

107

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA

Retinoblastoma

1935 - 1986

270 CASOS

Doctor JOSE URETA CARDENAS *

Doctor OSCAR VERGARA **

DOCTOR AMABLE JARAMILLO ***

* Oftalmólogo Instituto Nacional de Cancerología

** Residente Oftalmología Fundación

*** Residente Oftalmología Hospital Militar Central.

BOGOTA, D. E., 1988

188/8

INTRODUCCION.

Siendo el Retinoblastoma el tumor intraocular más frecuente en niños.
Con una mortalidad tan alta en nuestro medio.

Se realiza un estudio de los pacientes que con esta patología han
llegado al Instituto Nacional de Cancerología desde 1935 a septiembre
de 1986.

Con el objeto de llegar a conclusiones que contribuyan a disminuir su
mortalidad. Con un diagnóstico precoz y tratamiento multidisciplina-
rio adecuado, conseguir no solo mayor sobrevida sino también conser-
var A. V. aceptable.

MATERIAL Y METODO.

Introducción

Se revisan H.C. desde 1935 a septiembre de 1986.

Incidencia por año

Mortalidad

Edad

Sexo

Residencia

Procedencia por departamento

Signos y síntomas en retinoblastoma

Tiempo de evolución

Seguimiento en el I.N.C.

Incidencia según paridad

Tiempo de supervivencia una vez diagnosticado y tratado

Metástasis postratamiento

Gamagrafía

TAC

Ecografías

Mielograma

L.C.R.

Antígeno carcinoembriogénico

Organos afectados por clínica, RX y biopsia

Tratamiento

Enucleación: resultado

Radioterapia orbitaria y holoencefálica

Coincide retinoblastoma con otras patologías

Implantes expulsados

Familia con retinoblastoma

Gemelos y retinoblastoma

Trillizos y retinoblastoma

Evolución tardía de retinoblastoma

Resultado de autopsias realizadas

Clasificación de Reese - Ellsworth

Clasificación de Howard

Exámenes a realizar para diagnóstico

Tratamiento una vez confirmado el diagnóstico de retinoblastoma

Sugerencias

Bibliografía

De 1935 a 1960	25 años
llegan al I.N.C.	53 casos
2.9 pacientes por año	
con mortalidad de	92.3%

1936

1937

1938 Durante estos siete años

1942 no llegaron pacientes con

1946 retinoblastoma al I.N.C.

1948

1951

MORTALIDAD DE 1953 A 1960

53 casos

Fallecen	40	(75.4%)
Abandonan	9	(16.9%)
Sobreviven	4	(6.5%)
Bilateral	6	(11.3%)

DESTINO DE RETINOBLASTOMA BILATERAL

1953 a 1960

Bilateral	6
Fallecen	5
Abandonan	1

De 1961 a 1986	26 años
Llegan al I.N.C.	217 casos
Representan por año	8,34%
Con mortalidad de	83,34%

La mortalidad en los últimos 26 años solo ha disminuído 10% comparándola con la incidencia encontrada entre 1935 a 1960.

MORTALIDAD 1961 - 1986

Fallecen	147	(67,74%)
Abandonan	34	(15,6%)
Sobreviven	26	(11,98%)
Bilateral	49	(22,58%)
Control	10	(4,6%)
de estos son	7	monoculares
	3	bilaterales

EVOLUCION DE PACIENTES CON RETINOBLASTOMA BILATERAL

1961 - 1986

49 pacientes.

Fallecen	35
Abandonan	9
Control	3
Sobreviven	2

DISTRIBUCION POR SEXO

Femenino	133
Masculino	137

El retinoblastoma no tiene predilección por sexo.

RESIDENCIA

Rural	167
Urbana	103

Los pacientes de población rural representan el 61.8%

DISTRIBUCION POR AÑO DE PACIENTES CON RETINOBLASTOMA

1935	2	1961	7
1939	2	1962	5
1940	1	1963	8
1941	1	1964	9
1943	1	1965	10
1945	3	1966	13
1947	1	1967	4
1949	2	1968	9
1950	1	1969	10
1952	1	1970	11
1953	3	1971	10
1954	2	1972	10
1955	5	1973	8
1956	7	1974	3
1957	4	1975	7
1958	4	1976	10
1959	6	1977	9
1960	7	1978	9
		1979	9
		1980	3
		1981	8
		1982	6
		1983	8
		1984	17
		1985	8
		1986	6

8,34 por año

Es importante el aumento de pacientes con retinoblastoma a pesar de la mortalidad tan alta que tenemos en nuestro medio.

Este trabajo se realiza incluyendo pacientes hasta Septiembre de 1986. Entre octubre y diciembre llegan tres pacientes con retinoblastoma 1 bilateral y 2 monocular, que no entran en el estudio.

