

Salvamento ocular en retinoblastoma

Martha Giselda Rangel-Charqueño, Juan Carlos Ordaz-Favila, Juan Carlos Juárez-Echenique

RESUMEN

Objetivo: Determinar las características de los pacientes con diagnóstico de retinoblastoma en tratamiento de salvamento ocular.

Material y métodos: Mediante un estudio descriptivo, se revisaron 66 expedientes de pacientes con diagnóstico de retinoblastoma en tratamiento de salvamento ocular (6 casos unilaterales y 60 bilaterales), de 1998 al 2002.

Resultados: Se registró salvamento ocular en retinoblastoma unilateral en 6 pacientes (6 ojos) y en retinoblastoma bilateral, en 4 pacientes en ambos ojos (8 ojos) y en 46 pacientes en uno de los ojos (46 ojos), siendo el total 60 ojos (47.6%). Se realizó enucleación en 10 pacientes en ambos ojos (20 ojos) y en uno de los ojos en 46 pacientes (46 ojos) con un total de 66 ojos (52.4%). Se conservó visión en al menos un ojo en 56 pacientes (84.8%).

Conclusiones: El salvamento ocular en retinoblastoma unilateral se logró en 100% de los casos. En retinoblastoma bilateral continúa siendo un reto y sólo se logró en ambos ojos en 4 pacientes y en un ojo en 46, en los cuales se conservó visión. El salvamento ocular se ha obtenido debido a los métodos conservadores de tratamiento, pero indudablemente también depende del diagnóstico temprano, características clínicas y apego al tratamiento.

Palabras clave: Retinoblastoma, tratamiento, salvamento ocular, visión.

SUMMARY

Purpose: To determine the characteristics of the patients with diagnosis of retinoblastoma with treatment of eye saving.

Material and methods: We did a descriptive study, where we check 66 patients files with diagnosis of retinoblastoma with treatment of eye saving (6 unilateral, 66 bilateral), from 1998 to 2002.

Results: We registered eye saving in unilateral retinoblastoma in 6 patients (6 eyes) and in bilateral retinoblastoma in 4 patients in both eyes (8 eyes) and in 46 patients in one of the eyes (46 eyes), with a total of 60 eyes (47.6%). Enucleation was performed in 10 patients in both eyes (20 eyes) and in one of the eyes in 46 patients (46 eyes), with a total of 66 eyes (52.4%). Vision was conserved in one of the eyes in 56 patients (84.8%).

Conclusions: Eye saving in unilateral retinoblastoma was obtained in 100%, in bilateral retinoblastoma has been a challenge and saving was obtained only in 4 patients bilaterally and in 46 patients unilaterally, which have been kept vision. Saving eye was obtained by conservative methods, but also depends on early diagnosis, clinical characteristics and attachment in treatment.

Key words: Retinoblastoma, treatment, eye saving, vision.

INTRODUCCIÓN

El retinoblastoma es el tumor intraocular más frecuente en la infancia y, después del melanoma de úvea, es el segundo tumor intraocular más frecuente a cualquier edad. Se presenta en uno de 14000 a 1 de 34000 nacimientos (1). Uno de los obstáculos más importantes para el éxito del trata-

miento del tumor es su diagnóstico en etapas avanzadas (2). En ocasiones se diagnostica al nacimiento y su inicio después de los 5 años también es poco frecuente, pero el retinoblastoma primario puede estar presente en adolescentes y adultos (3). Aproximadamente 6% de los retinoblastomas recién diagnosticados son familiares y 94% son esporádicos. No hay predilección por raza o género ni predisposición por ojo derecho o izquierdo (1, 4). Típicamente el diagnóstico se hace durante el primer año en casos familiares y bilaterales, y entre 1 y 3 años en casos unilaterales esporádicos, siendo el promedio 18 meses (2).

Instituto Nacional de Pediatría. Tel: 5606-0002 exts. 267, 271. e-mail giseldarangel@hotmail.com
Instituto Nacional de Pediatría. Departamento de Oftalmología. Insurgentes Sur No. 3700. Insurgentes Cuicuilco 04530, México, D.F.



Fig. 1. Leucocoria en ojo derecho.

Los primeros signos dependen del estadio del desarrollo tumoral; los más frecuentes son leucocoria (figura 1) y estrabismo, así como inflamación, glaucoma, hipema, celulitis preseptal, proptosis y nistagmus (2). El retinoblastoma puede presentarse con características atípicas como hemorragia vítrea o signos de inflamación vítrea, particularmente en niños mayores (5).

