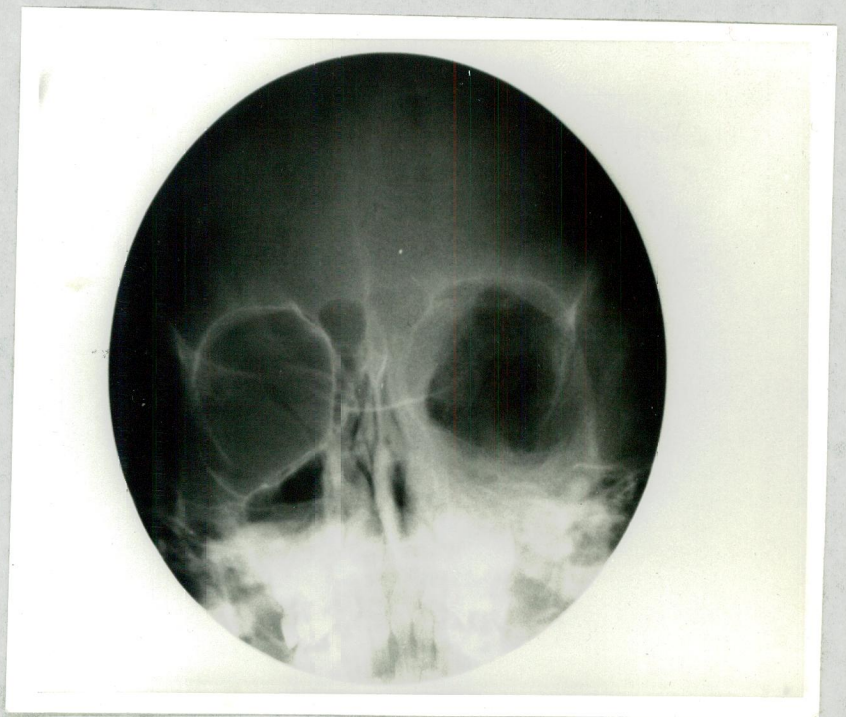
Se realizaron 28 estudios de órbitas siendo anormales 12 que mostraron destrucción de las paredes orbitarias. Foto No.2.

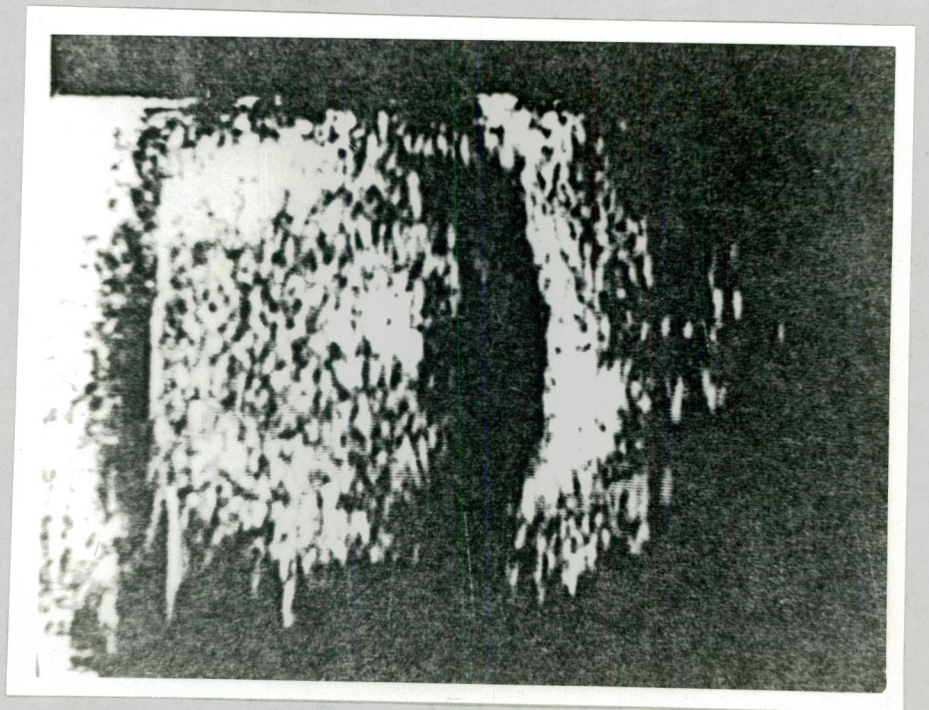
Otros estudios radiológicos se solicitaron por sospecha clínica de enfermedad metastásica y se detallan en el cuadro No. 3 (Foto No.3).