DISTRIBUCION POR DEPARTAMENTO

Cundinamarca	107
Boyacá	39
Tolima	26
Santander del Sur	13
Santander del Norte	11
Huila	11
Caldas	8
Valle	7
Meta	7
Caquetá	6
Atlántico	4
Risaralda	3
Amazonas	3
Cauca	3
Bolívar	3
Quindío	3
Nariño	2
Cesar	2
Antioquia	2
Córdoba	1
Putumayo	1
Magdalena	1
San Andrés	1
Vaupés	1
Guajira	1
Ecuador	2
Haití	1

A QUE EDAD CONSULTARON

Edad de consulta		Número de casos	Bilateral
Meses	Años		
2		1	-
3		3	1
4		1	-
5		1	1
6		2	1
8		5	2
9		3	2
10		3	2
11		3	3
	1	13	3
13		2	-
14		2	1
15		1	-
16		4	2
17		4	2
18		14	4
19		2	1
20		2	1
22		2	1
	2	56 (20.74%)	13 (23.21%)
26		2	-
28		1	-
	2-1/2	25 (9.25%)	3 (12%)
	3	60 (22.22%)	11 (18.33%)
	3-1/2	8	1
	4	26 (9.62%)	2 (7.69%)
	4-1/2	1	-
	5	11	-
	5-1/2	1	-
	6	10	-

La edad que con mayor frecuencia consultaron fue:

3 años 60 (22.22%)
 2 años 56 (20.74%)
 4 años 26 (9.62%)
 2-1/2 25 (9.25%), que representan el 61.83%.

De los 10 pacientes que consultaron a la edad de 6 años todos eran monoculares:

fallecen 6
 abandonan 3
 sobreviven 1

SIGNOS Y SINTOMAS EN RETINOBLASTOMA

Leucocoria	234	(86,6%)
Leucocoria desde nacimiento	26	(11,1%)
No hay P. L.	204	(75,5%)
Exoftalmo	85	(31,4%)
Ojo destruido	37	(13,7%)
Estrabismo	40	(14,8%)
Endotropia	7	
Exotropia	9	
No consta	24	
Celulitis	29	(10,7%)
Buftalmo	15	(5,5%)
Glaucoma	7	(2,5%)
Estafiloma ciliar	4	(1,4%)
Pseudo hipopi6n	3	(1,1%)
Rubeosis	2	(0,74%)
Hifema	1	(0,37%)
No se conocen datos por ser enucleados fuera del INC	18	(6,6%)

La leucocoria es el signo de presentaci6n cl6nica m6s frecuente pero en nuestro medio es seguida de signos y s6ntomas que corresponden a enfermedad avanzada como: ausencia de P.L., exoftalmo y destrucci6n de globo ocular, lo que explicaría la mortalidad tan alta por lo tarde en consultar.

INCIDENCIA DE RETINOBLASTOMA SEGUN PARIDAD.

ANTECEDENTES: Negativos para retinoblastoma.

PARIDAD	PACIENTES	PORCENTAJES %	BILATERAL
Primer embarazo	73	21	12
Segundo embarazo	47	17.4	13
Tercer embarazo	33	12.22	6
Cuarto embarazo	33	12.22	10
Quinto embarazo	20	7.4	6
Sexto embarazo	20	7.4	5
Séptimo embarazo	18	6.66	5
Octavo embarazo	6	2.22	1
Noveno embarazo	3	1.11	1
Décimo embarazo	2	0.74	1
Onceavo embarazo	3	1.11	-
Treceavo embarazo	1	0.37	-
Catorceavo embarazo	1	0.37	-
No consta	6	2.22	-

La incidencia de retinoblastoma con antecedentes negativos es mayor en el primer embarazo.

CON ANTECEDENTES DE RETINOBLASTOMA POSITIVO.

Primer embarazo	2	0.74	- (Primos con R.)
Segundo embarazo	1	0.37	- (Hermano con R.)
Quinto embarazo	1	0.37	1(3 hermanos con R.)

Con este cuadro se demuestra la importancia de realizar oftalmoscopia indirecta a todo niño menor de 6 años, en forma rutinaria.

TIEMPO DE EVOLUCION DEL RETINOBLASTOMA

EVOLUCION			CASOS	BILATERAL	SOBREVIDA
Días	Meses	Años			
8			1	-	1
15			2	-	
45			2	-	
	1		7	-	2
	2		16	2	3
	2-1/2		1	-	
	3		26	2	5
	3-1/2		1	1	
	4		10	2	
	5		18	6	4 (A.O.1)
	6		33	4	6
	7		6	1	1
	8		10	1	2
	9		5	-	
	10		8	1	
	11		1	1	
		1	24	5	1
	13		2	1	
	14		4	2	
	15		2	-	
	16		1	1	
	17		3	-	
	18		10	2	2
	20		2	1	1
	22		4	1	
	23		1	-	
		2	13	3	
	28		1	-	
	29		1	-	
		2-1/2	5	1	
	32		1	-	
		3	4	-	
	40		1	-	
		3-1/2	2	-	
		4	1	-	
		6	1	-	
NO CONSTA			40	6	4

De 32 pacientes que sobreviven, en 20 no hay compromiso de nervio óptico. El tiempo de evolución del retinoblastoma que con más frecuencia consultaron fue de seis meses (33 pacientes); tres meses (26 pacientes); un año (24 pacientes), que suman 30.74%

TIEMPO DE SOBREVIVENCIA UNA VEZ DIAGNOSTICADO Y TRATADO POR RETINOBLASTOMA

TIEMPO	NUMERO DE CASOS
De 5 días a 6 meses	38
Más de 6 meses a un año	27
Más de un año a 18 meses	3
Más de 18 meses a 2 años	5
Más de 2 años a 2-1/2 años	1
Más de 2-1/2 años a 3 años	1
4 años y 11 meses	1
7 años	1 (A.O.)
Están en control	11
Abandonan	38

En 101 pacientes se confirma fallecimiento por fuera del INC, sin lograr precisar fecha,

La mayoría de los pacientes fallecen al año de diagnosticado e iniciado su tratamiento, 65 (73.86%).