El paciente con retinoblastoma tiene 5% de posibilidades de padecer otra malignidad durante los primeros 10 años de vida, 18% a los 20 años y 26% a los 30 años. La incidencia acumulativa de 30 años es aproximadamente 35% de los pacientes que recibieron radiación (rayo externo). La neoplasia secundaria más común es el osteosarcoma (fémur) y, con menor frecuencia, sarcoma de células en huso, condrosarcoma, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, glioma, leucemia, carcinoma de células sebáceas, carcinoma de células escamosas y melanoma maligno (6). Después de dosis de radiación de más de 50 Gy (5000 rads), y casi exclusivamente en bilaterales, aumenta el riesgo de desarrollar osteosarcomas en el campo de radiación (1).

En cuanto al tratamiento, cada caso de retinoblastoma debe ser considerado individualmente, de acuerdo con el cuadro clínico completo. El método seleccionado depende del tamaño y extensión del tumor, si es unilateral o bilateral y del estado sistémico del paciente (2) y, en menor proporción, de la opinión de los padres. Las modalidades terapéuticas disponibles en la actualidad son enucleación, radioterapia externa, braquiterapia, fotocoagulación, crioterapia, hipertermia y quimioterapia sistémica y/o subconjuntival (3).

El manejo del retinoblastoma ha cambiado gradualmente en las últimas décadas. Hay una tendencia de cambio de la enucleación y radioterapia externa hacia tratamientos conservadores focales. Esto se debe principalmente a la detección más temprana y por las nuevas modalidades de tratamiento que han dado lugar a una mejoría notable del pronóstico de vida y de la visión. Gradualmente el pronóstico ha mejorado en aproximadamente 30% de los pacientes afectados sobrevivientes en 1930, 80% en 1960 y cerca de 95% en 1990. El manejo del retinoblastoma es complejo, siendo sus objetivos primero salvar la vida y segundo

salvar el ojo y/o la visión, de ser posible (7).

El tratamiento convencional para el retinoblastoma unilateral avanzado ha sido la enucleación, y para el bilateral ha sido la enucleación del ojo más afectado y tratamiento con métodos conservadores del otro ojo. Sin embargo, en años recientes se han podido salvar ojos más afectados mediante modalidades de tratamiento conservadores. En el Wills Eye Hospital, de 1974 a 1988, en 324 casos estudiados, se observó un aumento gradual del porcentaje de ojos que no necesitaron enucleación, incluso en algunos con retinoblastoma bilateral se pudieron conservar ambos ojos. El salvamento ocular ha sido posible gracias a que oftalmólogos, pediatras y optometristas están realizando un diagnóstico más temprano y porque se cuenta con sistemas mejorados de fotocoagulación y crioterapia así como nuevas técnicas de radioterapia en placa (8).

Sin embargo, aún falta mayor conocimiento de los signos de RTB para su pronta referencia. En un estudio realizado en 1999, 195 padres de pacientes con retinoblastoma fueron cuestionados y se estableció que aún cuando los pediatras son los primeros que ven la mayoría de los casos de retinoblastoma, el diagnóstico no se establece rápidamente por un retardo en la consulta siendo estos casos los que presentan enfermedad más avanzada. Los factores socioeconómicos y el acceso a la salud pueden jugar un papel en el retardo del diagnóstico (9).

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal. Se revisaron 66 expedientes de 66 pacientes del archivo general del Instituto Nacional de Pediatría de la ciudad de México, con diagnóstico de retinoblastoma en tratamiento de salvamento ocular, de 1998 al 2002.

Se incluyeron los pacientes que no habían recibido tratamiento previo en otra institución, se excluyeron los que sí recibieron tratamiento previo y se eliminaron aquellos cuyo expediente estaba incompleto. Las variables fueron, como dependiente, el salvamento ocular; como independientes, la quimioterapia, la radioterapia, la fotocoagulación y la crioterapia; y como intercurrentes o confusoras, el no apego al tratamiento, el no acudir a consulta, el nivel de nutrición, el nivel socioeconómico y el nivel de cultura.

Se registraron los antecedentes familiares de importancia, antecedentes de retinoblastoma, la edad de diagnóstico del tumor, los signos y síntomas, la exploración sistémica y la exploración ocular completa con agudeza visual, oftalmoscopia indirecta, biomicroscopia y clasificación de Reese-Ellsworth.

A todos los pacientes se les hizo tomografía axial computada (características del tumor, calcificaciones, invasión al nervio óptico o al cerebro) y ultrasonido (tamaño del tumor, tamaño del nervio óptico, calcificaciones).

Se registró el número de pacientes que recibieron tratamiento conservador como fotocoagulación, crioterapia, radioterapia y quimioterapia y los casos que requirieron enu-

cleación, así como el reporte histopatológico. Se registró el porcentaje de salvamento ocular unilateral y bilateral, las complicaciones y la agudeza visual final.

