



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL REGIONAL LIC. ADOLFO LÓPEZ MATEOS
ISSSTE

GUÍA TERAPÉUTICA EN EL MANEJO DE
RETINOBLASTOMA, ETAPAS Y COMO INCIDE EN LA
CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE

TESIS

QUE PARA OPTAR POR EL GRADO DE
ESPECIALIZACIÓN MÉDICA EN OFTALMOLOGÍA

PRESENTA:

MED. ALVARO BANDERAS DE ARMAS

TUTOR

ASESORA DRA. LUZ BELEN GUZMÁN BARCENAS

MÉXICO D.F., DICIEMBRE DE 1994



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOSPITAL ISSSTE REGIONAL " GENERAL

IGNACIO ZARAGOZA "



Dr. Fermín Lozano Guevara

Titular del Curso de Oftalmología

Jefe del Servicio de Oftalmología del Hospital Regional

" Lic. Adolfo Lopéz Mateos "

HOSPITAL ISSSTE REGIONAL "GENERAL

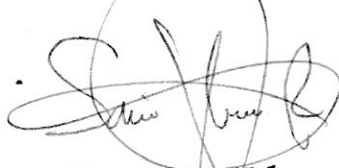
IGNACIO ZARAGOZA"



P.P.

Dra. Luz Belem Guzmán Barcenas

Médico Adscrito al Servicio de Oftalmología
Asesor de Tesis



Dra. Sonia Pluma Rosales

Jefe Servicio de Oftalmología

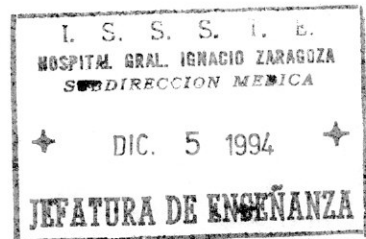
Dr. Juan Manuel Barrera Ramírez

Jefe de investigación



Dr. Jorge Negrete Corona

Coordinador de Capacitación, Investigación y Desarrollo



ACTO QUE DEDICO

1. A MEXICO: INMENSA OPORTUNIDAD BRINDADA.
2. A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
3. AL HOSPITAL REGIONAL ISSSTE " GENERAL IGNACIO ZARAGOZA"
4. AL HOSPITAL REGIONAL ISSSTE " LICENCIADO ADOLFO LOPEZ MATEOS"
5. AL CENTRO MEDICO NACIONAL " LA RAZA" IMSS
6. AL HOSPITAL DE OFTALMOLOGIA CONDE DE VALENCIANA

GRATITUD

A MIS MAESTROS:

Dra. Sonia Pluma Rosales

Dra. Luz Belem Guzmán Bárcenas

Dra. Ana Guillermina Fuentes

Dr. Marco Antonio Maycotte

Dr. Alejandro Barquet Fuentes

Dr. Fermín Lozano Guevara

Dr. Homero Uribe

Dr. Jesús García Rico

Dr. Williams Rodríguez Blanco

Lic. Eva León Allende

RECONOCIMIENTO

A MIS PADRES: NEFTALI BANDERAS
OSPINO
ANA MARIA DE ARMAS
CORDOVA

"Por los buenos ejemplos recibidos".

AGRADECIMIENTO

A MI HERMANA CONEE

A MI HERMANA JULIETH

INDICE

	Pág.
INTRODUCCIÓN _____	1-11
ANTECEDENTES HISTÓRICOS _____	12-13
JUSTIFICACIÓN _____	14
HIPÓTESIS _____	15
OBJETIVOS _____	16
MATERIAL Y MÉTODOS _____	17-18
COMPROBACIÓN ESTADÍSTICA _____	19
RESULTADOS GRÁFICOS _____	20-25
CONCLUSIONES _____	26
BIBLIOGRAFÍAS _____	27-28
FOTOGRAFÍAS _____	29-31

INTRODUCCION

El retinoblastoma es el tumor intraocular maligno primario mas frecuente en la infancia y la segunda neoplasia intraocular primaria en todos los grupos de edad (el melanoma coroideo es el más frecuente). Incluso se trata de un tumor raro que solo aparece en 1 de cada 20,000 nacidos vivos. No se ha observado ninguna predilección por sexo y aunque al inicio el tumor solo se detecta en un ojo, llegan a verse afectados ambos ojos en uno de cada tres casos. La edad media del diagnóstico son de 18 meses de edad y la gran mayoría presenta manifestaciones clínicas antes de los tres años de edad.

Los casos de afectación bilateral se manifiestan antes que los unilaterales. (4)

HERENCIA:

Casos familiares. Sólo en un 6% de los casos se detectan antecedentes familiares de retinoblastoma. La herencia es autosómica dominante con alta penetrancia, aunque incompleta (70%).

