

RETINOBLASTOMA. PRESENTACIÓN DE 25 CASOS.

Gilberto Covarrubias-Espinoza*

Homero Rendón-García**

Ever Amilcar Fing-Soto***

Obdilia Gutiérrez-Guzmán****

RESUMEN

Introducción: El retinoblastoma es el tumor intraocular más frecuente en niños.

Objetivo: Conocer los signos y síntomas más frecuentes en el retinoblastoma y la sobrevivida para mejorar la práctica diagnóstica.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de 25 pacientes con diagnóstico de retinoblastoma que ingresaron al Hospital Infantil del Estado de Sonora en un periodo de tiempo comprendido de 1979 al 2004.

Resultados: El retinoblastoma representa el 5% de la patología oncológica en nuestra Institución. La Leucocoria se presentó en el 84% de los pacientes, disminución de la agudeza visual en el 31%, estrabismo en el 16% y el 8% con exoftalmos. El 92% de los casos correspondían a menores de 2 años de edad. De 21 paciente valorable 15 (71%) fueron unilaterales y 6 (29%) bilaterales. Estadios I y II fueron 16 ojos realizando sólo enucleación y Estadios III y IV fueron 11 ojos a los cuales se les administró radioterapia y quimioterapia. De los pacientes en etapas tempranas el 93% se encuentra vivo en remisión completa y de las etapas tardías sólo el 28%.

Conclusiones: La mayoría de los niños con retinoblastomas son menores de 2 años de edad y son los padres quienes primero advierten la leucocoria, un porcentaje alto es diagnosticado por dicha leucocoria o estrabismo, estos síntomas nos obligan a pensar en esta enfermedad.

Palabras Clave: Leucocoria-retinoblastoma.

SUMMARY

Background: Retinoblastoma is the most common neoplasm of the eye in children.

Objective: To known the signs and symptoms more frequently in retinoblastoma and survival.

Methods: A retrospective study was conducted on 25 retinoblastoma patients from our center at 1979 to 2004

Results: Retinoblastoma represents 5% of all childhood malignances. Leucocoria was presented in 84%, loss vision in 31%; strabismus in 16%, ocular protrusion 8%, ninety two percent was under two years. Twenty one patients were unilateral 15 (71%) and bilateral 6 (29%). Sixteen eyes were staging I-II all enucleated with 93% of survival. Eleven eyes were staging III-IV all

* Jefe Servicio de Oncología Pediátrica.

** Adscrito Servicio Oncología Pediátrica.

*** Residente Oncología Pediátrica.

**** Ex-residente de Pediatría.

Hospital Infantil del Estado de Sonora, Reforma 355 Norte. Col. Ley 57, Hermosillo, Sonora.

**RETINOBLASTOMA.
PRESENTACIÓN DE 25
CASOS.**

* Gilberto Covarrubias
Espinoza.
Jefe Servicio de Oncología
Pediátrica.

** Homero Rendón
García.
Adscrito Servicio Oncología
Pediátrica.

*** Ever Amilcar Fing
Soto.
Residente Oncología
Pediátrica.

**** Obdilia Gutiérrez
Guzmán.
Ex-residente de Pediátrica.

treated with radiotherapy and chemotherapy with 28% of survival.

Conclusion: The most children whose had retinoblastoma are under 2 years, the diagnosis is made by parents, a high percent are diagnostic when present leucocoria or strabismus, these symptoms are typical of retinoblastoma.

Key Words: Leucocoria-retinoblastoma.

INTRODUCCIÓN

El retinoblastoma es un tumor raro en la infancia, aparece antes del tercer año de vida en el 66% de los casos¹.

Respecto la Etiología se cree que es un alelo único dentro de la banda 13q-14 que controlan las formas hereditarias y no hereditarias. Casi el 94% de los retinoblastomas, se origina por mutaciones esporádicas nuevas y tan sólo el 6% son forma familiar^{2,3}.