Clasificación de Reese-Ellsworth (R-E)

Se refiere a la tasa de curación en referencia a mantener un ojo con capacidad de visión.

GRUPO I. Pronóstico muy favorable.

- A. Tumor solitario con tamaño inferior a 4 diámetros del disco (DD), en o detrás del ecuador.
- B. Múltiples tumores, ninguno de ellos con tamaño superior a 4 DD, todos ellos en o detrás del ecuador.

GRUPO II. Pronóstico favorable.

- A. Tumor solitario con tamaño entre 4 y 10 DD, en o detrás del ecuador.
- B. Tumores múltiples con tamaño entre 4 y 10 DD detrás del ecuador.

GRUPO III. Pronóstico dudoso.

- A. Cualquier tumor anterior al ecuador.
- B. Tumor solitario mayor de 10 DD detrás del ecuador.

GRUPO IV. Pronóstico desfavorable.

- A. Tumores múltiples, algunos mayores de 10 DD.
- B. Cualquier lesión que se extienda por delante de la ora serrata.

GRUPO V. Pronóstico muy desfavorable.

- A. Tumores masivos que afectan más de la mitad de la retina.
- B. Siembras en el vítreo (1, 2).

El pronóstico en el grupo I es del 95% y disminuye a 34% en el grupo V. Tumores pequeños periféricos pueden tener un pronóstico relativamente bueno en cuanto a visión, sin embargo se incluyen en el grupo V (1).

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes de 66 pacientes con diagnóstico de retinoblastoma en el Instituto Nacional de Pediatría, en un periodo de 5 años, siendo 60 bilaterales y 6 unilaterales, en total 126 ojos. De los 66 pacientes, 34 fueron femeninos y 32 fueron masculinos; la edad promedio al diagnóstico del retinoblastoma fue de 1.38 años y la edad promedio actual de los pacientes es 5.2 años.

El Estado de origen de los pacientes fue, en orden decreciente, 18 para el Estado de México, 8 para el D.F., 6 para Michoacán, 5 para Guanajuato y Veracruz respectivamente, 4 para Guerrero, en cuatro, 3 para Morelos, 2 para Tlaxcala, Sonora, Hidalgo, Oaxaca y Tabasco respectivamente y 1 para San Luis Potosí, Baja California Sur, Tamaulipas, Sinaloa, Chiapas, Puebla y Coahuila respectivamente.

Los síntomas por los que se presentaron los pacientes a la consulta fueron, en orden de frecuencia: leucocoria en 48, leucocoria y estrabismo en 9, estrabismo en 3, disminución de agudeza visual en 2, mala fijación en 2, ojo rojo en 1 y



Fig. 2. Ojo derecho. Retinoblastoma macular fotocoagulado.

disminución de agudeza visual y leucocoria en 1. Los signos de presentación más frecuentes fueron, en orden de frecuencia: leucocoria en 52, leucocoria y estrabismo en 10, leucocoria y glaucoma en 1, leucocoria y rubeosis en 2 y leucocoria, estrabismo y glaucoma en 1. Cuatro pacientes tuvieron antecedentes familiares: en 2 fue el padre, en 1 un tío y en 1 un hermano.

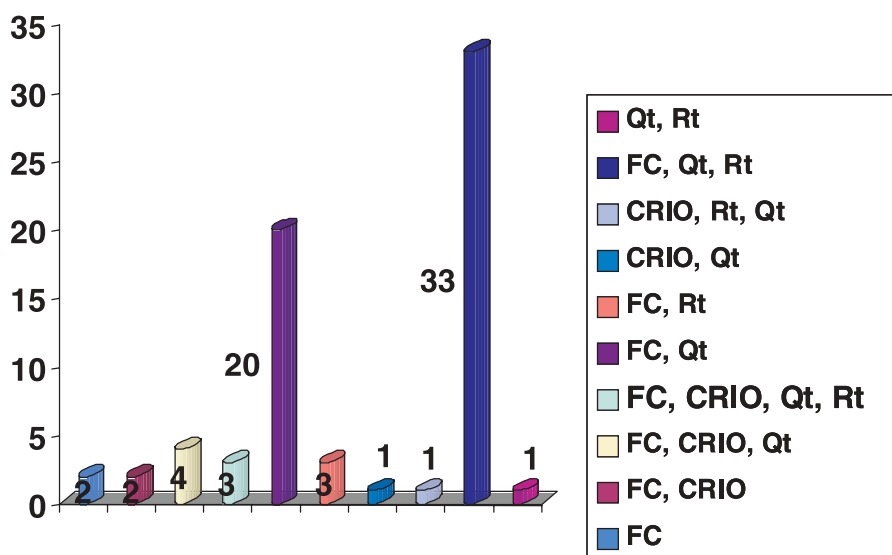
La clasificación de Reese-Ellsworth fue: I en 3 pacientes, II en 26, III en 7, IV en 10 y V en 20 pacientes.

