



EL ROL DE LA ENFERMERA ONCÓLOGA EN EL CUIDADO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON UN DIAGNÓSTICO DE **RETINOBLASTOMA**.

Blanca N. Ralat Fonseca RN, DNS

Convención anual de la Asociación de Enfermería Oncológica y Hematológica de Puerto Rico Inc

Hotel Caribe Hilton, San Juan

18 de Noviembre 2023

AGENDA



- Definición de Retinoblastoma
- Etiología
- Signos y Síntomas
- Diagnostico
- Estadificación y clasificación
- Tratamiento
- Pronostico y seguimiento
- Intervenciones de Enfermeria
- Aspectos sicosociales del niño

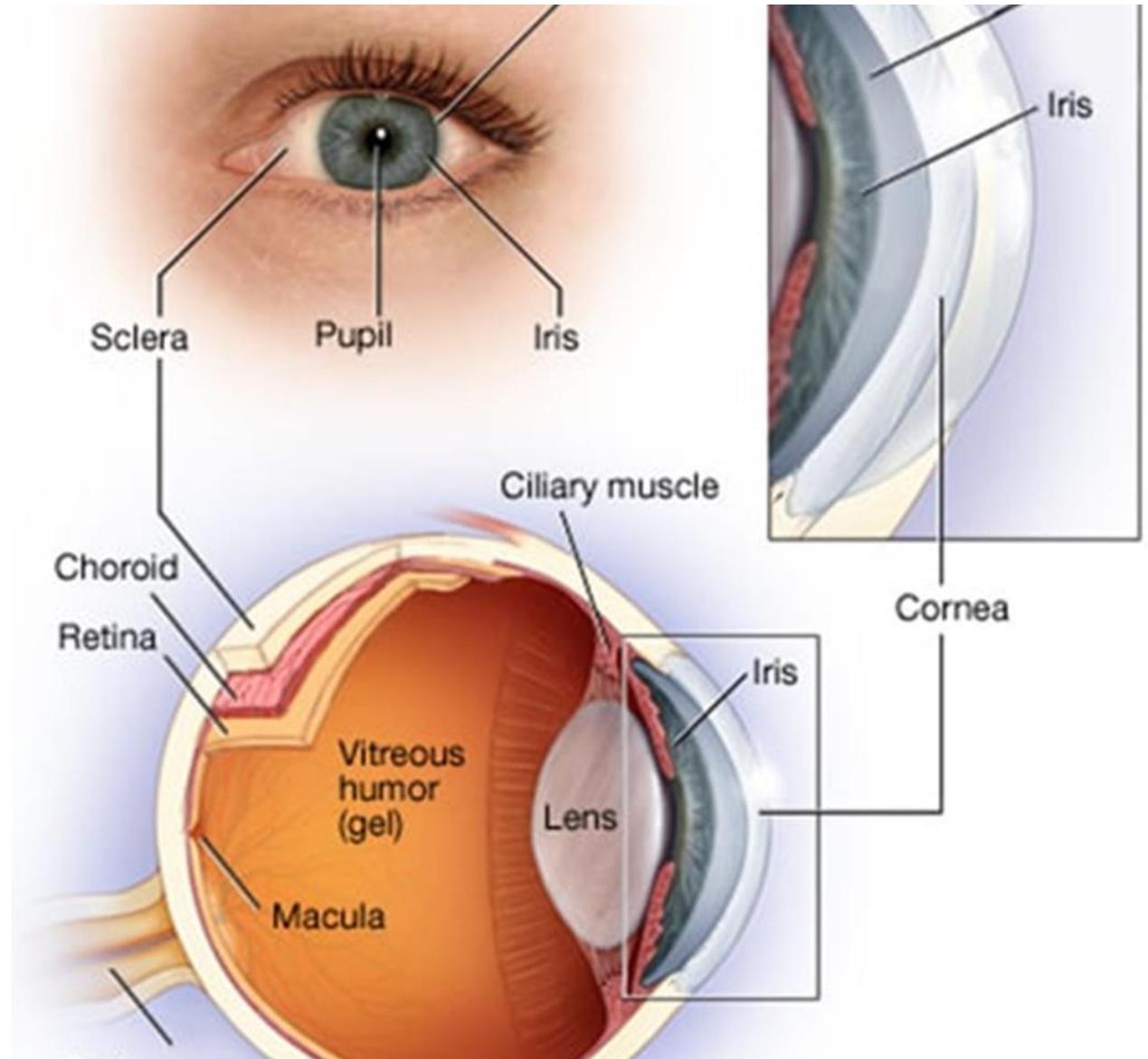
OBJETIVOS

- Luego de terminada la conferencia , el participante:
 - Conocerá el manejo de paciente pediátrico con tumor retinoblastoma
 - Identificará las acciones de la enfermera oncóloga en cada una de las etapas de la enfermedad desde su diagnóstico hasta su seguimiento luego del tratamiento.
 - Aplicara los conocimientos aprendidos a su práctica clínica