TIEMPO DE SEGUIMIENTO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA

TIEMPO	NUMERO DE CASOS	SOBRE-VIVEN	FALLECEN
Menos de 6 meses	166		
De 6 meses a un año	37		
Más de un año a 18 meses	14		
Más de 18 meses a 2 años	10		
Más de 2 años a 2-1/2 años	4		
Más de 2-1/2 años a 3 años	6		
Más de 3 años a 3-1/2 años	1		
Más de 3-1/2 años a 4 años	1	1	
Más de 4 años a 4-1/2 años	1	1	
Más de 4-1/2 años a 5 años	3	2	1
Más de 5 años a 5-1/2 años	3	3	
Más de 5-1/2 años a 6 años	-		
Más de 6 años a 6-1/2 años	4	4	
Más de 6-1/2 años a 7 años	7	6	1 por retinoblast.
Más de 7 años a 7-1/2 años	-		
Más de 7-1/2 años a 8 años	3	3	
Más de 8 años a 8-1/2 años	-		
Más de 8-1/2 años a 9 años	2	2	
Más de 9 años a 9-1/2 años	-		
Más de 9-1/2 años a 10 años	2	2	
Más de 10 años a 10-1/2 años	-		
Más de 10-1/2 años a 11 años	2	2	
Más de 11 años a 12 años	-		
Más de 12 años a 12-1/2 años	2	2	
Más de 12-1/2 años a 13 años	1	1	
Más de 13 años a 14-1/2 años	-		
Más de 14-1/2 años a 15 años	1		1 por linfoma
Más de 15 años a 15-1/2 años	1	1	
Más de 15-1/2 años a 16 años	1	1	
19 años	1	1	
27 años 7 meses	1	1	tiene su primer hijo sano hasta el momento.

Es de anotar que con excepción del paciente que fallece a la edad de 17 años por linfoma, no se encuentran tumores secundarios. Sobreviven 32.

L. C. R.

Número de pacientes	49
Normales	41
Compatible con retinoblastoma	8
De normales se vuelven positivos para células tumorales de retinoblastoma	3 (7.3%)

A) Normal V/85	Células neoplásicas	IX/85			
B) " X/82	" "	IX/84	Gamma	grafía	M. cerebral.
C) " I/82	" "	VI/84	"	"	"

El estudio citológico de L.C.R. debe realizarse en forma rutinaria a todo paciente con retinoblastoma, para determinar si existe diseminación.

Fosfatasa alcalina	Normal	11
	elevada	18

V.M.A.	Normal	17
H.V.A.	"	12 (de 3 a 44 mg).
	Aumentada	1

MIELOGRAMA

Número de pacientes	33
Normal	29
Células tumorales de retinob.	4

	IX-24/84	V/86
Mielograma	+	N
L. C. R.	N	+

Es importante insistir la necesidad de realizar de rutina estos exámenes en todo paciente con retinoblastoma, por pequeños que sean ya que nos da un diagnóstico mucho más temprano que el T.A.C. o gamagraffa sobre su diseminación.

ANTIGENO CARCINOEMBRIOGENICO: RESULTADOS.

Normal	26
Aumentada	2

Se encontró aumentada en un paciente con retinoblastoma bilateral.
X 9/84 (1.27) III 22/85 (6.72) V 27/86 metást. fronto temp. d.

En otro paciente con retinoblastoma O.D., tumor de Wilms y
Sarcoma región temporal derecha.

Es importante mencionar que se está realizando un estudio en pacientes con retinoblastoma: tomando antígeno carcinoembriogénico antes de enuclear y al día siguiente de enucleado. Encontrando que cuando hay aumento de este exámen coincide con un gran compromiso de coroide, lo que se explicaría por diseminación de células tumorales o elementos protéicos del tumor. Es esta la razón por la cual insistimos que en tumores muy grandes se debe realizar la enucleación lo menos traumática posible para evitar diseminación si hay compromiso corioideo. Nosotros en el I.N.C. no traccionamos el ojo para enuclear, sino que reparando el recto medio que siempre dejamos 5 mm sobre esclera, con pinza lo llevamos a la abducción (rotación hacia fuera), vía nasal seccionamos con tijera el nervio óptico buscando siempre el apex de la órbita, con lo cual obtenemos el cm. sin ninguna dificultad. Vía propuesta desde 1948 por Reese sin conocer el motivo por la que se utiliza más la vía temporal.

RESULTADO DE GAMAGRAFIA TOMADA A PACIENTES CON RETINOBLASTOMA

Osea	33	Normal	17
Cerebral	18	Normal	16
Hepática	5	Normal	4

METASTASIS

Cerebral	2
Cráneo	4
Fémur	4
Húmero	1
Maxilar superior	1
Lumbar	1
Hepática	1

El informe de gamagrafía normal no descarta metástasis microscópica.

RESULTADO DE T.A.C. CEREBRAL TOMADOS A PACIENTES CON RETINOBLASTOMA

Normal	7
Metástasis	2
TOTAL:	9

El T.A.C. cerebral NORMAL, no descarta metástasis microscópica.