A 13 pacientes se les realizó ecografía de órbitas. Todos los exámenes fueron compatibles con el diagnóstico de retinoblastoma. Foto No.4.

Metástasis:

31/79 pacientes desarrollaron metástasis en algún momento de su enfermedad. 8 desde el momento del ingreso. Las localizaciones más frecuentes se encontraron en la cabeza y el cuello. Ver cuadro No.4.





Cuadro No. 3

ESTUDIOS RADIOLOGICOS ELECTIVOS

<u>Tipo de estudio</u>	<u>Total</u>	<u>Positivos</u>
Agujeros ópticos	5	2
Extremidades	5	4
Columna	5	1
Abdomen simple	4	2
S P N	2	1
Cara	1	0
Maxilar inferior	1	0
Urografía	1	1

Cuadro No. 4

LOCALIZACIONES METASTASICAS

<u>Sitio</u>	<u>No.</u>
Huesos del cráneo	20
Tejidos blandos de cabeza y cuello	11
Extremidades	8
Huesos de la cara	7
Sistema Nervioso	
Central	7
Ganglios regionales	6
Meninges	3
Otras estructuras ó seas	3
Hígado	1
Ovarios	1
Región perineal	1

Las metástasis se presentaron en 2 casos durante el tratamiento y en los restantes entre 1 y 35 meses de finalizado el mismo con un promedio de 7 meses. Solo 1 paciente presentó metástasis después de 18 meses de terminado el tratamiento.

#### Diagnóstico:

De los 79 pacientes 74 tuvieron confirmación histológica. En 2 pacientes el cuadro clínico y paraclínico se consideró evidente y recibieron tratamiento según protocolo, en los otros 3 pacientes el cuadro clínico fue sugestivo de retinoblastoma pero no pudo confirmarse porque los pacientes no regresaron a la Institución.

#### Clasificación por estadios:

La clasificación vigente en el Instituto Nacional de Cancerología es la de Rees-Ellsworth modificada por Gaitán Yanguas. Ninguno de los pacientes se encontraba clasificado en la historia clínica. Se realizó una agrupación retrospectiva basada en los datos del examen físico, la oftalmoscopia bajo anestesia general y el informe de patología cuando estuvo disponible. No fue posible clasificar 17 ojos afectados, los restantes se detallan en el cuadro No. 5 y la gráfica No. 3.