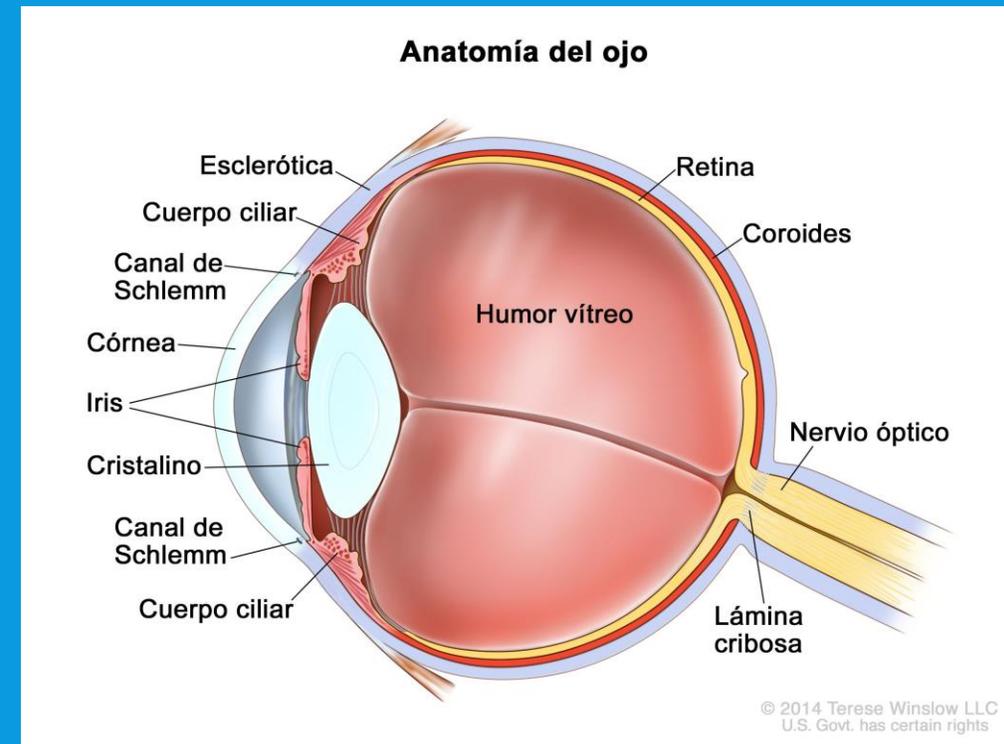
INTRODUCCIÓN

- Es el tumor ocular más común en niños y representa hasta el 15% de todos los cánceres que aparecen en el primer año de vida.
- 75% de los casos el tumor se presenta en un solo ojo.
- se diagnostican antes de los 2 años.
- la incidencia anual ajustada por edad en niños de 0 a 4 años es de 10 a 14 casos por millón (alrededor de 1 en 14 000–18 000 nacidos vivos).
- Manejados a tiempo, cerca del 80 a 95% de los pacientes se pueden curar



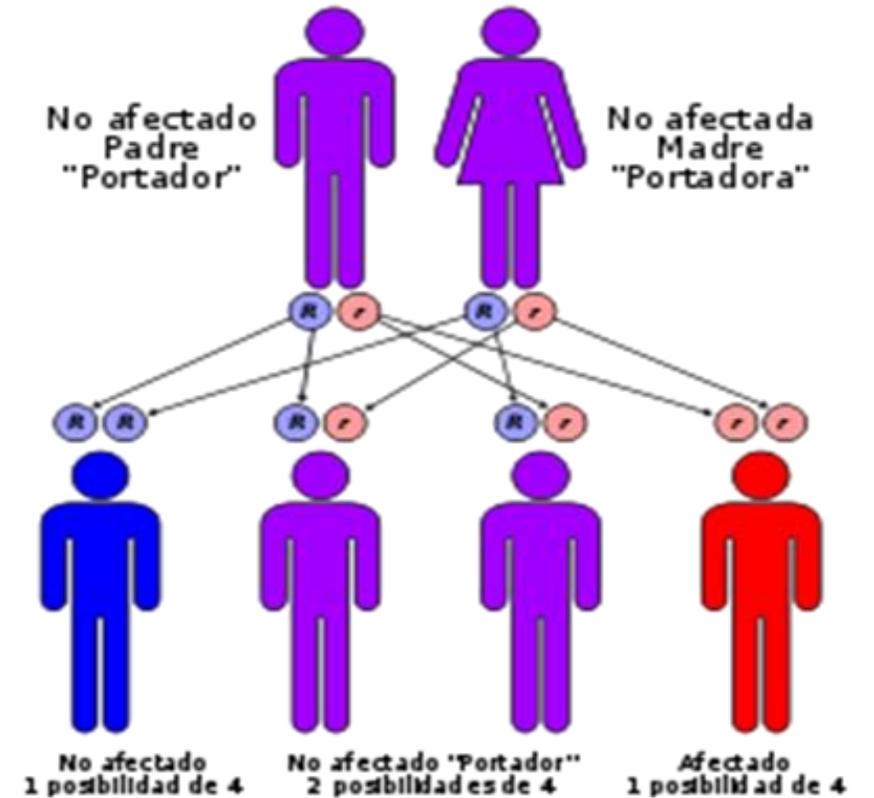
ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA NORMAL DEL OJO