Los seis retinoblastomas unilaterales tuvieron salvamento ocular; todos fueron maculares y recibieron como tratamiento fotocoagulación (figura 2) y quimioterapia y uno de ellos, además, recibió radioterapia. Dos fueron E II, con agudeza visual final de FCE en uno y de 20/800 en el otro, uno fue E III con agudeza visual final de FCE, uno fue E IV con agudeza visual final de FCE, dos fueron EV con agudeza visual final de 20/800.

De los retinoblastomas bilaterales, cuatro pacientes tuvieron salvamento de ambos ojos. En un paciente, el OD fue EIII y macular y el OI fue EII, recibió como tratamiento quimioterapia y fotocoagulación, la AV fue FCE. En el segundo paciente el OD fue EII y macular y el OI fue EIII, recibió como tratamiento fotocoagulación, quimioterapia y radioterapia, la agudeza visual fue de FCE. En el tercer paciente el OD y el OI fueron EIV, recibió como tratamiento fotocoagulación, quimioterapia y radioterapia, la agudeza visual final fue de 20/400 en ambos ojos. En el cuarto paciente el OD fue EII y el OI fue EIII y macular, recibió como tratamiento fotocoagulación y radioterapia, y desarrolló catarata bilateral, por lo que fue operado, la agudeza visual final fue de 20/20 en OD y de contar dedos a 50 cm en OI.

En 10 pacientes se realizó enucleación bilateral. En dos pacientes se realizó inicialmente en los dos ojos, en uno debido a estadio avanzado, y en el otro en un ojo debido a estadio avanzado y en el otro ojo que fue EIII, debido a que

Gráfica 1. Tratamiento conservador del retinoblastoma



Se dio tratamiento conservador a 70 ojos con retinoblastoma, pero ocho ojos de ocho pacientes avanzaron, dos ojos de dos pacientes abandonaron el tratamiento, siendo en total 10 ojos que se enuclearon después, por lo tanto sólo 60 ojos que recibieron tratamiento conservador tuvieron salvamento ocular.

Qt=quimioterapia; Rt=radioterapia; FC=fotocoagulación; CRIO=crioterapia.

no inició el tratamiento. En los ocho pacientes restantes, se realizó enucleación primero en un ojo (8 ojos) y después en el contralateral, en dos de ellos debido a que abandonaron el tratamiento, aunque inicialmente fueron EV, y en los otros seis debido a que el retinoblastoma avanzó.

Se dio tratamiento conservador en 70 ojos (gráfica 1): fotocoagulación en uno (pero avanzó y se enucleó), fotocoagulación y crioterapia en dos (uno avanzó y se enucleó), fotocoagulación, crioterapia y quimioterapia en cuatro (uno avanzó y se enucleó), fotocoagulación, crioterapia, quimioterapia y radioterapia en tres (uno avanzó y se enucleó), fotocoagulación y quimioterapia en 20 (dos se enuclearon, uno por abandono del tratamiento y otro porque avanzó), fotocoagulación y radioterapia en tres, crioterapia y quimioterapia en uno (pero avanzó y se enucleó), crioterapia, radioterapia y quimioterapia en uno, quimioterapia y radioterapia en uno (pero avanzó y se enucleó), fotocoagulación, quimioterapia y radioterapia en 33 (pero dos se enuclearon, uno por abandono del tratamiento y otro porque avanzó el tumor).

En 46 pacientes se logró salvamento ocular en un ojo y en el contralateral se realizó enucleación, en dos de ellos se inició tratamiento de salvamento en los dos ojos, pero uno de ellos avanzó y se realizó enucleación, en los otros 44 la enucleación unilateral se realizó desde un inicio.

De los 126 ojos, se salvaron por lo tanto seis unilaterales, cuatro bilaterales (ocho ojos) y uno de los ojos de 46 pacientes, en total 60 ojos, con un porcentaje de 47.6%; no se salvaron 20 ojos de 10 pacientes y los otros 46 ojos de 46 pacientes, siendo un total de 66 ojos con un porcentaje de 52.4% (gráfica 2). Debido a enucleación bilateral, no se logró

