

*Entendiendo el  
Retinoblastoma  
Un guía para los  
padres*

## **TABLA DE CONTENIDOS**

Pagina	Seccion
1	¿Qué es el Retinoblastoma?
2-	Estructura y función del ojo
4	Signos y síntomas del Retinoblastoma
5-	Genética del Retinoblastoma
6-	Prueba genética
7-	Diagnóstico del Retinoblastoma
8-	Clasificación del Retinoblastoma
9-	Tratamiento del Retinoblastoma
10-	Consecuencias del Retinoblastoma a largo plazo
	Glosario

*IRIS Medical reconoce con agradecimiento a David H. Abramson, M.D., F.A.C.S. y a Camille A. Serdovididio, R.N., M.P.H. en el Hospital de Nueva York y en centro Médico de la Universidad Cornell por sus esfuerzos en la investigación y edición de este folleto; y a Barret Haik, M.D. en la Universidad de Tennessee, por su revisión médica*

*del mismo. Este folleto fue producido por Richard S. LaRocco del departamento de Arte Médico y Fotografía de la Universidad de Cornell.*

*© 1997 Abramson/Serdovidio. Publicado por IRIS Medical Instruments, Inc. junto con una donación de parte de la Fundación Familiar de Samuel y May Rudin.*

*IRIS Medical Instruments subsidiario de IRIDEX Corporation Avenida Terra Bella 1212, Mountain View, CA 94043 - 1842 650 - 962 - 8100*

## **1: ¿Qué es el Retinoblastoma?**

**Retinoblastoma** - es un cáncer en uno o los dos ojos que se presenta en los niños pequeños. Anualmente se diagnostican aproximadamente 350 casos nuevos en los Estados Unidos. El retinoblastoma afecta uno de cada 15.000 a 30.000 bebés que nacen en los Estados Unidos. El retinoblastoma afecta por igual a niños y niñas de todas las razas.

El/los tumor/es del retinoblastoma se originan en la retina, la lámina del ojo sensible a la luz que permite que el ojo vea. Cuando los tumores se presentan en un solo ojo, se le denomina retinoblastoma **unilateral**. Cuando ocurren en ambos ojos recibe el nombre de retinoblastoma **bilateral**. En la mayoría de los casos (75%) solamente un ojo está comprometido (unilateral); en el resto (25%) ambos ojos están afectados (bilateral). En su mayoría (90%) los pacientes con retinoblastoma no tienen antecedentes familiares de la enfermedad; sólo un pequeño porcentaje de los pacientes de reciente diagnóstico tiene otros familiares con retinoblastoma (10%). En Argentina y en mucho de Latinoamérica, en aproximadamente un tercio de los niños, el retinoblastoma no se diagnostica hasta después de que este diseminado fuera del ojo. En muchos de estos niños, no es posible preservar su visión y muchas veces requieren quimioterapia (drogas contra el cáncer) para controlar su enfermedad.

Este cuadernillo le permitirá comprender el funcionamiento del ojo, el diagnóstico y el tratamiento del retinoblastoma.

## 2. Estructura y función del ojo

El ojo de un adulto mide alrededor de 2,5 cm desde la parte anterior a la posterior; el ojo de un niño mide aproximadamente  $\frac{1}{2}$  de eso.

**El ojo tiene tres membranas:**

- 1- **Esclerótica** - la capa protectora externa del ojo (de color blanco)
- 2- **Coroides** - la membrana media que contiene los vasos sanguíneos para irrigar el ojo
- 3- **Retina** - la membrana interna que contiene los nervios que transportan información al cerebro. Esta información permite que uno vea.

La **córnea** es la lámina clara en la parte anterior del ojo que permite el paso de la luz. La **conjuntiva** es un tejido delgado que reviste los párpados y el globo del ojo hasta el borde de la córnea. El **iris** es la parte de color del ojo que está compuesta por un tejido esponjoso y es una extensión de la coroides. La **pupila** es la abertura en el iris (negro) que permite la entrada de luz al ojo. El **crystalino** ayuda a focalizar los rayos de luz sobre la retina de la misma manera que una cámara fotográfica lo hace sobre la película. El cristalino puede cambiar su forma o acomodarse para focalizar elementos cercanos o distantes.

El ojo está lleno de fluidos que contribuyen a irrigar y mantener la presión dentro de los ojos. La **cámara anterior**, la parte anterior del ojo entre el iris y la córnea, contiene **humor acuoso**, un líquido acuoso que irriga el cristalino y mantiene la presión dentro del ojo.

La parte posterior del ojo contiene un gel transparente llamado **humor vítreo**. La **retina** está compuesta por diez láminas y contiene más de un millón de células. El **nervio óptico** tiene fibras nerviosas que transmiten la información al cerebro para interpretar los objetos vistos.