Casos esporádicos. Constituyen el 94% restante. De ellos, el 25% son mutaciones germinales que pueden transmitir el tumor a la descendencia y un 75% son mutaciones somáticas que no conllevan la perpetuación del tumor. Por desgracia, es imposible determinar que casos son germinales y cuales corresponden a mutaciones somáticas. El consejo genético puede ser difícil, aunque deberían tenerse en cuenta los siguientes principios:

- A. Los padres sanos con un hijo afectado, poseen un riesgo del 6% de tener otro hijo afectado.
- B. Si hay dos o más gemelos afectados, el riesgo de que otro hijo esté afectado es del 50%.

puede revelar su presencia. (2)

DIAGNOSTICO:

La oftalmoscopia indirecta con indentación escleral con una midriasis completa debería realizarse en ambos ojos. A no ser que se utilice la indentación escleral, no se identificarán los tumores que asientan en la porción anterior al ecuador. Pueden encontrarse dos aspectos del fondo del ojo. (3)

TUMORES ENDOFITICOS

Se proyectan desde la retina hacia la cavidad vítrea. La lesión es de un color blaquécino o rosado y con frecuencia se asocia a la presencia de vasos delgados en su superficie. No es raro que se pueda observar más de un tumor en el mismo ojo. (3)

TUMORES EXOFITICOS

Crece en el espacio subretiniano y dan lugar a un desprendimiento total de la retina. En estos ojos, el propio tumor puede ser de difícil visualización, sobre todo si el vítreo también está turbio a causa de la hemorragia. (3)

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En algunos casos, pueden requerirse las siguientes pruebas:

1. Radiografía del Globo Ocular con películas dentales libres de hueso, para hallar la presencia del calcio.
2. La ecografía en especial en modo B₁, también puede señalar la presencia de calcio.
3. La tomografía computarizada es otro método posible para detectar reducir la profunda deformidad orbitaria. Se han empleado materiales

calcificaciones.

4. Paracentesis del humor acuoso para análisis enzimático y citológico. Un cociente de Lactato Deshidrogenasa acuosa-plasmática superior a 1.0 sugiere la presencia de retinoblastoma.
5. Puede encontrarse antígeno carcinoembrionario en todos los pacientes con retinoblastoma, así como en determinados miembros de su familia.
6. Se puede practicar una punción lumbar y una aspiración de médula osea para detectar metástasis.
7. La prueba Elisa permite excluir la toxocariasis.
8. La biopsia con aguja delgada es útil en el retinoblastoma primario o metastásico en los que las pruebas no invasivas pueden dejar alguna duda(4).

TRATAMIENTO

ENUCLEACION:

La enucleación con un buen segmento del nervio óptico, suele ser el tratamiento de elección en la mayoría de los tumores que afectan al ojo, puesto que en estos casos el tumor está bastante evolucionado y se ha perdido la visión útil; sin embargo hay algunas excepciones a esta regla. El tratamiento del segundo ojo depende del tamaño y de la localización del tumor(4).

Aunque diversas técnicas terapéuticas y abordajes están disponibles, la enucleación es la más común modalidad empleada en el manejo del retinoblastoma.

INDICACIONES:

La enucleación está probablemente indicada para todos los casos anilaterales en que el tumor llena el globo y en el cual hay poca esperanza de salvar algo de retina o recuperar el uso completo de la visión. Si la mitad de la retina es libre de tumor, otros métodos de tratamiento pueden ser considerados, los parientes deben estar completamente informados de las posibilidades de las metástasis y las complicaciones del tratamiento.

En casos bilaterales el ojo con el más avanzado tumor debera ser tradicionalmente enucleado y el ojo menos involucrado es manejado con irradiación u otros métodos. Si el ojo más avanzado tiene un límite de más de la mitad, se intentará salvar ambos ojos con tratamiento. Si ambos ojos tienen tumores avanzados y no hay esperanza para recuperar la visión, la enucleación bilateral puede ser necesaria. Se puede utilizar un ensayo de irradiación bilateral con un cerrado seguimiento si los parientes debidamente informados han rechazado la enucleación bilateral.(4)

TECNICA:

La técnica de enucleación por retinoblastoma es ligeramente diferente de la ejecutada en enucleación estándar por muchos cirujanos-oftalmólogos. Ya que el retinoblastoma es un tumor maligno que hace perder cohesión, deben tomarse precauciones y ser extremadamente finos durante el procedimiento. Se debe intentar obtener una larga sección de nervio como sea posible. Esto puede ser ejecutado dividiendo o separando los cuatro rectos y los dos músculos oblicuos del globo y entonces se coloca una pinza homeostática en el cabo del músculo recto mediano dividido por tracción. Esto permite al globo ser empujado dulcemente hacia afuera, estirando entonces el nervio óptico cuando éste se corta profundamente en la órbita. Los autores corrientemente creen que un firme sostén con una pinza homeostática provee una mejor tracción que suturas con seda colocadas en inserciones directas a músculo.(4)

Tijeras largas de enucleación con una curva suave son mejores que las tijeras cortas para obtener una sección larga del nervio óptico. Los autores no recomiendan ligar o clampear el nervio óptico ya que, ello induce a un trauma mayor y puede producir un aplastamiento por artefacto en el nervio óptico. Esto puede ocasionar en principio que el patólogo no puede diferenciar las células meningoendoteliales de las aplastadas células del retinoblastoma. El autor emplea el implante integrado de hidroxiapatita para permitir una mejor motilidad ocular del paciente.