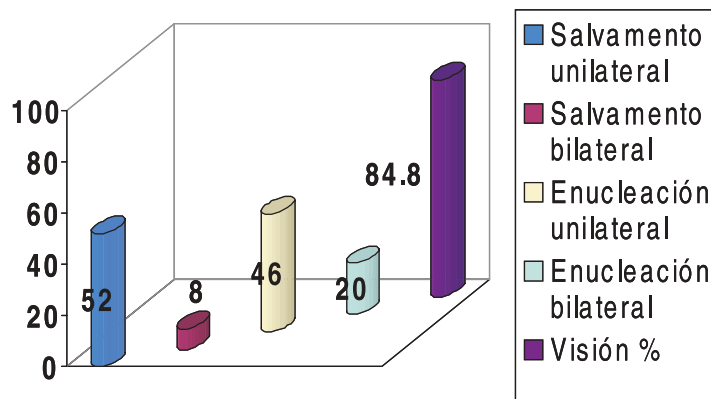
visión en 10 niños, con un porcentaje de 15.1% y en los otros 56 niños se logró visión, en forma bilateral en 10 pacientes y unilateral en 46 pacientes, con un porcentaje de 84.8%.

Los resultados de AV fueron: 20/20 en 12 pacientes, 20/25 en uno, 20/30 en dos, 20/40 en cinco, 20/50 en dos, 20/70 en uno, 20/100 en uno, 20/400 en siete, 20/800 en siete, cuenta dedos a medio metro en uno, FCE en 20, percepción de luz en uno. En los pacientes con FCE, no se pudo tomar AV de otra forma debido a la edad que fue de 1 a 3 años.

El reporte de patología en los 66 ojos enucleados fue bien diferenciado en 47 (19 con lo siguiente: pre-lámina cribosa en tres, lámina cribosa en siete y post-lámina cribosa en uno, borde quirúrgico positivo en tres, invasión a coroides en 18, en retina en tres y órbita en tres. Fue moderadamente diferenciado en ocho (cinco con lo siguiente: uno lámina cribosa, uno con borde quirúrgico positivo, cuatro con invasión a coroides y tres a retina). Fue poco diferenciado en 11 (seis con lo siguiente: pre-lámina cribosa en uno, lámina cribosa en cuatro, post-lámina cribosa en uno, dos con invasión a coroides y dos a retina).

Se presentó recaída tumoral en cinco pacientes. El reporte de patología de estos pacientes fue retinoblastoma bien diferenciado, dos con invasión a coroides y dos con invasión a lámina cribosa (uno pre-lámina cribosa y otro en la lámina cribosa), ocho pacientes presentaron catarata en forma unilateral y uno en forma bilateral, ocho de ellos habían recibido radioterapia, por lo que se les realizó cirugía de catarata. Los tumores secundarios que se presentaron fueron un osteosarcoma frontotemporal y un probable astrocitoma, ambos también recibieron radioterapia.

Gráfica 2. Salvamento ocular



Se logró salvamento en seis de los retinoblastomas unilaterales y en 46 ojos de 46 pacientes con retinoblastoma bilateral, además de ocho ojos de cuatro pacientes con retinoblastoma bilateral, siendo 60 ojos en total con salvamento ocular. Se realizó enucleación de uno de los ojos en retinoblastoma bilateral en 46 ojos de 46 pacientes y se realizó bilateralmente en 20 ojos de 10 pacientes, siendo en total 66 ojos enucleados y, por lo tanto, sin salvamento ocular. El porcentaje de visión, en al menos un ojo fue del 84.8%.

DISCUSIÓN

La enucleación todavía es empleada para el retinoblastoma que ocupa la mayoría del globo ocular, especialmente cuando hay invasión al nervio óptico o coroides. Las complicaciones que pueden presentarse son hemorragia durante la cirugía, equimosis de párpado posterior a la cirugía e infección frecuente de la cavidad en quienes están recibiendo quimioterapia. A lo largo del tiempo pueden presentar la órbita hundida (1).

El retinoblastoma es un tumor radiosensible. La radioterapia externa es un método de radiación para tratar retinoblastomas avanzados, particularmente con siembras vítreas difusas. Es el tratamiento de elección en tumores múltiples, siembras en el vítreo, en tumores grandes en la proximidad del nervio óptico y en tumores en inmediata proximidad de la mácula (1).

En el Hospital de San Bartolomeo de Londres, se encontró que la preservación ocular había mejorado comparando con otros años y que dependía del estadio de la enfermedad al momento del tratamiento así como de la disponibilidad de terapia focal para recurrencia limitada. La recurrencia después de la radioterapia externa continúa siendo un problema y puede desarrollarse al cabo de 1 a 4 años. Las complicaciones que se pueden presentar son: catarata, retinopatía y neuropatía. Las complicaciones tardías más temidas son los segundos tumores (sobre todo en los retinoblastomas hereditarios) que se pueden desarrollar después de una latencia de años en el campo de la radiación (1).