Cuando la herencia es familiar se realizan dos mutaciones una germinal y somática y los sobrevivientes tienen alrededor del 50% de tener un hijo afectado¹.

El retinoblastoma es el tumor ocular más frecuente en la infancia; se origina a partir de una célula neuroepitelial de la retina, pudiendo mostrar signos de diferenciación fotoreceptora¹⁻³.

La incidencia del retinoblastoma en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, es de aproximadamente un paciente de nuevo ingreso cada año, es decir uno por cada 2600 egresos hospitalarios y ocupa el quinto lugar de frecuencia, dentro de los problemas oncológicos⁴. El retinoblastoma ocupa 1-3% de los tumores sólidos de la infancia, el 63-66% es unilateral se diagnostica antes de los dos años de edad y del 24-30% son bilaterales más frecuente en hombres y se diagnostica en niños menores de 12 meses^{1,2,4,5}.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, descriptivo en niños con diagnóstico de Retinoblastoma que han ingresado al Hospital Infantil del Estado de Sonora, durante el período 1979-2004, con el objeto de conocer los signos y síntomas más frecuentes, y resultados del tratamiento procurando hacer conciencia en el personal médico sobre la importancia de hacer un diagnóstico precoz.

Las variables estudiadas fueron: antecedentes familiares, edad, sexo, motivo de consulta, tiempo de evolución, exploración física, fondo de ojo, exámenes de laboratorio,

rio, estudios radiológicos, citoquímico y citocentrífuga de Líquido cefalorraquídeo, médula ósea, estadificación, tratamiento y sus resultados.

RESULTADOS

Durante el periodo antes mencionado se diagnosticaron 495 casos de cáncer; de los cuales 25 (5.0%) tenían diagnóstico de retinoblastoma. Para fines de resultado de tratamiento se excluyeron cuatro pacientes por abandonar el tratamiento establecido.

Predominó el sexo femenino con 16 casos (64%) y nueve masculinos (36%), con una relación hombre mujer 1:1.7. La edad de presentación fue: 23 casos (92%) eran menores de cuatro años y dos (8%) de mayor edad. De los 25 pacientes estudiados, 19 provenían del Estado de Sonora y de ellos el lugar más frecuente fue Hermosillo con ocho pacientes.

El tiempo de evolución varió desde nueve días hasta dos años seis meses; con una media de los seis meses de evolución (68.1%).

El motivo de consulta fue la leucocoria en 21 niños (84%), disminución de la agudeza visual en siete (31%), estrabismo, cuatro (16%), exoftalmos en dos (8%) y midriasis, dos (8%), Figura 1. A la exploración física se corroboró la leucocoria, o el estrabismo mencionado, uno con adenopatías preauriculares



Figura 1

y dos casos con proptosis, un paciente presentó deformidad de cara debido a una gran tumoración que abarcaba cara y cuello, lado derecho, con red venosa colateral y proptosis derecha. En 6 pacientes se observó palidez generalizada. El resto de exploración fue normal. La exploración de fondo de ojo se realizó a todos, encontrando una masa blanquecina vascularizada. De los cuales, seis (24%) eran bilaterales y 15 (60%) unilaterales.

Dentro de los exámenes de laboratorio en la Biometría hemática se observó siete (28%) casos con anemia que osciló de 9.4 a 10.2 g/dL, el resto dentro de límites normales, ninguno presentó plaquetopenia. Dos pacientes con elevación de la deshidrogenasa láctica. El resto de estudios dentro de parámetros normales. Igualmente en todos los casos las Rx de cráneo, huesos largos normales.

El LCR, en dos casos (9%) se observaron grumos de células tumorales. En el estudio de médula ósea se observaron grumos de células tumorales en un caso.

A doce pacientes se les realizó ultrasonido encontrando tumor intraocular, en tres de ellos con extensión al vítreo.

A 10 casos se les realizó tomografía axial computarizada, obteniendo una mejor localización del tumor y en 8 se observó calcificaciones intratumorales.