Algunos autores han recomendado la congelación del nervio óptico al momento de la ejecución de la enucleación para detectar la extensión del tumor. Según los autores es rara la extensión hacia el nervio óptico, pero pueden haber ciertas dificultades para diferenciar histopatológicamente la intercepción, los autores no ejecutan como práctica de rutina el congelamiento en la sección en tales casos. Sin embargo parece razonable considerar tales congelamientos en casos en

que la extensión hacia el nervio óptico sea sospechado. (4)

TECNICA ESTANDAR:

La técnica estándar de enucleación es ejecutada primeramente haciendo una peritomía de 360° en el limbo. La fascia de Tenón es separada entre los músculos rectos son individualmente separados y cortados con tijeras cerca de su inserción dentro de la esclera. El músculo oblicuo inferior es separado con dos separadores de músculos, clampeados y cortados. El tendón oblicuo superior es también separado con dos garfios y cortado. Una pinza homeostática es colocada en el cabo del músculo recto mediano y las tijeras para enucleación son colocadas entre la cápsula de Tenón y la esclera. El nervio óptico es cortado y el ojo es removido. El hueco es empacado con gasa por 5 minutos o hasta que la homeostasis halla sido alcanzada. Una esfera de Silástico adecuada al tamaño es colocada en la cápsula de Tenón, y los márgenes de la cápsula de Tenón, junto con los músculos rectos, son cerrados sobre el implante de la esfera con catgut crómico 4-0. Una segunda capa de la cápsula de Tenón es cerrada más superficialmente e ininterrumpidamente con catgut crómico 4-0. La conjuntiva es cerrada con suturas de vicryl 6-0. Un adaptador es colocado entre los párpados y la conjuntiva. Un antibiótico y un parche a presión es colocado por 24 horas. En alrededor de 14 días, el paciente debe ver al oculista para las medidas de una prótesis permanente.

La técnica de enucleación puede necesitar ser modificada bajo algunas circunstancias especiales. Si el disco óptico esta clinicamente involucrado, particularmente en casos de retinoblastoma, es necesario obtener una sección larga del nervio óptico como sea posible. Cortando todos los músculos rectos y oblicuos, colocando una homeostasis fuerte en el cabo del músculo recto mediano, y utilizando tijeras de enucleación minimamente curvadas se puede facilitar la obtención de una sección larga. Si hay evidencia de una extensión

extraocular del melanoma o retinoblastoma, puede ser necesario remover la cápsula de Tenón y otros tejidos adyacentes con el globo.(4)

Aunque esto es controversial, hay alguna evidencia que una excesiva manipulación durante la enucleación puede promover una diseminación vascular de las células tumorales. Un método alternativo de la enucleación particularmente para melanomas malignos, ha sido por tanto planteado: La técnica de NO TOCAR, utilizando crio-anillos para congelar el tumor y aislar el aporte sanguíneo antes de cortar el nervio óptico. Aunque la enucleación de NO TOCAR, fue empleada pocos años, cayó en desuso y es raramente utilizada en la actualidad.(4)

EXENTERACION ORBITARIA:

La exenteración de la órbita es una intervención quirúrgica radical, como puede comprenderse, el resultado de esta operación de cirugía estética es poco afortunada, y sólo justifica su realización la necesidad de extirpar una neoplasia maligna, para así prolongar la vida del paciente.

Esta intervención mutiladora está indicada cuando existe una neoplasia maligna dentro de la órbita como es el retinoblastoma. Aunque pueda parecer innecesario es importante, que el médico oftalmólogo explique al paciente todos los detalles de la intervención, incluyendo las áreas que se utilizarán para obtener un injerto cutáneo. Existen tres tipos de exenteraciones. En el primer caso se conservan los párpados, pero se extirpa el contenido orbitario. Es optativo incluir o no el periostio, el segundo caso de exenteración es aquel en que, pese a respetarse los párpados, se gira la piel hacia atrás dentro de la órbita para conservar su revestimiento epitelial para cubrirla. En este tipo de exenteración se suele aplicar un injerto cutáneo sobre el hueso. Dicho injerto es de grosor total y requiere presión para conseguir un buen resultado. El tercer caso de exenteración de la órbita es aquel en que la cavidad orbitaria es superficial. Los párpados se extirpan y puede faltar algún hueso del margen óseo. En algunos casos se permiten la granulación y más tarde se coloca el injerto cutáneo. Se ha empleado el músculo temporal para

tales como Gelfoam, acrílico y Silástico para rellenar la órbita. (4)

RADIOTERAPIA:

La radioterapia externa es la técnica preferible en los tumores de tamaño mediano o grande. La irradiación con placas de cobalto se reserva para los tumores de tamaño pequeño o mediano o los que no responden a la radiación externa. (5)

FOTOCOAGULACION:

La fotocoagulación con un arco de xenón es útil en determinados tumores pequeños que no afectan ni el nervio ni la mácula. (5)

CRIOTERAPIA:

Puede ser útil en el tratamiento de tumores periféricos pequeños. Es necesario congelar tres veces el tumor. (6)

QUIMIOTERAPIA SISTEMÁTICA:

Está indicada tras la enucleación en casos avanzados y cuando hay metástasis. Las zonas que padecen metástasis con mayor frecuencia son el cráneo, la órbita, los huesos largos, las vísceras, la médula espinal y los ganglios linfáticos. El tratamiento de retinoblastoma varía con la lateralidad y la extensión del tumor. Muchos casos unilaterales son manejados por enucleación del ojo involucrado excepto cuando el tamaño del tumor es pequeño cuando es detectado. En casos unilaterales, el intento para salvar el segundo ojo es hecho por medio de la utilización de una radiación, fotocoagulación o crioterapia. En algunos casos, una combinación de estas técnicas es necesaria. La quimioterapia es a menudo empleada para prevenir o tratar metástasis a distancia, sin embargo su efectividad no ha sido probada aún.