En el Hospital de Massachussets, en Nueva York, de 1914 a 1984, Wong y col. estudiaron 1604 pacientes con retinoblastoma, de los cuales 190 de 961 pacientes con retinoblastoma hereditario presentaron cáncer secundario. La incidencia de segunda neoplasia a los 50 años después del diagnóstico fue de 51% para el hereditario y de 5% para el no hereditario. Se encontraron 114 sarcomas de di-

versos tipos histológicos en retinoblastoma hereditario. El riesgo por la radioterapia para todos los sarcomas fue evidente en dosis arriba de 5 Gy, aumentando a 10.7 a dosis de 60 Gy o más (10).

La fotocoagulación fue introducida en 1955 por Meyer-Schwickerath y, en 1964, él y Hopping reportaron sus primeros resultados con esta técnica (9). Es utilizada para retinoblastomas de localización posterior, pequeños, y se aplica láser de argón, diodo o arco de xenón. El tamaño tumoral es importante para el éxito del tratamiento, por lo que la fotocoagulación está limitada a tumores de menos de 4.5 mm en la base y menos de 2.5 mm de grosor, sin siembras vítreas. El tratamiento es dirigido para delimitar el tumor y coagular todo su aporte sanguíneo. Se pueden aplicar 2 o 3 sesiones en intervalos de 1 mes. Se obtiene un control en el 70% y la recurrencia se presenta en el 30%, la cual generalmente se trata con radioterapia en placa (7). Está contraindicada si hay siembras vítreas, invasión coroidea o compromiso de la fovea, disco óptico o pars plana (2). Las complicaciones que se pueden presentar son desprendimiento de retina seroso transitorio, oclusión vascular retiniana significativa, tracción retiniana, agujero retiniano y fibrosis prerretiniana (7).

En el Wills Eye Hospital, entre 1974 y 1987, Shields y col., de 790 tumores en 410 ojos de 280 pacientes, aplicaron 128 sesiones con arco de xenón a 45 tumores en 33 ojos de 32 pacientes. De los 45 tumores, 34 (76%) fueron destruidos exitosamente con una o más sesiones, 11 fueron tratados con una o más sesiones, y requirieron otras modalidades de tratamiento suplementario. En 2 pacientes se presentó hemorragia vítrea, así como algún grado de tracción en la membrana limitante interna en todos los pacientes, pero sólo uno desarrolló tracción foveal (9).

La crioterapia fue reportada en 1967 por Lincoff y asociados (11). Es un método útil para retinoblastomas pequeños, ecuatoriales y periféricos. Es más exitosa para tumores que

miden menos de 3.5 mm de diámetro y menos de 2 mm de grosor, sin evidencia de siembras (7). Tiene la ventaja de preservar la membrana de Bruch y la membrana limitante interna (que pueden ser barreras naturales para la diseminación de células tumorales dentro de coroides y vítreo). También es usada para tumores recurrentes o residuales en el fondo periférico después de la radiación incompleta con radioterapia externa (1). La destrucción tumoral se alcanza, generalmente, con una o más sesiones. Generalmente falla cuando hay siembras vítreas, entonces la radioterapia en placa puede ser útil. Las complicaciones pueden ser desprendimiento de retina transitorio, desgarro retiniano, fibrosis prerretiniana localizada y desprendimiento de retina regmatógeno (9). Cuando se aplica en forma extensa en tumores en la ora serrata y en la zona del cuerpo ciliar, se produce hipotonía e incluso pthisis bulbi (1).

En el Wills Eye Hospital, de 1974 a 1987, Shields y col. aplicaron crioterapia en 67 retinoblastomas en 47 ojos de 45 pacientes. Durante el seguimiento, 5 de estos 45 pacientes murieron, 4 por metástasis y uno por pinealoblastoma. Las metástasis fueron por compromiso intraocular extenso por otros tumores; 25 de 67 tumores habían recibido antes tratamiento con otro método. La crioterapia sola fue exitosa en el control de 53 de los 67 tumores, 40 de estos requirieron sólo una sesión y 13 necesitaron más de un tratamiento. El diámetro promedio fue de 1.3 mm y el grosor de 0.8 mm cuando se aplicó una vez y de 2.6 mm de diámetro y 1 mm de grosor cuando se aplicó en más ocasiones. De estos, 14 requirieron tratamiento suplementario. Las complicaciones fueron hemorragia vítrea en 3 pacientes, fluido subretiniano en 3 pacientes y agujero retiniano eutrófico con fluido asociado en 1 paciente (11).