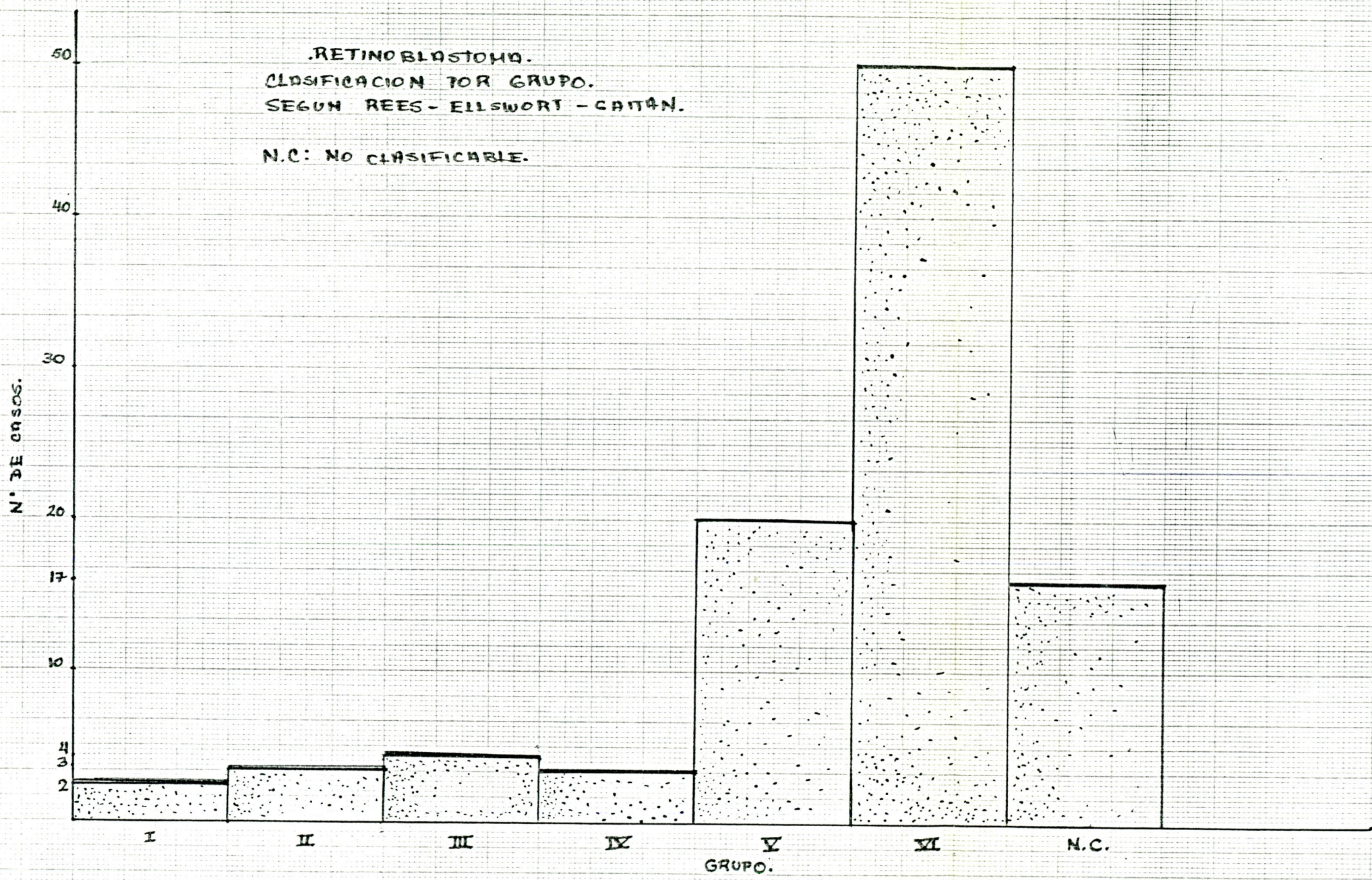
Los 10 ojos clasificados en Estados I-IV A corresponden al ojo menos afectado de retinoblastomas bilaterales, luego no se encontró ningún caso inicial.

Cuadro No. 5

AGRUPACION POR ESTADIOS

<u>Grupo</u>	<u>No. de casos</u>
IA	2
IIA	1
IIB	2
IIIB	2
IVA	2
IVB	1
V A	11
V B	9
VI A	1
VI B	41
VI C	8
TOTAL	81

.RETINOBLASTOMA.  
CLASIFICACION POR GRUPO.  
SEGUN REES - ELLSWORT - CAITAN.  
N.C: NO CLASIFICABLE.



Tipos de tratamiento:

Los métodos terapéuticos empleados fueron: quirúrgico (enucleación o exanteración), radioterapia exclusiva o post-operatoria, fotocoagulación y quimioterapia.