ORGANOS AFECTADOS: POR CLINICA Rx BIOPSIA

Cerebro	52
Cráneo	38
Maxilar superior o inferior	17
Ganglio preauricular	16
Ganglio cervical	9
Ganglio submaxilar	14
Malar	7
Hígado	7
Fémur	7
Muslo	3
Seno maxilar	3
Pulmón	2
Húmero	2
Columna lumbar;	2
Columna cervical	1
Clavícula	1
Escápula	1
Codo	1
Pelvis	1

Fallecen fuera del Instituto Nacional de Cancerología, sin conocerse sitio de metástasis, 64 pacientes.

El órgano más afectado fue cerebro y cráneo.

Rx : METASTASIS:

Cráneo	6
Fémur	8
Húmero	2
Pulmón	2
Malar	2
Maxilar inferior	1
Columna vertebral	3
Erosión reborde orbitario	8
Seno maxilar destruido	8
Piso de órbita destruido	7
Destrucción etmoide	1
Destrucción paladar	1
Agujeros ópticos aumentados	2
Calcificación intraorbitaria	3
Signos de hipertensión endocran.	6
Asimetría facial post-radioter.	2

IMPLANTES EXPULSADOS POR RECIDIVA TUMORAL.

A los 2 meses	4
A los 3 meses	2
A los 4 meses	2
A los 8 meses	1
TOTAL:	9

En el Instituto Nacional de Cancerología no dejamos implantes cuando el paciente presenta retinoblastoma que comprometa el 50% de la cavidad ocular, cuando llega en fase glaucomatosa, por la posibilidad muy alta de compromiso de nervio óptico y evitar nueva cirugía que retarda su tratamiento al necesitar retirar el implante para radioterapia.

COINCIDE CON:

I) D.F.Q.

Retinoblastoma ojo derecho; No hay compromiso nervio óptico.

Histiocitosis órbita izquierda, hay exoftalmo.

Está en control.

II)Y.T.C.

Retinoblastoma ojo derecho; enucleado e irradiado por compromiso de nervio óptico.

Tumor de Wilms (riñón izquierdo)

A los seis meses de irradiada órbita derecha, presenta sarcoma región temporal derecha. No hay recidiva en órbita derecha.

Falleció.

TRATAMIENTO QUIRURGICO REALIZADO A PACIENTES CON
RETINOBLASTOMA CON I.D. EQUIVOCADA.
(Todas realizadas fuera del I.N.C.).

Catarata	3
Trabeculectomía	3
Evisceración	1

Todo paciente que sea intervenido quirúrgicamente con un diagnóstico equivocado y realizando siembra tumoral en órbita, debe ser enucleado e irradiado para evitar recidiva aún si no compromete nervio óptico.

Tratado como "panoftalmía" 2

ENUCLEACIONES REALIZADAS A PACIENTES CON RETINOBLASTOMA

DE 270 PACIENTES CON RETINOBLASTOMA:

Fueron enucleados	220 (81.48%)
Un ojo a	209 (77.4%)
Ambos ojos a	11 (4.07%)

La enucleación fue el procedimiento que con mayor frecuencia se realizó representando el 81.48%.

ENUCLEACIONES REALIZADAS:

I.N.C.	74 (33.63%)
Otras instituciones	157 (66.36%)
TOTAL:	231

Por ser el Instituto Nacional de Cancerología un hospital de remisión, la mayoría de los pacientes fueron enucleados en otras instituciones que representan el 66.36%.

Desde 1982 utilizamos de rutina la vía nasal para enuclear obteniendo los 10 mm de nervio óptico con más facilidad que utilizando la vía temporal.

RETINOBLASTOMA COMPROMETE NERVIÓ OPTICO

141 pacientes (64.09%)

De estos afectaban esclera y tejido periocular

29 (20,56%)

No aceptan radioterapia:

81 (57,46%)

Recidiva 58 (71,60%)

60 se irradian

10 sobreviven

Afectaban hasta borde de sección 53

No aceptan radioterapia 13

Nervio óptico infiltrado,
borde de sección libre de tumor 88

No aceptan radioterapia 29

DESTINO DE PACIENTES ENUCLEADOS CON COMPROMISO DE NERVIOS OPTICOS

DE 141 PACIENTES:	Fallecen	109	77,3%
	Abandonan	18	12,76%
	Sobreviven	10	7,09
	Control	4	2,83%

Se evidencia el factor de riesgo que implica el compromiso de nervio óptico, con una sobrevivencia de 7,09%.

DE 220 PACIENTES ENUCLEADOS:

No hay compromiso de nervio óptico	78	35,45%
Fallecen	30	38,46%
Sobreviven	22	28,20%
Abandonan	19	24,35%
Control	7	8,97%

Fallecen	30
Con recidiva a órbita y metástasis a S.N.C.	20
Sin recidiva a órbita y metástasis a S.N.C.	10
Comprometían esclera y órbita	4
Coroides	6

A pesar de no tener compromiso de nervio óptico, la mortalidad fue de 38,46%. Descartando errores en la lectura de A.P. la causa para recidiva tumoral orbitaria sería: SIEMBRA tumoral durante el acto quirúrgico -microperforaciones al suturar esclera y microdesgarros- al traccionar el globo. Por esta razón insistimos que al enuclear no debe suturarse esclera sino dejando 5 mm de recto medio reparar este con pinza y abducción del globo. Luego con tijera enuclear utilizando vía nasal llevando el extremo al apex de órbita, obteniendo el cm de nervio óptico.