La **mácula** es el área de la retina responsable de la visión central; su parte central se denomina **fóvea** y es responsable de la visión más aguda. La mácula contiene la mayor concentración de conos que son responsables de la percepción del color y de los detalles. Los bastoncillos, que componen el resto de la retina, son más sensibles a la luz y responsables de la visión nocturna y periférica. Insertados en el globo ocular están seis músculos que dan movimiento al ojo. El movimiento del ojo puede ser ocasionado por uno, algunos o todos estos músculos.

### 3. Signos y síntomas del retinoblastoma

El retinoblastoma puede presentarse de varias formas. La mayoría de los pacientes con retinoblastoma presentan con un reflejo blanco en la pupila (**leucocoria**). Este reflejo blanquecino en la pupila es anormal ya que lo normal sería que al niño se le viera o una pupila negra o un reflejo rojo en la pupila, similar al que vemos en las fotografías tomadas a niños que miran directamente a la cámara. El reflejo blanquecino en la pupila a veces recibe el nombre de reflejo del ojo de gato.

Muchas veces los padres o otros familiares son los primeros en notar este reflejo. Otras enfermedades de los ojos pueden presentarse también con este reflejo blanco en la pupila. La leucocoria no siempre implica la presencia de retinoblastoma. El oftalmólogo suele determinar el diagnóstico correcto.

Un ojo desviado o **estrabismo** es la segunda manera más común en la que se presenta el retinoblastoma. El ojo del niño puede desviarse hacia afuera (hacia la oreja), denominado **exotropia** o hacia dentro (hacia la nariz), denominado **esotropia**.

Otros modos en que el retinoblastoma se puede presentar son: un ojo rojo, doloroso; disminución de la visión; inflamación del tejido que rodea el ojo; pupila engrandecida o dilatada; un cambio en el color del iris del ojo (heterocromía); retrasos en el desarrollo del niño (por ejemplo, problemas para comer o beber). Algunos pacientes presentan malformaciones congénitas como: dedos extras en las manos o en los pies, apariencia anormal de las orejas, o retraso mental. En raras ocasiones, el retinoblastoma se descubre durante la examinación de un bebé saludable. Mas frecuentemente, los síntomas del retinoblastoma son detectados inicialmente por los padres del niño.

## 5. Genética del retinoblastoma

El noventa por ciento (90%) de todos los niños que desarrollan el retinoblastoma son los primeros con cáncer de ojo dentro del grupo familiar. En un 10% de los casos de retinoblastoma, sin embargo, un padre, abuelo, hermano, tío, tía o primo también ha tenido la enfermedad. Cuando es transmitida de padre a hijo, la enfermedad es generalmente, pero no siempre, bilateral. Se ha trabajado mucho en los últimos diez años para averiguar cómo una anomalía genética provoca cáncer. Los patrones genéticos y las implicaciones para usted y su familia aparecen en la página.

### *Unos datos sobre el Cáncer*

- \* ¡Crecimientos cancerígenos han sido descubiertos en dinosaurios!
- \* El retinoblastoma fue documentado en niños hace más de 2.000 años.

Aunque no se comprende exactamente por qué ocurre el retinoblastoma, se sabe que en todos los casos este cáncer es causado por una anomalía en el cromosoma 13, en el cual una parte del mismo no funciona, o bien, falta. En el 40% de los casos, la anomalía está presente en todas las células del cuerpo incluyendo el ojo, y en un 60% solo se encuentra en el ojo. Una parte del cromosoma 13 es la responsable de controlar la división de las células de la retina. En los niños con retinoblastoma la división celular de la retina continua sin control, causando el/los tumor/es.

#### **Si un padre tiene retinoblastoma:**

Si un padre ha sido tratado por retinoblastoma bilateral y ha decidido tener hijos, casi la mitad (45%) de los mismos desarrollarán la enfermedad en sus ojos. El bebé puede tener tumores en el ojo en el momento de nacer e incluso puede tener tumores que se hayan extendido en el cuerpo y dentro del cerebro en el nacimiento. Por otro lado, muchos de estos niños no tienen tumores en sus ojos al nacer y los desarrollan durante los dos primeros años de vida. En nuestra experiencia, todos estos tumores se empiezan a desarrollar cuando el niño tiene alrededor de 28 meses y pueden continuar formándose durante 7 años.

La gran mayoría de niños nacidos de padres con retinoblastoma bilateral también tendrán la enfermedad en ambos ojos, pero alrededor de un 15% desarrollará tumores en solo un ojo (retinoblastoma unilateral).

Cada vez que un padre con retinoblastoma tenga otro hijo, existe un 45% de probabilidad de que el mismo desarrolle la enfermedad.