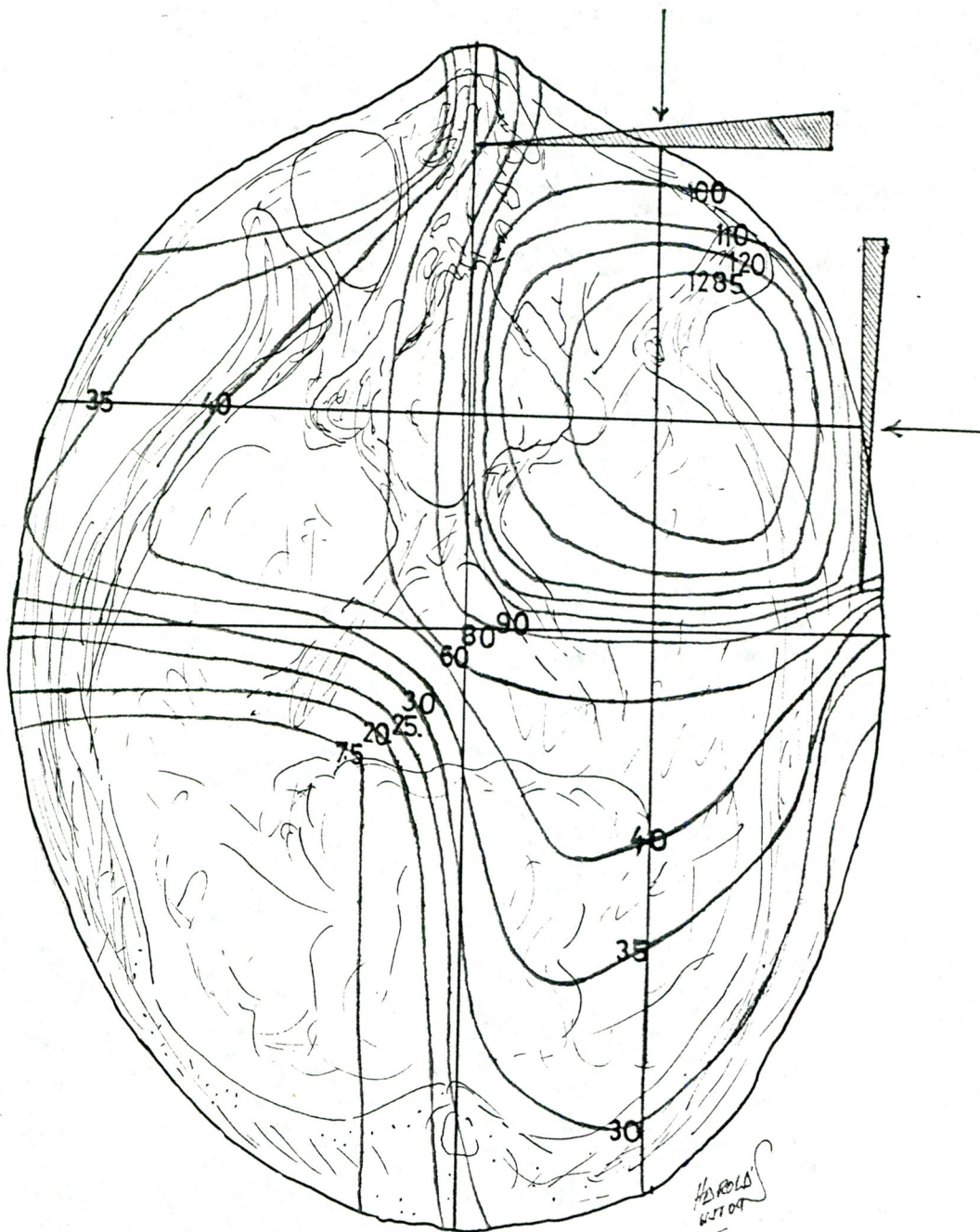
Tratamiento quirúrgico: se practicó enucleación en caso de lesiones extensas de retina sin evidencia de compromiso de enfermedad por fuera del globo ocular. En total se enuclearon 60 ojos.

La exanteración de la órbita se empleó de entrada en casos de evidencia de compromiso de tejidos orbitarios por fuera del globo ocular, o como tratamiento de rescate en casos previamente enucleados con recidiva local. Se practicó exanteración de entrada en 9 ojos y de rescate en 12 otros.

Radioterapia: Dependiendo de la extensión inicial de la enfermedad y de los tratamientos previos, se utilizó radioterapia con fin curativo o paliativo.

Los esquemas de radioterapia paliativa dependieron de la situación específica de cada paciente. En total 16 pacientes fueron sometidos a este tipo de tratamiento. Las indicaciones de radioterapia paliativa incluyen enfermedad masiva a nivel orbitario, metastasis ganglionares o a distancia.

Se empleó radioterapia con fin curativo en 39 pacientes, en 1 de ellos exclusiva y en los restantes post-enucleación. Se utilizó Cobalto 60 o rayos X de 180 Kv. Los campos, la dosis total



RETIN OBLASTOMA.