RETINOBLASTOMA: COMPROMETE NERVIO OPTICO SIN IRRADIAR
QUE TIEMPO TARDA EN PRESENTAR RECIDIVA EN ORBITA-22 CASOS.

TIEMPO DE RECIDIVA	NUMERO DE CASOS
9 días	1
13 "	1
15 "	1
18 "	1
20 "	3
1 mes	10
2 meses	3
3 meses	1
8 meses (afectada papila)	1

La mayoría de recidiva orbitaria se presentó antes del mes de enucleados 17 de 22 casos (77.27%). Lo que nos demuestra la importancia de irradiar lo más pronto posible un paciente enucleado por esta patología que infiltre nervio óptico. Aun más, insistir que cuando compromete papila es necesario irradiar.

RETINOBLASTOMA: NO HAY COMPROMISO DE NERVIÓ OPTICO
SIN EMBARGO HAY RECIDIVA EN ORBITA 19 CASOS

TIEMPO DE RECIDIVA	NUMERO DE CASOS
1 mes	3
2 meses	9
4 meses	2
6 meses	5

La mayoría de recidiva orbitaria se presentó después del segundo mes de enucleados de 19 casos 16 (84.21%) Es importante insistir que el patólogo reporte no solo si hay compromiso de nervio óptico o no, sino también si hay diseminación de coroides, esclera, vorticosa y tejido orbitario. Descartando el error A.P. pensamos que una de las causas para esta recidiva radicaría en las enucleaciones realizadas suturando esclera con seda gruesa, que produce microperforaciones y al traccionar, microdesgarros que terminan en siembras orbitarias que tardan más en crecer que si hay compromiso de nervio óptico.

COMPROMISO DE COROIDES SIN INFILTRAR NERVIO OPTICO

De 220 ojos enucleados hay importante compromiso de coroides en 7

Abandonan	2
Control	1
Fallecen	4

De los 4 pacientes que fallecen:

- 1 al mes
- 1 al cuarto mes
- 2 al año

Es necesario recordar que cuando hay compromiso masivo de coroides, debe darse quimioterapia para tratar de disminuir su mortalidad por metástasis vía hematógica.

ESQUEMA DE TRATAMIENTO

Enucleación	220 (81.4%)
Exenteración y radioterapia	35 (12.96%)
(Sin enucleación previa) fallecen	(100%)
Exenteración sin radioterapia	11 (4. %)
Solo irradian	21 (7.7 %)
Intratable	12 (4. 4 %)
No aceptan exenteración, ni radioterapia	1

El tratamiento quirúrgico más frecuente fue la enucleación que representa el 81.4%, seguida de exenteración 46 (17%) a 35 de los cuales se le adicionó radioterapia.

A 6 pacientes (2.2%) se les realizó exenteración previa radioterapia post-enucleación y recidiva. De estos presentaron nueva recidiva 2.

La mortalidad de los pacientes exenterados e irradiados fue del 100%.

Tres pacientes fallecen por causas diferentes a retinoblastoma

- 1 por bronconeumonía
- 1 por enterocolitis
- 1 por linfoma a los 17 años.

RADIOTERAPIA ORBITARIA Y HOLOENCEFALICA

Número de casos	Fallecen	Abandonan	Control
16	14	1	1

De los 14 pacientes que fallecen a 7 (50%) se irradian sin presentar metástasis cerebral y a 7 con metástasis cerebral.

Lo anterior nos prueba que si hay compromiso orbitario, aún con T.A.C. o Gamagrafia cerebral, L. C. R. y Mielograma normales, la radioterapia orbitaria y holoencefálica sin quimioterapia, no logra ser curativa. A estos pacientes la quimioterapia debe ser administrada por vía sistémica e intratecal.

Es importante anotar que los casos sometidos a tratamiento de radioterapia holoencefálica y orbitaria son casos avanzados estadio V.

ECOGRAFIAS

Desde 1973 se toman ecograffas a pacientes en quienes se sospeche en retinoblastoma. Por llegar la mayoría de ellos enucleados, o con globo ocular destruído, solo hay 37 con este exámen, de los cuales 34 son compatibles con retinoblastoma y en 3 el informe es dudoso.

Nunca debe realizarse enucleación sin tener este exámen evitando en esta forma los falsos positivos.

REESE - ELLSWORTH: Pronóstico basado en la extensión intraocular del tumor.

GRUPO I	A	3	
	B	2	
GRUPO II	A	-	
	B	5	
GRUPO III	A	-	
	B	6	
GRUPO IV	A	2	
	B	-	
GRUPO V	A	16	
	B	291	= 89.53%

El doctor Gaitán Yanguas sugiere un Grupo VI para retinoblastoma extraoculares.

Llama la atención que la mayoría de los pacientes con retinoblastoma corresponden al Grupo VB, por lo tardíamente que consultan.

H O W A R D

I Compromiso de retina:

A un cuadrante	10
B dos cuadrantes	9
C 1/2 retina o más	19

II Compromiso del globo ocular:

A vitreo	74
B papila	2
C coroides + papila	2
D venas emisarias	-

III Compromiso orbitario:

A nervio óptico positivo	89
B esclera + órbita	21
C coroides + nervio ópt.	-
D esclera + coroides + nervio óptico	101

IV Metástasis (estos pacientes ya están incluidos en el Grupo I-II-III)

A cerebro	67
B tejidos blandos	41
C huesos y médula osea	40

La mayoría de los pacientes corresponden al Grupo IIID y de acuerdo a su estado, Howard propone un tratamiento.