#### **Si un padre tiene retinoblastoma unilateral**

Si un padre tiene retinoblastoma unilateral, un 7% a un 15% de su prole tendrá la enfermedad. Curiosamente, cuando el padre con retinoblastoma unilateral tiene un hijo con la enfermedad, ese niño generalmente (85% de las veces) la desarrolla en ambos ojos. Muchos de estos niños afectados no tienen el tumor presente al momento del nacer. Pero, como en la situación anterior, si el niño va a desarrollar la enfermedad, comenzarán a aparecer los tumores a los 28 meses y podrán continuar formándose durante 7 años.

Cada hijo de un padre con retinoblastoma unilateral tiene una probabilidad de entre un 7% y un 15% de padecer de la enfermedad. Por otro lado, en un 85% a un 93% de estos niños, no se presentará la enfermedad.

**Si ninguno de los padres tiene la enfermedad**

La situación en que ninguno de los padres tiene la enfermedades es la más común y la más difícil de explicar. Aproximadamente 1 de cada 100 pacientes con retinoblastoma de alguna manera destruye el tumor por si solo sin tratamiento o, tal vez, tiene una variante de la enfermedad que no es capaz de extenderse. Esta es la razón por la cual se les aconseja a los padres hacerse un examen de fondo de ojo con dilatación. En un 1% de las veces hay evidencia de una forma curada o limitada de retinoblastoma en el ojo de un padre, del cual el padre que jamás tuvo conocimiento o notó haber tenido la enfermedad y nunca se trató. En ese caso, un 45% de los niños de esos padres desarrollarán la enfermedad.

Más confusa y rara es la posibilidad de que el padre tenga el gen para el retinoblastoma y pueda transmitirlo a sus hijos sin tener evidencia alguna de retinoblastoma en su ojo. Esto es denominado el estado portador y significa que el padre porta el gen pero no la enfermedad. En esta circunstancia, un 45% de sus hijos se verán afectados. Cada uno de los ejemplos presentados aquí explica cómo un padre que nunca ha tenido retinoblastoma puede tener hijos afectados con retinoblastoma bilateral.

La situación más común es aquella en que ninguno de los padres tiene el gen para la enfermedad pero tienen un hijo con retinoblastoma. Si los padres no tienen el gen, la posibilidad de tener otro hijo con esa enfermedad es de 1 en 15.000 a 20.000.

Insertar cuadro de herencia en castellano


<p><b>David H. Abramson, M.D., F.A.C.S.</b>  <i>Profesor Clínico de Oftalmología</i>  <i>New York Presbyterian Hospital - Centro Médico de la Universidad Cornell</i>  <i>Director, Centro de Oncología Ocular Robert M. Ellsworth</i>  <i>Hospital Memorial - Centro de Cáncer Sloan Kettering</i>  <i>Enfermería de Ojos y Oídos de Nueva York</i>  <i>Hospital de Ojos, Oído y Garganta de Manhattan</i>  <i>Hospital de la Facultad Long Island</i></p>	<p><b>Hechos del retinoblastoma</b>                  * Más de un 95% de los pacientes tratados por retinoblastoma en Estados Unidos se han curado                  * El 90% de los pacientes con retinoblastoma en Argentina se han curado                  * más del 90% de los pacientes conservan al menos uno de los ojos                  * mas de un 80% de los niños afectados conserva una visión perfecta (20/20)                  * La ceguera total no es común en niños que se han sometido al tratamiento del retinoblastoma</p>
-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------



Camille A. Servodidio, RN, MPH, CRNO.  
Especializada en Oftalmología  
Cornell University Medical College

#### Cuestiones de Enfermería

Está bien sentirse asustado o sobrepasado; esto es una reacción normal o común ante el diagnóstico de cáncer

Usted puede encontrar apoyo conversando con otros padres y niños en la sala de espera

Ubique en su localidad grupos de apoyo, consejo uno a uno, y boletines relacionados con el retinoblastoma. Muchas familias encuentran apoyo en estas organizaciones.

Los niños tienen una capacidad sorprendente de adaptación. Tal vez su hijo pueda adaptarse mejor que usted!

### **¿Lo sabía?**

- \* Retinoblastoma es un cáncer
- \* Es el cáncer de ojos más común en los niños
- \* Es casi tan común como la hemofilia
- \* El retinoblastoma afecta tanto a niños como a niñas
- \* La edad promedio para diagnosticarlo cuando un ojo está implicado es de dos años y medio
- \* Hay 350 nuevos casos por año en Estados Unidos y alrededor de 5.000 en todo el mundo
- \* El retinoblastoma afecta a todas las razas por igual

## **6. Prueba Genética**

*El gen responsable por el retinoblastoma ha sido identificado y estudiado en detalle. Aproximadamente un 40% de los pacientes tienen el gen anormal causante de la enfermedad.*