FACTORES PRONOSTICOS:

El índice global de mortalidad por el tumor oscila entre un 15 y un 20%. El pronóstico para la vida y la visión en pacientes con retinoblastoma ha aumentado grandemente durante este siglo. Esto ha sido debido al temprano reconocimiento del problema y a los modernos métodos terapéuticos.

AFECTACION DEL NERVIÓ OPTICO:

La afectación del nervio óptico más allá del punto de resección quirúrgica se asocia a un índice de mortalidad que es sólo del 8%, en caso de que el tumor afecte la lámina cribosa, el índice de mortalidad asciende al 15% (7).

TAMAÑO Y LOCALIZACION:

Los tumores posteriores pequeños poseen un índice de supervivencia global del 70%.

DIFERENCIACION CELULAR:

Puede ser buena o mala. Los tumores bien diferenciados se caracterizan por las rosetas de Flexner-Wintersteiner. La roseta Homert-wright es similar a éstas excepto que en lugar de tener una luz clara posee un triángulo central de fibras. La expresiónseudorroseta suele utilizarse para describir agrupaciones de células tumorales alrededor de los vasos sanguíneos o alrededor de pequeñas zonas de necrosis. El índice de mortalidad de los pacientes cuyos tumores muestran abundantes rosetas es del 8%, en comparación con el 40% de los tumores muy indiferenciados. La invasión coroidea masiva es un factor pronóstico adverso(8).

METASTASIS:

La metástasis ocurre en tres diferentes rutas. La más común y peligrosa de esta diseminación es la vía hematológica por los vasos sanguíneos en el tumor, o mucho más importante, por la extensión coroidal. Una quimioterapia intensiva de 6 meses a un año, reduce suavemente la mortalidad de estos mecanismos, pero no ha sido ampliamente utilizado de la fecha a partir del total de mortalidad de esta enfermedad que es solo 18%. Sin embargo, si la extensión coroidal es verdaderamente masiva de la emissaria escleral, la quimioterapia es efectivamente razonable. (9)

Cuando se disemina el retinoblastoma por vía hematológica, la más común localización es la médula ósea, y si este tipo de metástasis es sospechada, más de un sitio de la médula debe ser examinado ya que el involucramiento de la médula es irregular. Nosotros comúnmente aspiramos la médula de una cresta ilíaca, pero si hay un índice de sospecha lo hacemos en ambas crestas ilíacas y el esternón también deben ser examinados. Por algunas razones particularmente, el retinoblastoma nunca es visto en los pulmones, excepto por contigüidad de un sitio en las costillas, aunque las células del tumor obviamente pasan por intermedio del pulmón. Es muy dificultoso identificar las células del retinoblastoma en la médula ósea ya que ellas se parecen a las células precursoras de los glóbulos blancos. El agrupamiento es el único signo que puede ser aceptado sin ninguna equivocación. La tercera ruta de extensión es del sitio orbital mediante los nódulos linfáticos, y esto ocurre más comúnmente en la cadena cervical superior (10).

ANTECEDENTES HISTORICOS:

El retinoblastoma fué descrito en 1597 por Petras Pawius en Amsterdam, pero la exacta naturaleza ha sido pobremente comprendida durante los últimos 200 años.⁽¹¹⁾ En 1809, James Wardrop reçonoció al tumor como una entidad específica que él refirió como Haematodes fungus. El se refirió a la enucleación como una medida para salvar la vida. Sin embargo esta idea fué ridiculizada por la medicina en aquel tiempo, pero se convirtió en gradualmente aceptable a mediados del siglo XIX. La introducción del oftalmoscopio por von Helmholtz dió un medio para un temprano reconocimiento, y además el desarrollo de la anestesia con cloroformo en 1850 facilitó la enucleación. Von Graefe puntualizó la necesidad de remover una larga posición del nervio óptico en el momento de la enucleación. Una enucleación temprana contribuyó a aumentar la sobrevivencia del 5% en 1869 a 81% 1967.⁽¹²⁾ a partir de este momento han aumentado los éxitos terapéuticos, en diversos países se han registrado frecuencias de retinoblastoma, Hemmes (1931) Holanda encontró una frecuencia de 1:34,000 en un período de 1927 a 1929; Griffith y Sorsby en 1944.⁽¹³⁾ En Inglaterra durante 1894 a 1943 una frecuencia de 1:32,793; Falis y Neel en 1951, Michigan, EUA, durante un período comprendido de 1938 a 1947 encontraron una frecuencia de 1:20,288; Boheringer entare 1956 y 1958.⁽¹⁴⁾ Alemania, entre 1925 a 1954 encontraron una frecuencia de 1:23,800; Stevenson y Martin en 1957, en Nueva Irlanda, durante un período de 1938 a 1956 encontraron una frecuencia de 1:27,068; Hemmes

en 1958 en Holanda, entre 1952 y 1955 encontraron una frecuencia de 1:14,000; Macklin en 1959, Bech y Jensen 1961, Mork en 1961, en Ohio, Dinamarca y Noruega respectivamente, entre 1940 y 1956 encontraron una frecuencia de 1:23,287; Schappert-Kimmijser en 1966, Holanda entre 1950 y 1959 encontraron una frecuencia de 1:15,230; Sucking et al, en 1970, en Nueva Zelanda encontraron entre 1948 y 1968 una frecuencia de 1:17,500; Barry y Mullaney en Irlanda, 1971, entre 1955 y 1970 encontraron una frecuencia de 1:26,595. (15)