METASTASIS POST-TRATAMIENTO

DIAS	MESES	AÑOS	NUMERO DE PACIENTES
22			1
	1		11
45			2
	2		19
67			2
	3		7
	4		7
	4-1/2		2
	5		7
	5-1/2		2
	6		5
	7		4
	8		5
	8-1/2		1
	9		5
	10		1
	11		1
		1	2
	13		1
	16		1
	17		1
	18		1
	20		1
	23		1
	27		1
	31		1
		3	1
	45		1
		7	1
T O T A L :			95

La mayoría presentaron metástasis después de los 5 meses de diagnosticado e iniciado tratamiento 58 (61%).

Llegaron con metástasis de 270 pacientes, 30 (11.11%). Fallecieron fuera del INC, sin conocerse después de qué tiempo de diagnosticado y tratado por retinoblastoma presentaron metástasis 69.

NO SE REALIZA EXENTERACION, radioterapia previa enucleación 1 caso.

Edad 18 meses.

Hace 8 meses leucocoria O.D. ciego. Tumefacción palpebral desde hace dos meses. Oftalmoscopia O.I. normal.

Ecografía: altamente compatible con retinoblastoma.

Gamagrafía cerebral, corporal, mielograma, L. C. R., Rx lab.

A. carcinoembriogénico: normales.

III 23/84, cobaltoterapia O.D. 3000 Rads. Sede tumefacción palp.

IV 26/84, enucleación A.P. R. con leves cambios post-radio
nervio óptico libre de tumor, biopsia de órbita (-)

IV 19/85, Rx senos maxilares: opacidad antro maxilar derecho

IV 25/85, Metástasis región maxilar derecha, se irradia.

VI 18/85, Exoftalmo izq. por Tumor retrobulbar.

V 2 /85, Gamagrafía ósea metástasis fémures, segunda vértebra
lumbar. Intratable.

No recidiva órbita derecha.

La mortalidad en nuestros medios si compromete tejido periocular, es del 100%. Cuando hay moderada tumefacción palpebral, sin exoftalmo, no realizamos exenteración sino radioterapia y a las 4 o 6 semanas de desaparecido el compromiso palpebral, realizamos enucleación tomando biopsia de órbita en 4 cuadrantes.

Siendo los resultados tan negativos cuando compromete órbita, en este caso hemos cambiado la exenteración por enucleación y por lo menos localmente se logró controlar esta patología hasta su fallecimiento.

RESULTADO DE AUTOPSIAS REALIZADAS A 20 PACIENTES.

METASTASIS A:

Cerebro	18 (90%)
Meninge	12 (60%)
Base de cráneo	7 (35%)
Cerebelo	3 (15%)
Hígado	3 (15%)
Ganglios cervicales	3 (15%)
Orbita (recidiva tumoral)	3 (15%)
Malar	2 (10%)
Médula osea	2 (10%)
Quiasma	2 (10%)
Ganglios peripancreáticos	2 (10%)
Tejidos blandos	1 (5%)
Seno frontal	1 (5%)
Columna lumbar	1 (5%)
Nariz	1 (5%)
Ovario	1 (5%)

Las metástasis fueron más frecuentes a cerebro, meninge y base de cráneo.

EVOLUCION TARDIA DEL RETINOBLASTOMA CON TRATAMIENTO: DOS CASOS.

A) F.B.D. edad 4 años.

Antecedentes: hermano gemelo con retinoblastoma monocular.

O.I. leucocoria desde hace cinco meses: ciego.

Oftalmoscopia O.D. D.R. por Tumor intraocular en cuadrante temporal inferior de 10 D.P. 1972 VII-28 IV 22/71 normal.

Primera consulta: IV 13/71

Ultimo control: I 12/76 (4 años, 8 meses, 29 días)

IV-22/71 enucleación O.I. A.P. R. mal diferenciado. nervio óptico libre de tumor (no hay recidiva).

VII-28/72 O.D. Cobaltoterapia 5000 Rads. No hay buena respuesta, fotocoagulan + crio.

III-26/73 O.D. No hay respuesta, persiste tumor y crece. Proponen enuclear. No aceptan los familiares.

III-27/73 O.D. Cobaltoterapia 4000 Rads,

IV- 25/73 TEM amp.

1- 14/74 Actinomicina D. No hay respuesta, visión bultos. No aceptan enucleación.

X- 20/74 H.S.J. enucleación A.P. R. sin compromiso a nervio óptico.

I- 29/75 Metástasis a S.N.C.

I- 12/76 Entra en coma. Fallece fuera del INC III/76.

B) G.C.V. edad 8 meses.

Antecedentes (-)

O.I. enucleado III-16/64 H.L.V. por retinoblastoma sin compromiso a nervio óptico. O. D. Tumor que compromete parte de cuadrante nasal superior e inferior. C. B. Fotocoagulación por varias ocasiones sin resultados.

I.N.C.

III 25/64 Rayos profundos 1,200 Rads. Abandona en esta dosis.
VIII 3/66 Regresa con Tumor en cuadrante temporal inferior.
VIII 5/66 Cobaltoterapia 5.170 Rads. O.D.
I 12/67 Involuciona?
V 10/68 Franco crecimiento tumoral, no aceptan enucleación.
XII 3/71 Cobaltoterapia O.D. 4.000 Rads.
I 8/71 Exoftalmo derecho con destrucción de globo ocular
II 18/71 Exenteración A.P., retinoblastoma con infiltrado a nervio óptico y tejidos blandos.
III /71 TEM tabl.
VI 25/71 Fallece fuera del I.N.C.