*Ahora se cuenta con una prueba para detectar el defecto genético. Actualmente, la prueba es más adecuada si el laboratorio puede estudiar una muestra del tumor del ojo enucleado de un paciente junto con la muestra sanguínea. El análisis es técnicamente más difícil cuando se cuenta sólo con las muestras sanguíneas y es más efectivo en pacientes con retinoblastoma bilateral que en aquellos que tienen un ojo afectado. Si el paciente tiene la anormalidad genética, entonces otros miembros de la familia podrían necesitar una observación para verificar el origen de la enfermedad.*

*Usted debería hablar con su médico o su enfermera acerca de la eficiencia y el costo del proceso relacionado con la prueba genética.*

## 7. Diagnóstico del Retinoblastoma

### Hechos de diagnóstico:

- \* El retinoblastoma es diagnosticado con un oftalmoscopio indirecto, ultrasonido, tomografía computada y resonancia magnética
- \* Las biopsias rara vez son necesarias
- \* La anestesia para la examinación y el tratamiento será necesaria cada dos semanas
- \* La examinación de los padres podría ayudar en el diagnóstico del niño

Cuando existen antecedentes familiares de retinoblastoma, los bebés recién nacidos deben ser examinados en la sala de neonatología en el momento del nacimiento por el oftalmólogo, u oculista. Cuando no existen antecedentes, son frecuentemente los padres quienes advierten la leucocoria o estrabismo y traen a su hijo para un examen. Frecuentemente el oftalmólogo general deriva al paciente a uno especializado en niños con retinoblastoma y otros tipos de cáncer de ojos.

El examen oftalmológico del especialista es mejor bajo anestesia general. Algunos pacientes muy pequeños y los mayores pueden ser examinados sin anestesia; esta decisión la toma el mismo especialista. Cuando el examen se lleva a cabo bajo anestesia general, se ubica el niño boca arriba y se le cubre con una túnica (como las momias) para evitar cualquier movimiento de los brazos o las piernas. Antes del examen se colocan en el ojo gotas dilatadoras (que causan ardor por unos 30 segundos una vez colocadas). Estas gotas dilatan la pupila y posibilitan al oftalmólogo ver la retina . Algunas veces, también se colocan gotas paralizantes para evitar el movimiento en la superficie del ojo.

Si el niño va a ser examinado bajo anestesia general , el anestesista colocará una máscara sobre la boca o la nariz del paciente para dormirlo. También podría colocarse un tubo en la garganta del niño para asistir la respiración y una línea intravenosa puede ser conectada. Para minimizar los riesgos de la anestesia, el anestesista le pedirá que no se le dé comida o líquidos al niño por unas horas antes del examen. El niño generalmente se duerme en unos minutos y los padres pueden permanecer en la sala hasta que esto ocurra. Si tiene alguna duda o inquietud sobre si su hijo debería ser anestesiado o no, puede preguntarle a su médico, anestesista o enfermera.

El oftalmólogo puede ver la retina con un oftalmoscopio indirecto, un instrumento especial que permite la visión de la retina, para determinar la presencia de tumores. Un espéculo o pinza metálica es ubicada entre los párpados para mantener los ojos

abiertos. Durante el examen el oftalmólogo utiliza un indentador metálico (el cual es como un lapicero sin punta aguda) para presionar sobre la superficie esclerótica del ojo para dejar a la vista las partes de la retina más alejadas. Debido a que el niño está bajo anestesia o sus ojos paralizados, experimenta poca o ninguna incomodidad en el proceso.

Se realiza un bosquejo, o dibujo de fondo, del/los tumor/es del ojo. En algunas ocasiones se toman fotos del oftalmoscopio indirecto. Fotos de fondo también son tomadas. Tanto el bosquejo como las fotos de fondo sirven como “mapas” para el/los tumor/es del ojo. Examinaciones futuras se basarán en estas fotos y croquis originales; estos se repetirán en encuentros posteriores con el paciente.

El examen de ultrasonido (ecografía), que emplea ondas sonoras para penetrar y demarcar las estructuras del ojo, confirma que los tumores están presentes y determinan el grosor y la altura de los mismos. Fotografías en blanco y negro de las imágenes de ultrasonidos suelen tomarse al comienzo y durante las visitas posteriores.

Un examen de rayos X llamado Tomografía Axial Computada, también se realiza para determinar si hay un tumor fuera del ojo o en el cerebro (derecha). Una MRI, Resonancia Nuclear Magnética, que emplea ondas magnéticas para ver los ojos, las órbitas y el cerebro, también puede realizarse.

Los niños diagnosticados con retinoblastoma también son atendidos por pediatras oncólogos (Médico especialista en cáncer de niños). El pediatra oncólogo determina si hay cáncer en alguna otra parte del cuerpo. Un examen físico y en ocasiones, un análisis de sangre, una punción en la médula espinal (para ver si hay células cancerígenas en el sistema nervioso central), y una biopsia de la médula ósea (una muestra de las células sanguíneas tomada de los huesos) son realizados por este especialista.