JUSTIFICACION

SE HA DEMOSTRADO QUE EN EL DIAGNOSTICO DE RETINOBLASTOMA, LA DETECCION TEMPRANA DEBE ESTABLECERSE EN LA POBLACION CON FACTOR HEREDOFAMILIAR, QUIENES DEBERAN SER SOMETIDOS A VALORACION CLINICA Y OFTALMOSCOPIA INDIRECTA, CON LA FINALIDAD DE ESTABLECER TRATAMIENTO OPORTUNO QUE LIMITE SECUELAS QUE DISMINUYAN LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE. AL MISMO TIEMPO ORIENTARLO HACIA UNA REHABILITACION PARA QUE SE INCORPORE A UNA VIDA SOCIAL PLENA.

HIPOTESIS

DEMOSTRAR QUE EL DIAGNOSTICO DEL RETINOBLASTOMA, OFRECE LA OPORTUNIDAD DE ESTABLECER TRATAMIENTO ESPECIFICO PARA EL MEJORAMIENTO EN LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE CON LA POSIBILIDAD EN EL FUTURO DE OFRECER UNA REHABILITACION PLENA.

OBJETIVOS

1. REVISAR LA INFORMACION QUE ACERCA DE RETINOBLASTOMA SE HAYA PUBLICADO A NIVEL NACIONAL E INTERNACIONAL EN LOS ULTIMOS DIEZ AÑOS.
2. CONOCER EL PRONÓSTICO PARA LA VIDA EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO TEMPRANO.
3. CONOCER EL DIAGNOSTICO PARA LA VIDA EN PACIENTES CON PRONOSTICO TARDIO.
4. ANALIZAR LOS FACTORES QUE PROPICIAN UN DIAGNOSTICO TEMPRANO Y TRATAMIENTO OPORTUNO.
5. ORIENTAR AL PACIENTE PARA UNA BUENA REHABILITACION PARA QUE SE INCORPORE A LA VIDA SOCIAL.

MATERIAL Y METODO

Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes del Servicio de Oftalmología del Departamento de Retina del Hospital Regional del ISSSTE "General Ignacio Zaragoza", atendidos en la consulta externa durante el período comprendido entre enero de 1989 a octubre de 1994. Fueron revisados 4,860 expedientes existentes, seleccionando aquellos que correspondían a pacientes con diagnóstico de retinoblastoma, quedando conformada la muestra por ocho expedientes.

Los criterios de inclusión:

1. Historia clínica completa
2. Ambos sexos
3. Pacientes sin importancia de edad.
4. Pacientes con diagnóstico de retinoblastoma en cualquiera de sus etapas.

Antecedentes heredofamiliares, antecedentes personales patológicos, dirigidos especialmente a enfermedades de tipo: hematológico, dermatológico, neoplásico e infeccioso, antecedentes gineco-obstétricos.

Se investigó el motivo de la primera consulta y el inicio de la sintomatología o primer signo observado por el familiar del paciente, tiempo de evolución y tratamiento.

Al examen oftalmológico se observó agudeza visual, biomicroscopía con lámpara de hendidura de segmento anterior, datos de exposición, leucocoria u ojo de gato amaurótico, signos inflamatorios de cámara anterior o hipema, en iris búsqueda de nódulos de "pseudo-Busacca". Estudio de fondo de ojo, con oftalmoscopio indirecto y lupa de + 22 de optría bajo dilatación con Refractyl gotas al 1% o atropina unguento

al 1%, en búsqueda de alteración en vítreo, compromiso retiniano, proptosis, comprensión y estrabismo.

Exploración de párpados y asimetrías faciales, movilidad ocular, tonometría y exoftalmometría.

Los estudios paraclínicos de laboratorio y gabinete, tanto de rutina y específicos, radiológicos, ecográficos y tomografía computarizada. Se investigó el manejo y el seguimiento de cada uno de los pacientes diagnosticados.

Para el estudio estadístico, se obtuvieron las siguientes variables: sexo, edad, diagnóstico clínico y tratamiento, evolución y calidad de vida. los resultados obtenidos fueron comprobados en literatura médica.

COMPROBACION ESTADISTICA

La comprobación estadística fue realizada mediante el uso del chi cuadrado por trabajar con variables cualitativas formula 1 y formula 2.

χ^2
X Cuadrado

$$\chi^2 = \sum \frac{(o-e)^2}{e}$$

χ^2
X = Chi cuadrado

Σ = Sumatoria

O = Frecuencia observada

e = Frecuencia esperada.

El grado de libertad

$Gl = (r-1) (c-1)$

Gl = Grados de Libertad

r = renglón

c = Columna

Retinoblastoma vs Edad Meses

Etapas Diagnóstica

χ^2 Calculada 14.25 - X Tablas 18.307
P < 0.05

Tipo de tratamiento Vs Etapa del Retinoblastoma

χ^2 Calculada 2.581 - X Tablas 5.991
P < 0.05

Tipo de tratamiento Vs Edad en Meses

χ^2 Calculada 20.566 - X Tablas 24.996
P < 0.05

Retinoblastoma Vs Calidad de Vida

Etapas Diagnóstica χ^2 Calculada 4.448 - X Tablas 5.991
P < 0.05

Rehabilitación Vs Calidad de Vida (La vida cotidiana)

χ^2 Calculada 0 - X Tablas 5.991

P < 0.05

RESULTADOS:

Al valorar las características de los ocho pacientes incluidos en el estudio con el diagnóstico de RETINOBLASTOMA, se observó que el promedio de edad fue de un año y diez meses (1 año 10 meses) con un rango de 4 meses a 6 años, la mayor incidencia fue en los pacientes de 1 año y 6 meses representando un 37.5 % del total de la muestra.