H. C. No. 1966 22.

y la dosis diaria fueron variables. En los casos post-operato - rios el esquema más frecuentemente utilizado fue el campo ante - rior de 5 x 5 cm., complementado en ocasiones con campo late - ral con o sin cuñas (Fig.4). Se prefirió la irradiación 3 veces por semana, por la necesidad de sedar o anestésiar al paciente debido a la corta edad de la mayoría de ellos; con una dosis por fracción de 300 rads.

El TDF, calculado según la fórmula de Orton y Ellis, va - rió entre 69 y 98 con un promedio de 80.

En dos casos se agregó radioterapia holoencefálica en pa - cientes con compromiso del nervio óptico más allá de los lími - tes de la resección quirúrgica. Ambos pacientes tienen un segui - miento menor de 18 meses.

Electrocoagulación: Se empleó en dos pacientes con retino - blastoma bilateral a quien se les enucleó el ojo más afectado y presentaban lesiones pequeñas en el ojo contralateral. Los re - sultados se discuten más adelante.

Quimioterapia: Se utilizó agentes quimioterápicos en 15 pa - cientes. Los esquemas fueron muy variables. La combinación más utilizada fue el esquema VAC, seguida de metrotexate intra - teal. Muy pocos completaron el tratamiento prescrito, las indi - caciones de quimioterapia complementaria incluyen enfermedad metastásica o localmente avanzada.

### Resultados del tratamiento:

En el análisis separamos los casos de retinoblastoma bilateral por presentar problemas especiales de manejo.

Retinoblastoma unilateral: Se hizo diagnóstico de retinoblastoma unilateral en 60 pacientes. Se excluyen del análisis 4 pacientes que rehusaron el tratamiento y 3 remitidos a otra Institución.

12 pacientes con enfermedad localmente avanzada -9 de ellos clasificados en el Grupo VI- fueron enucleados en otra Institución, se dejaron sin tratamiento complementario y recidivaron localmente entre 1 y 7 meses después de la cirugía; se les practicó exanteración higiénica, radioterapia paliativa y en 6 de ellos se intentó quimioterapia con esquema VAC y/o Metrotexate intratecal. Ninguno completó el tratamiento quimioterápico, los 12 pacientes presentaron enfermedad metastásica y fallecieron.

5 pacientes, todos con enfermedad masiva local (Grupo VI) fueron tratados con exanteración y radioterapia complementaria. 4 presentaron metástasis a distancia y murieron de enfermedad. El quinto paciente recibió además 6 ciclos de VAC y murió por intoxicación accidental con oncovin sin evidencia de enfermedad a la autopsia.

En 11 pacientes se efectuó enucleación con intención curativa como única terapéutica. La agrupación por estadios se observa en el cuadro No.6.

2 pacientes presentaron recidiva local y a distancia y murieron con tumor. 1 paciente no regresó a control antes de completar 1 año de seguimiento. 8/11 se encontraban vivos y libres de enfermedad hasta su último control, 7 de ellos con seguimiento superior a dos años.

En 25 pacientes el tratamiento de elección fue enucleación, seguida de radioterapia con intención curativa. La agrupación por estadios se detalla en el cuadro No.7.

7/25 pacientes se perdieron de vista antes de completar 1 año de seguimiento.

En 9 pacientes se documentó aparición de metástasis. 8 murieron de enfermedad. Un paciente presentó metástasis suprarrenal a los 18 meses de finalizado el tratamiento, se trató con radioterapia local y quimioterapia a base de Metrotexate y Arabinosido C. Se encontraba vivo y libre de enfermedad 6 meses después del segundo curso de radioterapia.

9 pacientes se encontraban vivos y sin evidencia de enfermedad en su último control, 7 de ellos con seguimiento superior a 2 años.

Cuadro No.6

AGRUPACION POR ESTADIOS

Pacientes tratados con enucleación exclusiva

GRUPO	No. de pacientes
V A	1
V B	5
VI B	1
No clasificables	4
TOTAL	11

Cuadro No. 7

AGRUPACION POR ESTADIOS

Pacientes tratados con enucleación + Radioterapia Curativa

GRUPO	No. de pacientes
V B	2
VI B	21
No clasificable	2
TOTAL	25

Retinoblastoma Bilateral: Se diagnosticó enfermedad bilateral en 19 pacientes (24.05%).