Programa de exámenes para pacientes con sospecha de retinoblastoma

Primer Examen

Cuando: A las 24-48 hs de vida

Donde: En la internación del recién nacido

Quién debe hacerlo: Un oftalmólogo de su localidad. Contacte a su médico de cabecera para ser derivado

Anestesia: **NO**

Dilatación: Sí

Exámenes de rutina: Segundo al cuarto

Será realizado por su oftalmólogo (Nombre de su médico).....

Teléfono/información para contactarlo:.....

Anestesia: **NO**

Dilatación: Sí

Segundo examen: @ 3 semanas de edad

Tercer examen: @ 6 semanas de edad

Cuarto examen: @10 semanas de edad

Exámenes de rutina (quinto al décimocuarto)

Anestesia: Sí

Dilatación: Sí

Quinto examen: @16 semanas de edad (4 meses)

Sexto examen: @ 24 semanas de edad (6 meses)

Séptimo examen: @ 34 semanas de edad (8 meses)

Octavo examen: @44 semanas de edad (11 meses)

Noveno examen: @ 54 semanas de edad (1 año y un mes)

Décimo examen: @ 66 semanas de edad (1 año y tres meses)

Undécimo examen: @ 78 semanas de edad (1 año y 6 meses)

Décimo segundo examen: @ 90 semanas de edad (1 año y 9 meses)

Décimo tercer examen: @ 102 semanas de edad (1 año y 11 meses)

Décimo cuarto examen: @114 semanas de edad (2 años y 2 meses)

Este gráfico muestra el programa de seguimiento para niños que poseen un padre con retinoblastoma

Una tarjeta con referencias explicando esta y otra información importante, se halla disponible en el consultorio de su médico.

## 8 Clasificación del retinoblastoma

*start*

### *Clasificación del Retinoblastoma de Reese-Ellsworth*

#### **Grupo I**

- a. Tumor solitario, menos de 4 discos de diámetro en tamaño, sobre o detrás del ecuador. Ver figura 1.
- b. Tumores de múltiples tamaños, ninguno de más de 4 discos de diámetro, todos en o detrás del ecuador. Ver figura 2.

#### **Grupo II**

- a. Tumor solitario, de 4 a 10 discos de diámetro, en o detrás del ecuador.
- b. Tumores de tamaños múltiples, de 4 a 10 discos de diámetro en tamaño, todos en o detrás del ecuador.

#### **Grupo III**

- a. Cualquier lesión anterior al ecuador
- b. Tumores solitarios mayores de 10 discos de diámetro detrás del ecuador

#### **Grupo IV**

- a. Tumores múltiples, algunos mayores que 10 discos de diámetro
- b. Cualquier lesión extendiéndose delante de la ora serrata

#### **Grupo V**

- a. Tumores masivos cubriendo más de la mitad de la retina
- b. Siembras vítreas. Ver figura 3.

La clasificación del sistema Reese-Ellsworth fue desarrollada por dos médicos como método para predecir pronósticos de ojos tratados con métodos que salvaban o preservaban el órgano. Cuanto más alto es el número del grupo más pobre es el pronóstico de salvar el ojo. Recientemente, se desarrolló un sistema de estadíos para agrupar los tumores de retinoblastoma confinados en el ojo y aquellos que se extienden fuera del mismo y en otras partes del cuerpo. Este sistema se denomina Sistema de Estadíos para el Retinoblastoma de Abramson.

## **El sistema de estadificación de Abramson para el Retinoblastoma**

### **1. Enfermedad intraocular**

- a. Tumores retinianos
- b. Extensión a la coroides
- c. Extensión hasta la lámina cribosa
- d. Extensión dentro de la esclera

### **2. Enfermedad orbitaria**

- a. Tumor orbitario
  - 1. Sospechoso (hallazgo de células epiesclerales aisladas en la patología)
  - 2. Confirmado (por biopsia de la masa orbitaria)
- b. Invasión nodal local

### **3. Enfermedad en el nervio óptico**

- a. Tumor más allá de la lámina cribosa pero sin incluir la línea de sección
- b. Tumor en la línea de sección

### **4. Metástasis intracraneanas**

- a. Sólomente LCR positivo
- b. Masa en el SNC

### **5. Metástasis a distancia**

- a. Médula o hueso positivos
- b. Invasión de otro órgano



## 9.Tratamiento del retinoblastoma

El tratamiento de retinoblastoma es individualizado para cada paciente. Depende de la edad del niño, del compromiso de uno u ambos ojos, y si el cáncer se ha extendido o no a otras partes del cuerpo. Ningún tratamiento implica la muerte de la criatura. Los objetivos del tratamiento desde los más a los menos importantes en escala son: salvar la vida, conservar el ojo y la visión y preservar la apariencia estética.