De acuerdo a la estadificación de Grabowski EF⁷. Quedando como se muestran en el Cuadro 1.

Cuadro 1
ESTADIO (n = 25)

	No. de Casos	%
I	14	51
II	6	22.2
III	2	7.4
IV	5	18.5
Total	27	

Para resultados del tratamiento sólo fueron 21 paciente evaluables, ya que tres de ellos no aceptaron el tratamiento ofrecido y uno fue manejado fuera de la Institución.

De los 21 pacientes fueron 6 (29%) bilaterales y 15 (71%) unilaterales, de ellos fueron 27 ojos valorables.

El tratamiento en 20 ojos en estadios I y II sólo fue la enucleación exclusivamente, y siete ojos con estadio III y IV además

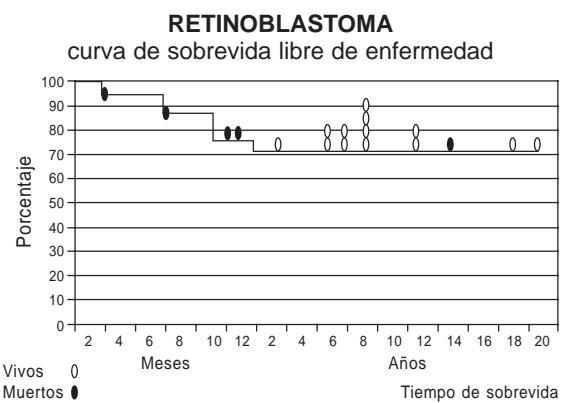
de la enucleación, recibieron radioterapia y quimioterapia con vincristina, ciclofosfamida, cisplatino y doxorrubicina.

Los pacientes estadios I y II se encuentran vivos y en remisión completa. De los pacientes estadio IV, cinco fueron bilaterales, en tres no se logró remisión y fallecieron en un lapso de 7 a 10 meses por metástasis a sistema nervioso central, dos de ellos la presentaron en el momento del diagnóstico. En el resto de los retinoblastomas bilaterales se preservó uno de los ojos en el cual conservaba la visión, y a uno ellos se les administró radioterapia y otro fotocoagulación.

Uno de los unilaterales presentó recaída a sistema nervioso central 10 meses después del diagnóstico y falleció con actividad tumoral. Y uno de los retinoblastomas bilaterales 14 años después del diagnóstico desarrolló un carcinoma indiferenciado en sistema nervioso central y falleció por actividad de la segunda neoplasia.

Los pacientes en etapas tempranas (I-II) 14 (93%) se encuentran vivos en remisión completa, y sólo 2 (28%) de etapas tardías (III-IV). En forma global tenemos 16 (76%) pacientes vivos en remisión completa continua, Figura 2.

Figura 2



DISCUSIÓN

El retinoblastoma es un tumor relativamente poco común en la niñez que aparece en la retina y representa alrededor del 3% de los cánceres que surgen entre los niños menores de 15 años^{1-3,6}. Se estima que la incidencia anual del retinoblastoma es de alrededor de cuatro casos por cada millón de niños. Aunque puede presentarse a cualquier edad, se presenta con mayor frecuencia en preescolares, por lo general antes de los 2

RETINOBLASTOMA.
PRESENTACIÓN DE 25
CASOS.

* Gilberto Covarrubias
Espinoza.
Jefe Servicio de Oncología
Pediátrica.

** Homero Rendón
García.
Adscrito Servicio Oncología
Pediátrica.

*** Ever Amilcar Fing
Soto.
Residente Oncología
Pediátrica.

**** Obdilia Gutiérrez
Guzmán.
Ex-residente de Pediatría.

**RETINOBLASTOMA.
PRESENTACIÓN DE 25
CASOS.**

* Gilberto Covarrubias Espinoza.
Jefe Servicio de Oncología Pediátrica.