Se excluyen del análisis 2 pacientes que rehusaron el tratamiento y uno enviado a otra Institución.

5 pacientes con enfermedad avanzada -Grupo VI en el ojo más afectado- fueron tratados con intensidad paliativa: radioterapia exclusiva o exanteración mas radioterapia complementaria. Todos desarrollaron enfermedad metastásica y murieron con tumor.

11 pacientes fueron tratados con intensidad curativa tratando de salvar la visión en el ojo menos afectado.

En 3 de ellos esto no fue posible por lo avanzado de la enfermedad en ambas retinas. 1 se trató con radioterapia exclusiva, con Cobalto 60 por campo anterior que cubrió ambos ojos. Se encuentra vivo y libre de enfermedad a los 8 años de terminado el tratamiento. En los otros 2 pacientes se realizó enucleación bilateral y radioterapia complementaria, ambos presentaron enfermedad metastásica y se declararon intratables.

En 8 pacientes se enucleó el ojo más afectado y se trató conservativamente el contralateral. El tratamiento consistió en fotocoagulación en 2 de ellos quienes se encuentran vivos y libres de enfermedad a los 2 y 8 años de finalizado el tratamiento.

En los restantes , en 6 se hizo radioterapia por campo lateral, centrado en el tumor y tratando de evitar el cristalino. 2 se perdieron de vista y otros 2 presentaron metástasis a distancia y murieron de la enfermedad sin recaída local. Se logró control tumoral en 2/6 pacientes , quienes se encuentran vivos y sin enfermedad a los 4½ años y 15 meses respectivamente.

#### Supervivencia:

Se desconoce la suerte de 14/69 pacientes tratados en el Instituto (20%), por esta razón no se puede hablar de cifras de supervivencia valederas estadísticamente.

60 pacientes tratados en el Instituto completaron al momento de hacer el análisis (diciembre de 1.984) 2 años o más desde su ingreso al INC .

Se logró un seguimiento superior a 24 meses en 52 de ellos (según fecha de su último control o fallecimiento comprobado), de ellos 19 se encontraban vivos, lo que nos da una supervivencia absoluta de 19/60: 27.5% a 2 años y relativa de 19/52: 36.5%.

44 pacientes tratados tienen 5 años o más desde el momento de iniciar el tratamiento: 12/44 se perdieron de vista, 9 pacientes se encuentran vivos y libres de enfermedad, lo que nos da una supervivencia absoluta a 5 años de 9/44: 20.5% y relativa de 9/32: 28%.

Complicaciones del tratamiento:

Un paciente murió a consecuencia del tratamiento por intoxicación con vincristina. Con esta excepción no se presentaron complicaciones mayores en los pacientes tratados.

2 pacientes irradiados necesitaron reconstrucción de la órbita por falta de desarrollo de la misma.

A pesar de la alta incidencia de segundos primarios descrita en pacientes con retinoblastoma, no se reportó ningún caso en esta serie.

## COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

En el trabajo de Castro y col., que analiza la experiencia del Instituto entre 1.964 y 1.973, hubo un total de 110 casos. En esta serie se encontraron solamente 79 para un período de tiempo igual. Esta disminución de la casuística puede ser explicada al menos en parte por la descentralización de la atención de los pacientes con cáncer al entrar en funcionamiento otras zonales del Plan Nacional de Cáncer. La gran mayoría de los pacientes provienen del área de influencia del Zonal No.1 del Plan que comprende Bogotá, Cundinamarca, Boyacá, Tolima.

Los datos en cuanto a sexo, no mostraron predominancia en ninguno de ellos a diferencia de lo reportado previamente por Castro y Gaitán (4, 7), quienes encuentran una ligera predominancia en los hombres.

El porcentaje de bilateralidad y de pacientes con antecedentes familiares es muy similar a lo reportado en la literatura mundial y nacional sobre el tema.