**Enucleación** es el más común de los tratamientos de la enfermedad. Durante la enucleación se extirpa el ojo quirúrgicamente. Esto es necesario porque es la única manera de quitar completamente el cáncer. No es posible quitar el tumor del ojo sin extirpar el ojo totalmente. Aunque esto se pueda realizar en otros tipos de cáncer de ojos, en el caso de retinoblastoma es muy peligroso e incluso puede contribuir a que el cáncer se extienda.

La extirpación del ojo se realiza bajo anestesia general (el niño está dormido). Uno de los padres podrá acompañar al niño al quirófano el día de la intervención y quedarse con él hasta que lo anestésien. El anestesista colocará una máscara sobre la boca o la nariz del niño. Por lo general, los pequeños se duermen uno o dos minutos después de inhalar los gases.

En la operación, el ojo se extirpa por completo, sacando también una porción considerable de nervio óptico como muestra. Esto se le envía a un patólogo para que sea examinado bajo microscopio. Las cejas, los párpados y los músculos del ojo se conservan en su lugar. El parpadeo, el llanto y el movimiento de las cejas no se ven afectados por la cirugía. La intervención lleva menos de una hora y no es dolorosa. Con frecuencia, los niños pueden regresar a sus hogares al día siguiente y generalmente son examinados en el consultorio los días siguientes cuando se explican las instrucciones post-operatorias y de cuidado.

Un globo de material sintético se ubica en la órbita ocular de modo que no quede una cavidad o orificio. Después de que la herida cicatrice, lucirá como el tejido en el interior del labio. El niño está listo para recibir una prótesis u ojo artificial aproximadamente tres semanas después de la operación. La prótesis es realizada en plástico por un especialista (un artista/técnico) para que se vea exactamente como el otro ojo. Como los músculos extraoculares no se pueden insertar en la prótesis, no se mueve tan bien como el ojo natural. Este ojo artificial tiende a moverse mucho mejor de arriba a abajo que de lado a lado. Por supuesto, el ojo artificial no ve. Desafortunadamente no existe hoy en día una manera de transplantar un ojo por completo.

Cuando ambos ojos están implicados, algunas veces se extirpa el que está más comprometido o en “peores” condiciones, mientras que el otro es tratado con otros de los tratamientos de preservación de la visión tales como radioterapia con rayos externos, placa de radioterapia, crioterapia, tratamiento con láser y quimiorreducción que son explicados a continuación.

**Radioterapia con rayos externos** ha sido empleada desde el comienzo de 1900 como una manera de salvar el ojo o los ojos y la visión. El retinoblastoma es sensible a la radiación y con frecuencia el tratamiento es exitoso. La radiación se realiza en una consulta externa, administrando el tratamiento cinco veces a la semana durante tres o cuatro semanas. Se construyen moldes de yeso hechos a la medida para evitar que la cabeza se mueva durante el tratamiento y en algunas ocasiones se recetan sedantes antes de los tratamientos para ayudar a los niños a relajarse.

Generalmente los tumores se reducen (retroceso) y lucen cicatrizados después del tratamiento con radiaciones, pero rara vez desaparecen por completo. De hecho, podrían volverse más obvios para los padres en la medida en que se reducen porque la masa gris-rosada del tumor es reemplazada por calcio blanco. Inmediatamente después del tratamiento, la piel puede verse tostada o un pequeño puñado de cabello puede desprenderse en la parte posterior de la cabeza de la posición de salida del rayo. Los efectos a largo plazo de la radiación de rayos externos pueden

incluir cataratas, retinopatía de radiación (sangrado y exudado de la retina), disminución de la visión y detención del crecimiento del hueso temporal (huesos en el lado de la cabeza que no crecen normalmente).

**Placas radiactivas** son discos de radiación que fueron desarrollados en 1930 para radiar el retinoblastoma. Hoy, el isótopo de iodo<sup>125</sup> es empleado y las placas se construyen a medida para cada niño (arriba). El niño debe ser hospitalizado para este proceso y conlleva dos operaciones (una para insertar la placa y otra para quitarla) por 3 o 7 días. Embarazadas y profesionales a cargo del cuidado de la salud no pueden visitar o cuidar al niño y los menores de doce años no están autorizados a visitar al niño. Los pacientes usan gotas oftálmicas después de la operación durante 3 o 4 semanas para prevenir infecciones o inflamación. Los efectos a largo plazo incluyen cataratas, retinopatía de radiación y puede quedar comprometida la visión .

**Terapia con láser** es un tratamiento no-invasivo para el retinoblastoma. Puede llevarse a cabo en pacientes atendidos en la consulta externa, usando anestesia local o general. Los láser destruyen muy efectivamente los tumores más pequeños. Este tipo de tratamiento comúnmente se realiza focalizando la luz a través de la pupila alrededor del cáncer en el ojo. Recientemente un nuevo sistema de diversificación del láser llamado DioPexy | Probe, ha permitido el tratamiento del cáncer dirigiendo la luz a través de la pared del ojo y no de la pupila. El tratamiento con láser se realiza bajo anestesia y generalmente no ocasiona dolor después del tratamiento ni requiere medicación. El láser puede emplearse sólo o sumado a la radiación y la crioterapia.