La incidencia de acuerdo al sexo correspondió en un 62.5 % con 5 casos para el sexo femenino y en un 37.5 % con 3 casos para el sexo masculino.

GRAFICAS

GRAFICA I

ETAPA DE RETINOBLASTIA Y EDAD DE PRESENTACION %

RETINOBLASTOMA	4	7	12	18	27	72	TOTAL
ETAPA INICIAL *	1(12.5)*	1(12.5)*	1(12.5)*	2(25)*	1(12.5)*	----	6(75)*
ETAPA MEDIA *	-----	-----	-----	1(2.5)**	-----	1(12.5)**	1(12.5)**
ETAPA TARDIA***	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----
TOTAL	1(12.5)*	1(12.5)*	1(12.5)	3(37.5)***	1(12.5)*	1(12.5)**	8(100)***

*

**

De los ocho pacientes estudiados, 6 pacientes corresponden al 75% se detectò retinoblastoma en etapa inicial, esto es que solo presentaban lesiones que comprometian el globo ocular y no presentaban compromiso extraocular. En tanto dos pacientes (12.5%) le fue diagnòstico, en la etapa media lo que representa lesiòn extraocular invadiendo òrbita. Es importante mencionar que en la etapa tardia no fue captado ningùn paciente. Lo que nos hace pensar que una valoraciòn clinica adecuada nos permite detectar en etapas tempranas dicho padecimiento.

GRAFICA II

RETINOBLASTOMA Y TRATAMIENTO

TRATAMIENTO	RETINOBLASTIA		%
	Etapa Inicial	Etapa Media	Total
Quirúrgico Enucleación de un ojo	3(37.5)	-----	3(37.5)
Quirúrgico Enucleación de ambos ojos	1(12.5)	1*(12.5)	2(25)
Quirúrgico Exenteración de un ojo	1(12.5)	-----	1(12.5)
Quirúrgico Exenteración ambos ojos	1(12.5)	1(12.5)	2(25)
TOTAL	6(75)	2(25)	8(100)

◦ **RADIOTERAPIA**

En lo referente al tratamiento aplicado con base a la etapa del retinoblastoma se les realizó manejo quirúrgico enucleación de un ojo a tres que corresponden al 37.5 %, enucleación de ambos ojos uno que corresponde a 12.5%, exenteración de un ojo de uno que corresponde al 12.5%, exenteración de ambos ojos de dos que corresponde al 25%. Con los datos anteriores podemos sugerir que el tipo de tratamiento aplicado será específico para cada paciente ya que los que fueron detectados en la etapa media hubo necesidad de realizarle exenteración y aplicación de radioterapia. No se detectó ningún caso con retinoblastoma extraocular por lo que no hubo necesidad de realizar manejo médico paliativo (quimioterapia) por no presentar lesiones a distancia (metástasis)

GRAFICA III

RETINOBLASTOMA Y TRATAMIENTO

%

Tratamiento	Edad en meses						Total
	4	7	12	18	27	72	
Quirúrgico Enucleación de un ojo	-	1(12.5)	1(12.5)	1(12.5)	--	--	3(37.5)
Quirúrgico Enucleación de ambos ojos	-	-	-	-	-	1	1 (12.5)
Quirúrgico Exenteración de un ojo	-	-	-	-	-	1(12.5)	1(12.5)
Quirúrgico Exenteración ambos ojos	1(12.5)	-	-	2(25)	-	-	3(37.5)
TOTAL	1(12.5)	1(12.5)	1(12.5)	3(37.5)	1(12.5)	1(12.5)	8(100)

* Todos los valores estan expresados en %

En cuanto al tratamiento relacionado con la edad en meses con la población estudiada se pudo saber que aquellos pacientes que fueron detectados en edad temprana su manejo médico fue menos agresivo dado que tres pacientes (37.5%) se les realizó enucleación de un ojo. En tanto que en tres pacientes el 37.5% fue enucleación o exenteración en ambos ojos. Con los datos anteriores podemos concluir que el tipo de tratamiento no esta relacionado con la edad del paciente sino con la etapa que es detectado el retinoblastoma.

GRAFICA IV

RETINOBLASTOMA Y CALIDAD DE VIDA

%

CALIDAD DE VIDA				
Retinoblastoma	Buena	Regular	Mala	Total
ETAPA INICIAL	4(50)*	1(12.5)*	1(12.5)*	6(75)
ETAPA MEDIA	--	--	2(25)**	2(25)
TOTAL	4(50)	1(12.5)	3(37.5)***	8(100)

*Calidad de Vida Buena: Relacionado con el retinoblastoma y la calidad de vida se puede advertir que fue buena en cuatro pacientes en un 50%. A tres pacientes se les realizó enucleación unilateral, los cuales no presentaron lesiones extraoculares, por lo tanto su expectativa y calidad de vida fue mejor en relación a dos pacientes que fueron sometidos a enucleación bilateral.