P. C. III-23/64

U. C. V 17/71 7 años, 1 mes, 26 días.

Cuando se realiza radioterapia a pacientes con tumores que comprometen las 2/3 partes de la retina, la única forma de curabilidad al no aceptar enucleación, es destruyendo el globo ocular al irradiarlo.

FAMILIA CON RETINOBLASTOMA

Antecedentes para retinoblastoma (-)

Padres: primos.

- 1976 Primer embarazo. Edad: 3 años
O.I. leucocoria desde hace tres meses. Ciego.
O.D. oftalmoscopia normal
III/76 enucleación O.I.
A.P. retinoblastoma que compromete nervio óptico.
III/76 Cobaltoterapia O.I. 4.000 rads.
VII/76 Metástasis preauricular izq. irradian
XI /76 Metástasis supraclavicular izq. "
II/ 77 Metástasis a maxilar superior derecho, irradian
- 1977 Falleció fuera del I.N.C.
- 1979 Segundo embarazo. Edad: 3 años.
O.I. leucocoria desde hace tres meses. Ciego.
D.R. total por tumor intraocular
O.D. oftalmoscopia normal
III/79 enucleación O.I.
A.P. retinoblastoma bien diferenciado que no compromete
nervio óptico.
SOBREVIVE. Tiene 10 años.
- 1983 Quinto embarazo; Edad :1 año.
O.D. leucocoria, buftalmo desde hace seis meses. Ciega.
O.I. oftalmoscopia tumor de 2 D. papilares hacia las 6
IV/83 enucleación O.D,
A.P. retinoblastoma moderadamente diferenciado, nervio óptico
con infiltrado tumoral.
V /83 irradian O.D. 4.640 Rads O.I. 4.640 Rads.
Se controla por 1 año 5 meses.
No hay evidencia en este tiempo de recidiva en órbita derecha.
El tumor de O.I. disminuye en un 90% se cita para
fotocoagulación y crio. ABANDONA.

Es interesante los tres casos encontrados en esta familia, con antecedentes negativos para retinoblastoma.

FAMILIA CON RETINOBLASTOMA

A) M. O. T. Antecedente negativo para retinoblastoma

Edad 1 año. Segundo embarazo GEMELAR.

Ojo izquierdo: Leucocoria desde la edad de dos meses.

No hay P. L.

Oftalmoscopia: D.R. total por T. intraocular.

Oftalmoscopia ojo derecho: Normal.

III/77 enucleación ojo izquierdo, cirugía realizada fuera del INC.

A. P. retinoblastoma, no compromete nervio óptico, ni coroides.

Placa no leída en el INC por imposibilidad de conseguirla.

Falleció en Caracas en VI/78 por metástasis a S.N.C.

Oftalmoscopia indirecta realizada a la hermana en 1977 fué normal.

La cual no regresa a control.

- B) M.C.T. Antecedentes: Hermana falleció por retinoblastoma
Edad 8 meses. Tercer embarazo.
Ojo izquierdo: Leucocoria desde la edad de 5 meses.
No hay P.L.

Oftalmoscopia ojo derecho: Normal.

En 1981 en Cartagena realizan enucleación de ojo izquierdo, trae informe de retinoblastoma que no compromete nervio óptico, por no ser posible conseguir placa de A.P. y con el antecedente de la hermana (su mala evolución) se decide irradiar órbita izquierda.

Tiene 6 años. No hay recidiva local, ni metástasis, pero sí afasia por sordera.

Es importante realizar oftalmoscopia indirecta desde el nacimiento a todo niño hasta la edad de 6 años. Siendo indispensable cuando hay antecedentes como en este caso.

Q U I M I O T E R A P I A

AÑO	DROGA	NUMERO		SOBRE-	
		DE CASOS	FALLECEN	VIVEN	ABANDONAN
1957	Mustagen	1	1		
1961	Trenimón	1	1		
1963	TEM (tinetilenemalemina	3	3		
1964	TEM (2.5 mg.hasta 55 mg.)	7	7		
1965	Actinomicina amp.	1	1		
	TEM tabl.	7	7		
1966	TEM tabl.	1	1		
	Metrotexate tabl.	4	3	1 (No compromete nervio óptico)	
1968	TEM tabl.	1	1		
1969	TEM tabl.	5	3	2	
1970	TEM tabl.	2	2		
1971	TEM amp. 2 tabl. 1	3	3		
1972	Actinomicina D	2	1		
1973	Actinomicina D	2	2		
1974	Actinomicina D	1	1		
1975	Ciclofosfamida I.V. + Metrotexate intratecal	3	3		
1976	Ciclofosfamida I.V. + Metrotexate intratecal	1	1		
	Thiotepa amp.	1	1		
	Metrotexate atbl.	3		2	1
1978	V.A.C.	4	3		1
1979	V.A.C.	1	1		
1982	V.A.C. (metástasis pre.)	2	2		
1984	V.A.C. (metástasis pre.)	1	1		
	V.C.R.	1			1
1986	Ocitosina arabinósido + Metrotexate intratecal	1	1		
	Hosp. Lorencita Villegas V.A.C. + radioterapia orbitaria O.D. irradiado por T. cuadrante temporal inferior de 10 D.P. O.I. enucleado sin compromiso de nervio óptico. 6 dosis de Vincristina 6 dosis de Ciclofosfamida 3 ciclos de actinomicina	1		está en control.	