**Crioterapia** es otro tratamiento que se realiza bajo anestesia local o general y congela los tumores más pequeños. Un instrumento similar a un lapicero se ubica en la esclerótica adyacente al tumor y el tumor se congela a través de este instrumento. La crioterapia usualmente debe repetirse varias veces para destruir con éxito todas las células cancerígenas. Provoca inflamación en el ojo, y esta puede durar de 1 a 5 días. A veces la inflamación es tal que no le permite al niño abrir los párpados por varios días; esto puede asustar tanto a padres como a hijos, pero generalmente no causa daño alguno. Se pueden recetar gotas oftálmicas o ungüentos para reducir o disminuir la inflamación.

**Quimiorreducción** es el tratamiento del retinoblastoma con quimioterapia (medicamentos contra el cáncer). La misma es realizada al niño por vía intravenosa. Los medicamentos pasan a través del flujo sanguíneo. A medida que pasan por el ojo provocan la reducción del tumor en unas semanas. La quimioterapia, con una o más drogas, puede aplicarse dos o más veces. Durante la aplicación de estas medicinas, el niño puede ser atendido en consulta externa o puede requerir ser hospitalizado. Esta decisión depende de las medicinas que se administran y de los mecanismos institucionales para administrarlas adecuadamente. Después de la quimioterapia, el niño es examinado nuevamente y el tumor restante es tratado con crioterapia, láser o placas radiactivas. Los niños pueden necesitar hasta veinte tratamientos con re-examinaciones del ojo bajo anestesia cada tres semanas.

**Quimioterapia** Lamentablemente, algunas veces el retinoblastoma se ha extendido más allá del ojo, requiriendo quimioterapia para su control. A veces el tumor se extiende hacia el nervio óptico, el sistema nervioso, la órbita o los huesos. En estos casos, existe riesgo de en peligro la vida del niño y muchas veces es necesaria la aplicación de quimioterapia por vena después de la enucleación.

La quimioterapia es prescrita por el oncólogo pediatra y es administrada a través de los vasos sanguíneos periféricos o a través de un catéter. El tratamiento puede durar varios meses.

Actualmente, la mayoría de los niños que presentan extensión fuera del ojo hacia el nervio óptico o a la órbita logran curarse. Sin embargo, el pronóstico de los niños en quienes el retinoblastoma se extendió hacia el sistema nervioso o los huesos es más reservado. En estos niños habitualmente se aplican tratamientos agresivos que combinan quimioterapia a altas dosis con radioterapia.

## **10. Consecuencias del retinoblastoma a largo plazo**

La mayoría de los niños en los Estados Unidos (95%) sobreviven al retinoblastoma y tienen vidas perfectamente normales. Todos los niños con retinoblastoma unilateral tienen un ojo normal cuya visión no es afectada aún si se les ha extirpado un ojo. Los niños con un solo ojo tienen una visión normal, practican deportes, y más tarde conducen autos. Sin embargo, es especialmente importante para los niños con visión en un solo ojo emplear protectores durante las prácticas deportivas o actividades riesgosas. Estos niños crecen y se convierten en actores famosos, médicos, abogados, enfermeros, contadores y padres por sí mismos.

Los niños con retinoblastoma bilateral, en su mayoría conservan al menos un ojo con buena visión y muchos de ellos son capaces de retener el uso de ambos. Ellos también tienen vidas

normales, van a la escuela, disfrutan la vida, tienen carreras y familias por sí mismos. Sin embargo, todos los niños con la enfermedad bilateral y el 15% de los enfermos unilaterales que tiene la forma familiar del retinoblastoma tendrán mayor riesgo de contraer otros tipos de cáncer que no afecten al ojo. Cinco años después del diagnóstico inicial, muchos de los que tenían la forma genética del retinoblastoma han muerto por estos tumores y no del retinoblastoma original del ojo. Los tumores más comunes son el osteosarcoma, un tumor maligno que afecta los huesos, los sarcomas de tejidos blandos y los melanomas cutáneos (tumores en la piel, músculos y tejido conectivo). Aunque la frecuencia documentada de estos tumores varía ampliamente, el riesgo parece ser de un 1% anual.