** Calidad de Vida Regular: A un paciente se le efectuó una exenteración unilateral (12.5%), presentando lesiones extraoculares en un ojo a nivel de cavidad orbitaria, por lo que su calidad y expectativa de vida es regular ya que conservó un ojo sin lesiones a distancia (metástasis).

*** Calidad de vida Mala: A tres pacientes (37.5 %) se les efectuó exenteración bilateral presentando lesiones extraoculares las cuales invadían cavidad orbitaria, por lo que su calidad es mala.

GRAFICA V

RETINOBLASTOMA Y REHABILITACION

%

Rehabilitación para la vida cotidiana	Calidad de Vida			Total
	Buena	Regular	Mala	
Si	4(50)	1(12.5)	3(37.5)	8(100)
No	--	--	--	--
Total	4(50)	1(12.5)	3(37.5)	8(100)

En lo concerniente a la calidad de vida y a la rehabilitación de ésta, se pudo comprobar que ésta sí se logra ya que hay cuatro pacientes con un 50 % que presentan una buena calidad de vida propiciada por una buena rehabilitación.

Los pacientes que presentaron calidad de vida regular y mala se debe a que el tratamiento fue energético y se considera una gran limitante para su calidad de vida.

CONCLUSIONES

Al revisar y analizar los diferentes aspectos acerca de retinoblastoma, así como la práctica de criterio para el diagnóstico y el manejo de éste en el Departamento de Retina del Servicio de Oftalmología del Hospital Regional "General Ignacio Zaragoza" del ISSSTE, nos ha permitido conocer la causística, la cual está confirmada por la literatura médica.

Durante el estudio retrospectivo, se puede observar, lo significativo que desde el punto de vista patológico conlleva para el oftalmólogo, el conocimiento per se del diagnóstico temprano del retinoblastoma y su tratamiento a la etapa en que ha sido detectado.

Recordemos que si un paciente con retinoblastoma es detectado en etapa tardía no sólo no tendrá la oportunidad a la rehabilitación, sino que el tiempo de supervivencia se acorta.

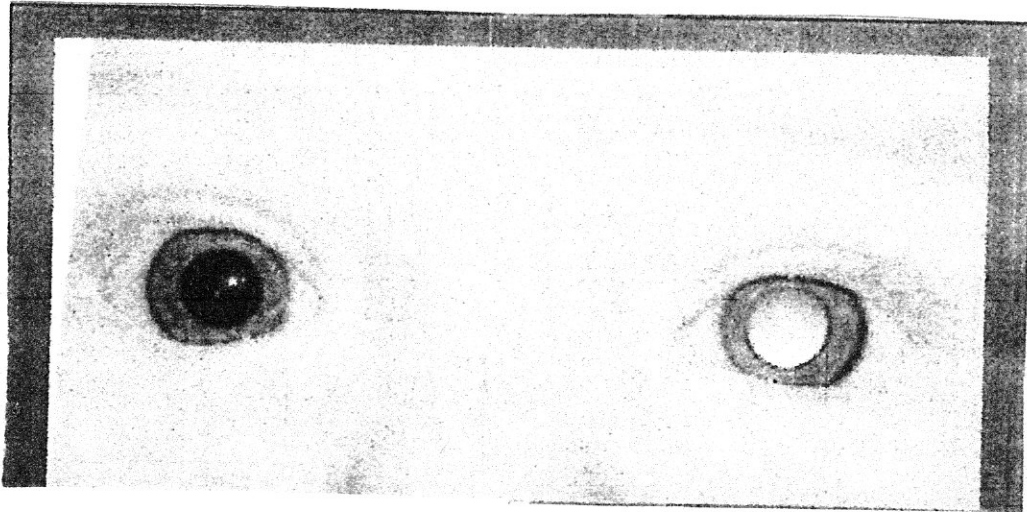
De allí la importancia que supone el diagnóstico temprano que equivaldría a un mejor pronóstico lo que daría como resultado una mejor rehabilitación e incorporación a la vida plena del paciente.

BIBLIOGRAFIA

1. The UICC My Child Matters initiative awards: combating cancer in children in the developing world. *The Lancet* 1994; 7:13-14.
2. Menéndez I., Puig M., Ruisánchez No. El Retinoblastoma: Paradigma del Cáncer Hereditario. *Rev Cubana Med* 1994; 41:35-8.
3. Berbel O., Ferris J., Donat J., et al. Factores de riesgo asociados a los tumores neonatales. Experiencia de una unidad de salud medioambiental pediátrica (PEHSU-Valencia). *An Pediatr (Barc)* 1994; 5:439-448.
4. Chantada G., Fandiño A., Urrutia L., et al. Late diagnosis of retinoblastoma in a developing country. *Arch. Dis. Child.* 1993;80:171-174.
5. Quero-Hernández A., Coronado-Díaz R., Pérez-Bautista A., et al. Neoplasias malignas en niños en dos hospitales del Estado de Oaxaca, México 1992. *Acta Pediatr Mex* 1993.
6. Rpdrogiez K., Camargo B. Diagnóstico precoce do câncer infantil: responsabilidad de todos. *Rev Assoc Med Bras* 1992.
7. Pakakasama S., Tomlinson G. Genetic predisposition and screening in pediatric cancer. *Pediatr Clin N Am* 1994.;49:1393-1413.
8. Global actions against cancer. WHO/International Union Against Cancer. 1992.
9. Improving Outcomes in Children and Young People with cancer. 1992.
10. Salud: México 1993. Secretaría de Salud 1994.
11. Retinoblastoma. American Cancer Society. 1992.