** Homero Rendón García.
Adscrito Servicio Oncología Pediátrica.

*** Ever Amilcar Fing Soto.
Residente Oncología Pediátrica.

**** Obdilia Gutiérrez Guzmán.
Ex-residente de Pediatría.

años de edad. Noventa y cinco por ciento de los casos son diagnosticados antes de la edad de los 5 años^{1-3,6,8}. El tumor puede ser unilateral (75%) o bilateral (25%). El retinoblastoma se limita generalmente al ojo y como resultado, más de 90% de los niños con retinoblastoma se curan. La dificultad actual para los que tratan el retinoblastoma es evitar la ceguera y otros trastornos serios del tratamiento que reducen el período de vida o la calidad de la supervivencia^{6,7}.

El retinoblastoma es un tumor que se presenta como línea germinal (40%) o esporádico (60%). El retinoblastoma germinolíneal podría manifestarse como enfermedad unilateral o bilateral. Generalmente la enfermedad unilateral es esporádica o no germinolíneal, mientras que todos los niños con enfermedad bilateral padecen el tipo germinolíneal de la enfermedad. En ninguno de nuestros casos existían antecedentes familiares.

La mayoría de los pacientes son diagnosticados en etapa intraocular, como lo de-

muestra este estudio. El tratamiento se basa en el estadio y consiste en enucleación, irradación, además de quimioterapia^{6,7}.

Los signos y síntomas iniciales están bien establecidos en la literatura, y como lo demuestra también esta casuística los más comunes son leucocoria, estrabismo y signos inflamatorios^{2,5,8}.

Como puede observarse en los resultados la enucleación es el tratamiento de elección y resulta curativa en la mayoría de los pacientes (90%) en estadios I y II, aunque la mayoría de los pacientes se considera de alto riesgo cuando se infiltra coroides, cámara anterior, iris, cuerpo ciliar o nervio óptico, igualmente a estos pacientes son los que se les debe realizar en forma rutinaria citoquímico, citocentrífuga de líquido cefalorraquídeo y aspirado de médula ósea, ya que en los pacientes en etapas tempranas dichos estudios siempre son normales y no se justifica que a todos se les realicen estos estudios para la estadificación⁹.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Pizzo P, Poplack D. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 3o. Ed. Lippincott-Raven 1997, Pag 699.
- 2.- Abramson DH, Frank CM, Susman M, Whalen MP, Dunkel I, Boyd NW III. Presenting signs of retinoblastoma. J Pediatr 1998; 132: 505-8.
- 3.- Gurney JG, Severson Rk, Devis S, Robinson LL. Incidence of cancer in children in the United States. Cancer 1995; 75: 2186-95.
- 4.- Covarrubias EG, Cerro MM, López Cervantes G. Retinoblastoma. Cuadro Clínico y resultados del tratamiento. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 1991; 64-6.
- 5.- Abramson DH, Frank CM, Susman M, Whalen MP, Dunkel I, Boyd NW III. Presenting signs of Retinoblastoma. J Pediatr 1998; 132: 505-8.
- 6.- Chantada G, Fandino A, Manzitti J, Urrutia L, Schvartzman E. Late diagnosis of retinoblastomas in a developing country. Arch Dis Child 1999; 80: 171-4.
- 7.- Schvartzman E, Chantada G, Fandino A, de Davila MT, Raslawski E, Manzitti J. Results of a stage-based approach for the treatment of retinoblastoma. J Clin Oncol 1996; 14: 1532-6.
- 8.- Abramson DH, Ellsworth RM, Grumbach N, Sturgis-Buckhout L, Haik BG. Retinoblastoma: correlation between age at diagnosis and survival. Pediatric Ophthalmol Strabismus 1986; 23: 174-7.
- 9.- Pratt Charles, Meyer D, Chenaille P, Crom B.D. The use of bone Marrow aspirations and lumbar punctures at the time of diagnosis of retinoblastoma. J Clin Oncol. 1989; 7: 140-3.