Es muy importante consultar periódicamente al pediatra cuando un niño ha sido diagnosticado con retinoblastoma. Todos los niños deberían ser atendidos por un oftalmólogo y un pediatra oncólogo. La frecuencia de los exámenes depende de la edad del niño, de la sospecha de nuevos tumores del oftalmólogo, del involucramiento de uno o ambos ojos y del tipo de tratamiento que el niño ha recibido. Se invitan a los padres y las madres a hablar con el equipo tratante y de llamarlos cuando tengan dudas o preguntas. Un ejemplo de un esquema de seguimiento de los encuentros se muestra en la página '19'

Muchos padres mientras esperan en las salas de espera de los consultorios, clínicas u hospitales se encuentran con otros padres que también tienen hijos que padecen de retinoblastoma. Para algunos ha sido de gran ayuda hablar con padres que comparten intereses similares. Algunas instituciones tienen hojas de noticias o grupos de apoyo formales para padres con hijos con retinoblastoma. Finalmente algunas instituciones tienen programas que pueden facilitar el regreso a la escuela, al hogar y a la comunidad.

El retinoblastoma es una enfermedad que amenaza la vida, pero rara vez es fatal si es diagnosticado tempranamente y tratado en forma apropiada. Con el tratamiento adecuado en manos de un oftalmólogo experimentado y con un seguimiento adecuado tanto para cáncer del ojo como para cualquier otro, el paciente con retinoblastoma tiene una muy buena posibilidad de tener una vida feliz, plena y larga.

página 19 copia por los tonos del gráfico

## **Glosario**

**Humor Acuoso** - *fluido acuoso que limpia y humedece el frente del ojo*

**Retinoblastoma Bilateral** - *tumor(es) canceroso(s) en la retina de ambos ojos*

**Tomografía computada** - *examen que emplea rayos X para ver los ojos y el cerebro*

**Coroides** - *la membrana media del ojo que contiene los vasos sanguíneos*

**Cromosoma 13** - *el cromosoma que contiene la parte faltante responsable del desarrollo del retinoblastoma*

**Conjuntiva** - *membrana delgada que rodea la parte externa del ojo*

**Cornea** - *parte clara del frente del ojo que permite la entrada de los rayos de luz*

**Crioterapia** - *tratamiento de congelación para los tumores pequeños de retinoblastoma*

**Diámetro discal** - tamaño horizontal de la cabeza del nervio óptico aproximadamente 1-1,5 mm usado como punto de referencia para medir tumores

**Enucleación** - extirpación del ojo por vía quirúrgica

**Ecuador** - zona de referencia circular aproximadamente a media distancia entre las partes anterior y posterior del ojo

**Radiación de Rayos Externos** - tratamiento que emplea máquinas para dar radiación y tratar los tumores

**Dibujo de Fondo de ojo** - mapa del ojo con bosquejos del tumor realizados por el oftalmólogo

**Fotografías de Fondo de ojo** - una fotografía del interior del ojo mostrando la retina

**Oftalmoscopio Indirecto** - instrumento empleado para ver la retina

**Iris** - la parte de color del ojo

**Lámina Cribrosa** - zona en el nervio óptico que representa el final anatómico del ojo

**Láser terapia con luz** empleada en el tratamiento de los pequeños tumores de retinoblastoma

**Leucocoria** - reflejo blanco en la pupila; reflejo de ojo

*de gato; el síntoma más común de la presencia del retinoblastoma*

**Mácula** - área de la retina responsable de la visión central

**Metástasis** - ramificación del cáncer hacia otras partes del cuerpo

**Ora Serrata** - porción de la retina cercana al frente del ojo

**Nervio Óptico** - estructura que envía los impulsos nerviosos de la retina al cerebro para su interpretación

**Oncólogo Pediatra** - Médico especializado en cáncer de niños

**Pronóstico** - Una visión general del tratamiento

**Pupila** - el orificio negro en el centro del iris

**Placa Radiactiva I-125** - un disco de radiación que se sutural al ojo para tratar los tumores de retinoblastoma

**Retina** - *La membrana sensible a la luz más interna del ojo*

**Retinoblastoma** - *tumor cancerígeno en la retina del ojo*

**Esclerótica** *la capa protectora externa del ojo de color blanco*

**Estrabismo** - *ojos desviados; el segundo síntoma más común de la presencia del retinoblastoma*

**Ultrasonido (ecografía)** - *prueba que emplea ondas sonoras para ver el ojo y los tumores*

**Retinoblastoma Unilateral** - *tumor cancerígeno en l retina de un solo ojo*

**Humor Vitreo** - *gel transparente que humedece la parte posterior del ojo*

**Siembra Vitrea** - *pequeñas bolas de retinoblastoma que se rompen y se extienden dentro del vítreo*

***IRIS Medical Educación Comprensión del Retinoblastoma***  
***IRIS Medical Instruments INC>, subsidiario de IRIDEX Corporation***  
***Avenida Terra Bella 1212 Mountain View, CA 94043-1824***  
***Teléfono: 800-388-4747 (E.E.U.U.) 650-692-8100(Int'l) FAX: 650-692-0486***

Publicado en Estados Unidos BIP 2/98 3.5M

LT 0023