El tratamiento con quimioterapia se inició con los trabajos de Kupfer y Ellsworth. La quimioterapia ha sido usada como tratamiento de primera línea para disminución del volumen tumoral con el fin de permitir el uso de medidas más focales y menos dañinas y se ha llamado "quimiorreducción" (12). Ha llegado a ser un componente importante para el manejo inicial del retinoblastoma (7). La quimioterapia está igualmente indicada en caso de metástasis, en las recidivas orbitarias después de la enucleación y en el crecimiento extrabulbar se requiere radiación orbitaria local más quimioterapia (1). Actualmente se utiliza un régimen de 6 ciclos con carboplatino, etopósido y vincristina. La terapia focal para tumores individuales está indicada en el segundo o tercer ciclo con la intención de evitar la enucleación y la radioterapia externa. El salvamento ocular ha mejorado con la adición de quimioterapia al tratamiento. Se ha encontrado una disminución del 35% en la base tumoral y cerca de 50% en el grosor tumoral con este régimen. Después de que la quimiorreducción proporciona regresión tumoral, la cicatriz tumoral requiere consolidación con medidas focales para el control completo (7). La quimioterapia puede producir cefalea, malestar, caída del pelo (1), supresión de la médula ósea con riesgo de infección, siendo el riesgo de segundas neoplasias raro (7).

En 1998, en el Wills Eye Hospital, Gündüz y col. reporta-

ron el análisis de 27 ojos de 22 pacientes con retinoblastoma del grupo V, tratados con quimioterapia, con 2 y 6 ciclos y con métodos de tratamiento focal (láser argón, termoterapia, crioterapia y placa), 16 ojos en el grupo de 2 ciclos y 11 ojos en el grupo de 6 ciclos. Después de la quimioterapia, se aplicó radioterapia externa en 12 (75%) de los 16 del grupo 2 y 4 (36%) de los 11 del grupo 6. Fueron enucleados 4 ojos en el grupo 2 y 3 de 12 en el grupo de 2 ciclos más radioterapia, el salvamento ocular fue 0% y 75% respectivamente, y 2 de 7 en el grupo de 6 ciclos y 1 de 4 en el grupo de 6 ciclos más radioterapia fueron enucleados, con un salvamento de 71 y 75% respectivamente (12).

En el 2001, en San Francisco, Jusitab y col. reportaron que la quimioprofilaxis no se recomienda para los pacientes con invasión prelaminar del nervio óptico. La invasión coroidea no masiva es un factor de riesgo controversial. En este estudio, los pacientes que tuvieron los dos factores mencionados no recibieron quimioterapia y no presentaron metástasis (13).

El pronóstico visual de los retinoblastomas maculares es generalmente pobre, pero no es necesariamente una indicación para la enucleación. En 1990, en Iowa, Lam y col. reportaron 2 casos de retinoblastoma macular y desprendimiento foveal, tratados con quimioterapia más radioterapia, que mantuvieron su agudeza visual en 20/20, y otros 7 pacientes tratados con radioterapia, cuya agudeza visual fue de 20/20 en 1, cuenta dedos en 1 y fijación central en 5 (no se pudo tomar la agudeza visual de otra forma, porque eran menores de un año). Estos casos apoyan el concepto de la no enucleación de pacientes selectos con retinoblastoma en polo posterior, con salvamento ocular y agudeza visual central y fijación bifoveal en algunos casos (14).

El retinoblastoma también se puede presentar en el primer mes de vida, llamándosele neonatal. En el año 2002, Abramson y col. reportaron 46 pacientes con retinoblastoma en el primer mes de vida, 20 fueron inicialmente bilaterales y 26 unilaterales que, sin embargo, después pasaron a ser bilaterales. Antes de 1990, 21 pacientes recibieron radioterapia como tratamiento inicial, 6 de ellos desarrollaron tumores secundarios, todos en la cabeza (2 pinealomas, 2 sarcomas de tejidos blandos, 1 osteosarcoma, 1 histiocitoma fibroso); 8 pacientes murieron durante el seguimiento (4 por metástasis y 4 por cáncer secundario no ocular). El estadio más diagnosticado fue el R-E I, pero, a pesar del diagnóstico temprano, 13% se encontró en el R-E V. Los niños detectados con retinoblastoma en el primer mes de vida pueden manifestar y/o desarrollar enfermedad metastásica y morir. El diagnóstico temprano está asociado aún con mortalidad significativa, por lo que su diagnóstico temprano no garantiza visión o sobrevida (15).