La edad de presentación tiene su máximo alrededor de los 30 meses, es decir, 1 año más de lo reportado en países desa -

rrollados. No se encuentra diferencia en cuanto a edad si comparamos con los anteriores reportes de casos presentados en Colombia, lo que quiere decir que los pacientes continúan llegando tarde a los centros especializados y en este aspecto no ha habido mejoría alguna en los últimos 20 años.

Esta demora en la consulta puede ser atribuida tanto a los padres y familiares de los pacientes como a los médicos que atienden inicialmente a estos niños, quienes no examinan rutinariamente el fondo de ojo del paciente pediátrico, no están capacitados para hacer el diagnóstico, no le dan la suficiente importancia a los síntomas relatados por la familia y en algunos casos a pesar de tener el diagnóstico no remiten al paciente a un centro especializado por considerarlo incurable.

El diagnóstico precoz es el arma más importante con que se cuenta para salvar no sólo la vida sino la visión de los pacientes; mientras no se cumpla con este requisito el panorama del retinoblastoma en Colombia continuará siendo desalentador. Alcanzar la cifra de curaciones de los países desarrollados debe ser nuestra meta, ya que contamos con equipo y personal adecuados para un óptimo tratamiento.

Estudio previo al tratamiento:

La mayoría de los pacientes no cumplían con los requisitos mínimos de evaluación para este tipo de enfermedad. Algunos de ellos fueron tratados sin tener

un sólo examen de laboratorio o radiológico. Es importante anotar que esta situación ha variado fundamentalmente en los 3 últimos años. Sin embargo ninguno de los pacientes se encontró clasificado, siendo necesario hacer una agrupación retrospectiva que deja mucho que desear, porque se presta a errores subjetivos de quien la realiza al analizar los datos consignados en la historia.

Es indispensable que todo paciente sometido a tratamiento sea adecuadamente clasificado antes de empezar el mismo, con el objeto de poder evaluar los resultados finales.

#### Resultados del tratamiento y supervivencia:

El 63.3% de los pacientes presentaban compromiso por fuera del globo ocular -Grupo VI-, esto determina un mal pronóstico y no nos permite aspirar a cifras elevadas de curación. Las cifras de curación y supervivencia son muy similares a las reportadas en estudios previos hechos en Colombia, notándose una ligera mejora en la supervivencia a 2 años.

La fotocoagulación y la crioterapia deben considerarse tratamientos de elección en los casos más iniciales, ya que siendo métodos prácticamente inocuos permiten un adecuado control tumoral.

En los casos operados en otras instituciones, la demora en instaurar terapia complementaria determina un aumento en las recidivas y por ende en la mortalidad en pacientes que remitidos oportunamente podrían recibir tratamiento con esperanzas de curación.

La radioterapia holoencefálica en casos de compromiso del nervio óptico, es un arma terapéutico, cuya eficacia deberá evaluarse posteriormente. El valor de la quimioterapia continúa siendo incierto y merece evaluarse en un protocolo prospectivo.

## R E S U M E N

Se revisa la experiencia del INC en el manejo del retinoblastoma durante la década 1.974-1.983. En total se encontraron 79 pacientes, 38 hombres y 41 mujeres con un promedio de edad de 30.86 meses. 19 de ellos: 24% presentaban enfermedad bilateral y 4/79: 5% tenían antecedentes familiares de retinoblastoma.

El 63% de los pacientes tenían enfermedad por fuera del globo ocular al momento del diagnóstico. Este hecho se correlaciona con la demora en instaurar el tratamiento, 10 meses en promedio, atribuible en gran parte a los médicos que tienen la responsabilidad inicial en el manejo del paciente.

Se trataron en total 64 pacientes, 17 con intención paliativa y 47 curativa. Los métodos terapéuticos utilizados incluyen cirugía (enucleación o ~~ex-~~enteración), radioterapia exclusiva o postoperatoria, electrocoagulación y quimioterapia.

Se encontró una supervivencia absoluta a 2 años de 27.5% y relativa de 36.5 y a 5 años de 20.5 y 28% respectivamente, igual a la reportada en la literatura mundial en situaciones similares.

No se encontraron casos de segundos primarios en la serie revisada.