12. Leal C., Rivera-Luna R., et al. Retinoblastoma en estadios iniciales. Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. Rev Inst Nal Cancerol 1993;41:192-195.
13. Las Prioridades de la Salud. Organización Mundial de la Salud. 1992.
14. Char, D.H., Ellsworth, R.H. and Rozakis, G.W. (1982) Cryotherapy for retinoblastoma Archives of Ophthalmology, 100, 1517-1518.
15. Char, D.H., Hedges, T.R. and Norman, D. (1984) Retinoblastoma CT diagnosis, Ophthalmology 91,1347-1350.

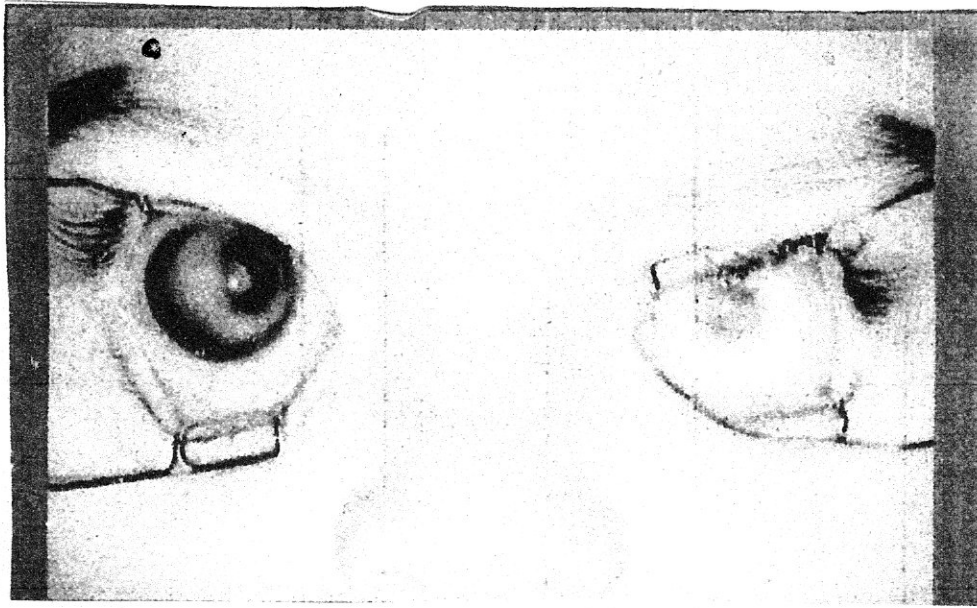
FOTOGRAFIAS



Paciente con Leucocoria. Retinoblastoma unilateral en ojo izquierdo.



Paciente con estrabismo secundario.



Paciente con retinoblastoma bilateral.

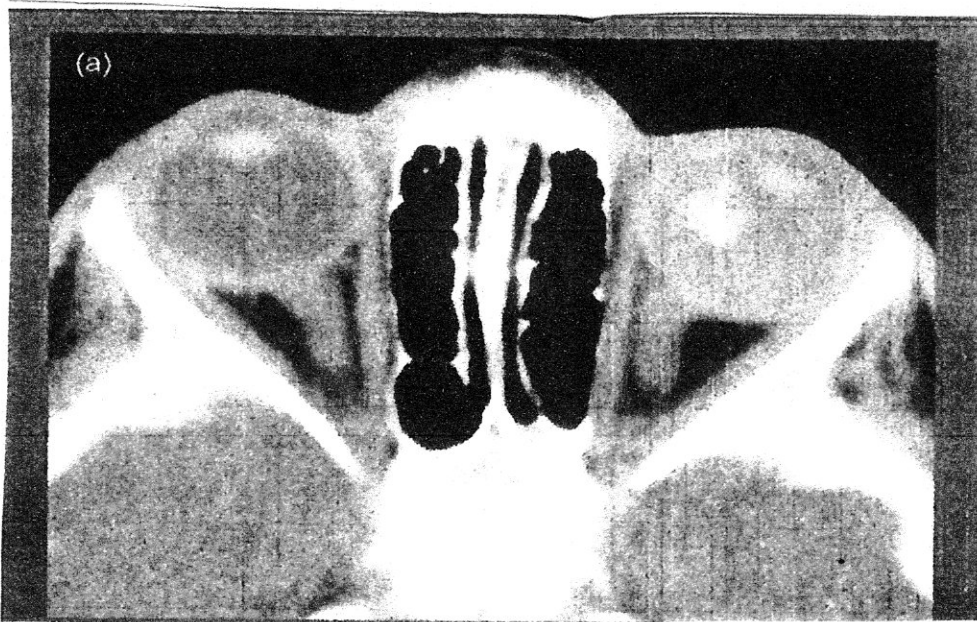


Imagen en la que se observan calcificaciones, además de ligera hiperdensidad del vítreo izquierdo.



Imagen donde se observa al tumor (estrella blanca) isointenso, mientras que el desprendimiento de retina (ambvas flechas) se observa hiperintenso.



Paciente con Leucocoria. Retinoblastoma unilateral en ojo izquierdo.