En nuestro estudio pudimos observar los diversos tratamientos que se brindaron, con el fin de salvar el globo ocular. Es sabido que los casos unilaterales, generalmente son maculares y tienen buen pronóstico en cuanto a conservación del globo ocular, como sucedió en los 6 pacientes con retinoblastoma unilateral. En cuatro pacientes con retinoblastoma bilateral se logró conservación de ambos ojos,

en 10 pacientes se realizó enucleación bilateral, uno de ellos por estadio avanzado y otro porque no inició tratamiento, dos abandonaron el tratamiento y los restantes seis debido a que el tumor avanzó a pesar del tratamiento conservador. En 44 pacientes la enucleación se realizó inicialmente por el estadio avanzado, en dos se intentó salvar ambos ojos, pero avanzaron y se enucleó uno de ellos, siendo en total 46 ojos los que se enuclearon. El salvamento ocular fue de 47.6% y la conservación visual en al menos un ojo fue de 84.8%. La recaída tumoral se presentó en cinco pacientes, cuyo reporte histopatológico fue retinoblastoma bien diferenciado (dos con invasión a coroides, dos con invasión a lámina cribosa), ocho de los 9 pacientes que desarrollaron catarata habían recibido radioterapia y dos pacientes que también recibieron radioterapia desarrollaron segundas neoplasias (osteosarcoma frontotemporal y astrocitoma).

CONCLUSIONES

Con el advenimiento de las técnicas modernas de tratamiento para el retinoblastoma, se ha logrado disminuir el número de casos que requieren enucleación. Es de vital importancia conocer que, en ocasiones, los padres tardan en llevar a sus hijos a consulta y, por lo tanto, no se puede brindar un tratamiento satisfactorio, pero también es cierto que el diagnóstico temprano puede no tener buen pronóstico por la rápida evolución del tumor, sobre todo en caso de retinoblastoma bilateral, especialmente el neonatal.

El porcentaje de salvamento ocular fue de 47.6% y la conservación visual, en al menos un ojo, lo que le proporciona al paciente una mejor calidad de vida, fue del 84.8%.

Es importante conocer esta información para continuar con el estudio de este tumor, que es el más frecuente en los niños y que tiene un pronóstico fatal que puede conducir a la muerte, si no recibe tratamiento. Es igualmente necesario estudiar si realmente la terapia conservadora está proporcionando curación en los pacientes, sobre todo la quimioterapia que ha dado resultados controvertidos.

REFERENCIAS

1. Lommatzsch PK. Tumores intraoculares. Diagnóstico Diferencial en Color. España; Marbán, 1993.
2. Wright K y col. Los Requisitos: Oftalmología Pediátrica y Estrabismo. España; Harcourt, 2001.
3. Basic and Clinical Science Course. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. San Francisco, 2001-2002
4. Gallin PF. Pediatric Ophthalmology. Nueva York; Thieme Medical Publishers Inc., 2000.
5. Gangadhara JK, Krishnakumari S, Biswas J. Retinoblastoma Presenting as Panophthalmitis: Clinicopathological Study of a Case. J Pediatr Ophthalmol Strab, 2002; 39:178-180.
6. Duane T y col. Clinical Ophthalmology. The Retinoblastoma. Philadelphia; Harper and Row, 2000.
7. Shields CL, Shields JA. Recent Developments in the Management of Retinoblastoma. J Pediatr Ophthalmol Strab, 1999; 36:8-18.
8. Shields JA, Shields CL, Sivalingam V. Decreasing Frequency of Enucleation in Patients with Retinoblastoma. Ophthalmology, 1989; 108:185-188.
9. Shields JA, Shields CL, Parsons H y col. The Role of Photocoagulation in the Management of Retinoblastoma. Arch Ophthalmol, 1990; 108:205-208.
10. Wong FL, Boice JD, Abramson DH y col. Cancer incidence after Retinoblastoma. Radiation dose and sarcoma risk. JAMA, 1997; 278:1262-1267.
11. Shields JA, Parsons H, Shields CL y col. The Role of Cryotherapy in the Management of Retinoblastoma. Ophthalmology, 1989; 108:260-264.
12. Gündüz K, Shields CL, Shields JA y col. The Outcome of Chemoreduction Treatment in patients with Reese-Ellsworth Group V Retinoblastoma. Arch Ophthalmol, 1998; 116:1613-1617.
13. Jusitab MS, Van Quill KR, Scott IU y col. Evaluation of Chemoprophylaxis in Patients With Unilateral Retinoblastoma With High-Risk Features on Histopathologic Examination. Arch Ophthalmol, 2001; 119:41-48.
14. Lam BL, Judisch GF, Sobol WM y col. Visual Prognosis in Macular Retinoblastoma. Ophthalmology, 1990; 110:229-232.
15. Abramson DH, Du T, Beaverson KL. Retinoblastoma in the First Month of Life (Neonatal). Arch Ophthalmol, 2002; 120:738-742.

Cita histórica:

El primer oftalmoscopio indirecto, consistente en un espejo cóncavo perforado en su centro y uno o dos lentes convexos entre el espejo y el ojo del paciente, fue diseñado por **Ruete** en 1852. (*Ruete CGT. Der Augenspiegel und das Optometer für praktische Aerzte. Gottingen, Dieterichschen Buchhandlung, 1852.*)