El tratamiento que se sugiere para realizar en el I.N.C.

Cuando afecta ambos ojos quimioterapia sistémica

Cuando afecta nervio óptico orbitario quimioterapia sistémica

Cuando compromete tejido orbitario quimioterapia sistémica e intratecal, además de complementar con otro tratamiento sea enucleación, radioterapia, fotocoagulación, crio,

EXAMENES A REALIZAR EN TODO NIÑO EN QUIEN SE SOSPECHE RETINOBLASTOMA.

- A) Historia clínica detallada, insistiendo en antecedentes.
- B) Oftalmoscopia indirecta, bajo anestesia general.
- C) Punción raquídea y medular.
- D) Laboratorio de rutina + fosfatasa alcalina.
- E) Antígeno carcinoembriogénico.
- F) Ecografía y A.R. F.
- G) T.A.C. o gamagrafía cerebral.
- H) Rx cráneo, órbitas, agujeros ópticos, tórax.
- I) Estudio genético.

CONFIRMADO EL DIAGNOSTICO; Su tratamiento depende del estado de la enfermedad:

- A) Fotocoagulación + crio
- B) Placa de cobalto
- C) Radioterapia
- D) Enucleación
- E) Enucleación y radioterapia
- F) Exenteración, radioterapia y quimioterapia
- G) Realizar oftalmoscopia indirecta cada tres meses hasta los 6 años.
- H) Consejería genética a padres.
- I) Oftalmoscopia indirecta a hermanos menores de 6 años.
- J) Gamagrafía ósea.

SUGERENCIAS

Para que disminuya la altísima mortalidad que tenemos 84%, creo necesario tratar de unificar conceptos sobre el manejo del Retinoblastoma.

Recordar que es de estudio y tratamiento multidisciplinario en el que intervienen: Pediatras, patólogos, radioterapeutas, radiólogos, quimioterapeutas, genetistas, oftalmólogos y trabajadores sociales.

Insistir en la importancia de realizar fondo de ojo con pupila dilatada a todo niño que llegue a la consulta de médicos y optómetras, para lograr un diagnóstico precoz.

Sería ideal que así como se realizan campañas de vacunación, aprovechar esta medida para efectuar también oftalmoscopia no solo con el objeto de diagnosticar este tumor, sino también para diagnosticar otras patologías como el glaucoma y disminuir los no videntes en nuestro medio.

Tratar que en el I.N.C. a pesar de su alto costo, se combine la quimioterapia y radioterapia a pacientes con:

Retinoblastoma bilateral: quimioterapia sistémica. Cuando hay compromiso de órbita, no esperar que se presente metástasis para dar quimioterapia y que esta sea sistémica e intratecal.

Para la clasificación y tratamiento utilizar no solo la de Reese y Ellsworth sino también la de Howard, que quizás sea la que más nos conviene por lo avanzado que nos llegan los pacientes.

Lo más importante de este trabajo es demostrar que en nuestro medio la mortalidad del 83.34% de niños con retinoblastoma, se podría disminuir al 50%, teniendo dos conceptos fundamentales:

1. No realizar enucleaciones sin tener el cuidado que estas merecen.
2. Irradiar a los niños con compromiso de nervio óptico, dentro del primer mes de enucleado, para evitar recidiva y con esto su evolución fatal,

BIBLIOGRAFIA

1. ANDERSON SR JENSEN OA: Retinoblastoma con necrosis de arteria y vena central de retina y regresión espontánea.
Acta Ophthalmol 52:183-193. 1974
2. JAIME CASTRO GUZMAN, Eduardo Arenas Archila, Eduardo Gaitán Márquez, Arroyo Constantín Jiménez, Francisco Martín, Fernando Velandia. Retinoblastoma en Colombia. 1964-1973.
3. GALLIE BI. Ellsworth RM. Abramson D H. Phillips R A:
Retinoblastoma: Regresión espontánea de retinoblastoma o manifestación benigna de la mutación? Br. J Cancer 45:513-521 1982.
4. MARGO C. HIDAYAT A. Kopelman J. Zimmerman L E:
Retinoblastoma; una variante benigna de retinoblastoma.
Archivo oftalmológico 101: 1519-1531. 1983,
5. NICHOLSON D H, Norton E W; Retinoblastoma infiltrativo difuso.
Trans Am Ophthalmol Soc. 78:265-289. 1980.
6. REESE - ELLSWORTH, Manejo de retinoblastoma. Anales de la Academia de Ciencias de New York 114;pp 958-62
7. ROBERTSON D M, Campbell R J; Análisis de retinoblastoma mal diagnosticado en una serie de 726 ojos enucleados. Mod Probl. Ophthalmol 18:156-159 1977,

8. SHIELDS J A: Diagnóstico y manejo de tumores intraoculares.
St. Louis. C V Mosby Company, 1983 pp 437-533.
9. YUNIS J J, Ramsay N: Retinoblastoma y delección de banda 13 del
cromosoma Am J Dis Child 132:161-163. 1978.
10. ZIMMERMAN: Retinoblastoma y Retinocitoma. Ophthalmic pathology.
Volume 2 William H. Spencer.

Instituto Nacional de Cancerología



INC002420