Se insiste en la necesidad del diagnóstico precoz y la adecuada clasificación pre-tratamiento para elevar las tasas de curación, con conservación de la visión, hasta niveles similares a los conseguidos en los países desarrollados (90 %).

## BIBLIOGRAFIA

1. BERNAL y COL., Retinoblastoma, Acta Médica del Valle.  
Vol.2, págs. 148-54, 1.972
2. BRADY L.W.; SHIELDS J.A.; AUSBURGER J.J.; DAY J.L.  
Malignant Intraocular Tumors, Cancer 49: 578-85, 1.982
3. CASTRO J. y COL., Retinoblastoma, 1.974
4. CASSADY J.R.; SAGERMAN R.H.; thelter P. et al, Radia -  
tion therapy in Retinoblastoma, Radiology, 93:405-409.  
1.969
5. CONSTATIN E. , Tratamiento del Retinoblastoma, presenta -  
do al XVI Congreso Nacional de Radiología, Madrid, sep -  
tiembre , 1.982
6. CLEAVER J.E. et al, Repair and Replicacion of DNA in he -  
reditary (Bilateral) Retinoblastoma cells after X irradia -  
tion, Cancer research 42, 1.434-47, 1.982
7. GAITAN - YANGUAS M., Retinoblastoma: Analysis of 235 ca -  
ses, Int. J. Radiation Biol. Phys., Vol.4, pgs.35-65,  
1.978

8. GALLIE B.L.; ELLSWORTH R.M.; ABRAMSON D.H.;  
PHILLIPS R.D.; Retinoma: spontaneous regression of retinoblastoma or benign manifestations of the mutation? Br. J. Cancer, 45:5-13, 1.981
9. ELLSWORTH R.M., Tumors of the eye, In Cancer medicine, Holland & Frei (Ed.), pgs. 1.665-68, 1.982
10. HOMAYOON S.; HORNBACK N.B.; HELVESTON E.M.;  
GETTLEN Finger T.; BIGEAN A.W., Treatment results of retinoblastoma of Indiana University Hospital, Cancer, 40:2.917-22, 1.977
11. HOWARTH C.; MEYER D.; HUSTU O.; JOHNSON W.N.;  
SHANKS E., Prat. C. Stage- Related combined Modality treatment of Retinoblastoma, Cancer 45:851-58, 1.980
12. JENSEN R.D.; MILLER R.W., Retinoblastoma: epidemiologic characteristics, N. Eng., J. Med. , 283:307-311, 1.971
13. LENNOX E.L.; DRAPER G.J.; SANDERS B.M., Retinoblastoma, A study of natural history and prognosis of 268 cases, Br. Med. J. Vol.3; 731-34, 1.975
14. KNUDSON A. G. et al., Chromosomal deletion and retinoblastoma, N. Engl. J. Med., 295: 1120-23, 1.976
15. MOSS W.T., Retinoblastoma en Radioterapia Clínica, Salvat editores, pgs.142-49, 1.973

16. SCIOVILLE, Tumores del ojo, Tribuna Médica Colombiana, No.227, pgs. 6-9, 1.966
17. SIMONE J.; CASSADY R.; FILLER R., Cánceres infantiles en: Cáncer Principios y Práctica de Oncología, De Vita, (ed.) Salvat Editores, pgs.1.200-1.204, 1.984
18. TAPLEY N.; DU V.; trettter P. Retinoblastoma, In Sutow (ed) Clinical Pediatrics Oncology, St. Louis, CV, Mosby pgs. 411-430, 1.978
19. TAPLEY N., Eye and Orbit in Text book of Radiotherapy, G. Fletcher (ed), pgs. 504-8, 1.978
20. THOMPSON R.W. et al, Treatment of Retinoblastoma, Am. J. Roentgenol, 114: 16-23, 1.972
21. WEISS D.R.; CASSADY J.R.; PETERSEN R., Retinoblastoma, A. modification in Radiation therapy technique Radiology, 114: 705-708, 1.975

I/82/84?

- RETINOBLASTOMA
- RADIOTHERAPIA
- ELECTROCOAGULACION
- QUIMIOTERAPIA

Instituto Nacional de Cancerología



INC002398