- La retina, es una fina capa compuesta de células nerviosas que recubre el interior del ojo y se encarga de captar la luz.
- Esta envía impulsos a través del nervio óptico al cerebro, donde estas señales se interpretan como imágenes. El tumor distorsiona estas funciones
- Las células del tumor pueden invadir áreas más profundas del ojo y alcanzar estructuras alrededor del ojo.
- También pueden extenderse a otras áreas del cuerpo (metástasis), como al cerebro y la columna vertebral.



DEFINICIÓN: RETINOBLASTOMA

- Es un tumor Intra ocular maligno , derivado del tejido neuro ectodérmico que ocurre entre el nacimiento y los cinco a seis años de edad.
- Es el tumor primario intra ocular más común en la infancia (≥ 12 meses)
- Se origina en la retina neural y puede afectar uno o ambos ojos .
- La forma bilateral de la enfermedad presenta mayor riesgo a desarrollar otros tumores malignos y de adultos pueden pasar el gen mutado a sus hijos, con un riesgo del 50% de probabilidad de que desarrollen la enfermedad.
- El tumor unilateral es el más frecuente. Se presenta en un 75% de los casos, y no pasa el gen a sus hijos .
- La mortalidad está asociada a la Metástasis
- Tratados a tiempo la supervivencia es alrededor de un 95%



ETIOLOGÍA DEL RETINOBLASTOMA

Se clasifican en dos formas:

- Hereditaria
 - Es una enfermedad de origen genético, asociada a la mutación del gen RB1, ubicado en el brazo largo del cromosoma 13. Esta presente en todas las células del feto .
 - Normalmente el RB1 es un supresor del tumor y es responsable del mecanismo de apoptosis
 - Usualmente es bilateral pero asincrónica y es la forma más agresiva
 - Puede comenzar en el útero y manifestarse hasta los cinco a 6 años.
 - La edad promedio para presentarse son los siete meses
- No hereditaria
 - Ocurre por la mutación accidental de una sola célula de la retina.
 - tiende a presentarse más tarde que la bilateral . En promedio a los 24 meses . Este prevalece en un 75 % de todos los casos
 - Mas fácil de tratar si se detecta a tiempo a tiempo

SIGNOS Y SÍNTOMAS

- Los más comunes son :
 - Leukocoria (reflejo del ojo del gato) – causado por el tumor . Es una nube blanca que ocluye el reflejo rojo normal de la retina . Es una señal de enfermedad tardía
 - Estrabismo - La ubicación del tumor sobre la mácula provoca la pérdida de la visión central y hace que el ojo afectado se desvíe o se cruce.
 - Glaucoma – causada por el aumento de la presión intraocular como resultado del tumor. Es una señal de enfermedad avanzada
 - Disminución de la visión en un ojo causada por que el tumor cubre la macula o la retina se ha desprendido.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

- Otros síntomas menos comunes son:
 - Heterocronía – el iris es de diferente color
 - Celulitis orbital
 - Hipema - sangre en la cámara anterior del ojo.
- La metástasis ocurre de varias formas. La más común es que el tumor se invade la parte posterior del ojo a través del nervio óptico llegando al cerebro y al fluido cerebroespinal .



Leukocoria – Pupila blanca



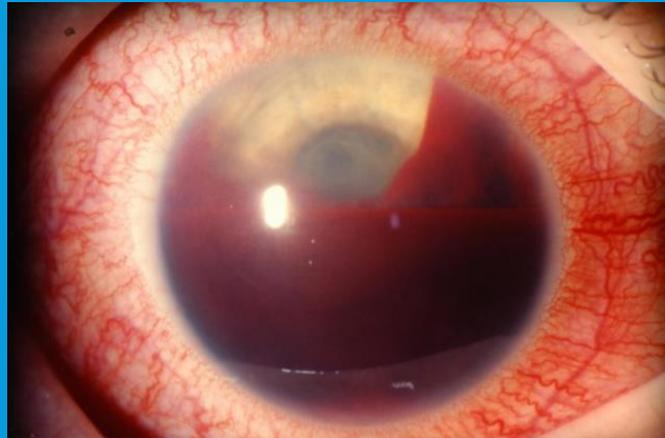
Retinoblastoma con cellulitis orbital



Estrabismo



Glaucoma



Hipema



Heterocromía – el iris es de diferente color



Ojo Salton

DIAGNOSTICO

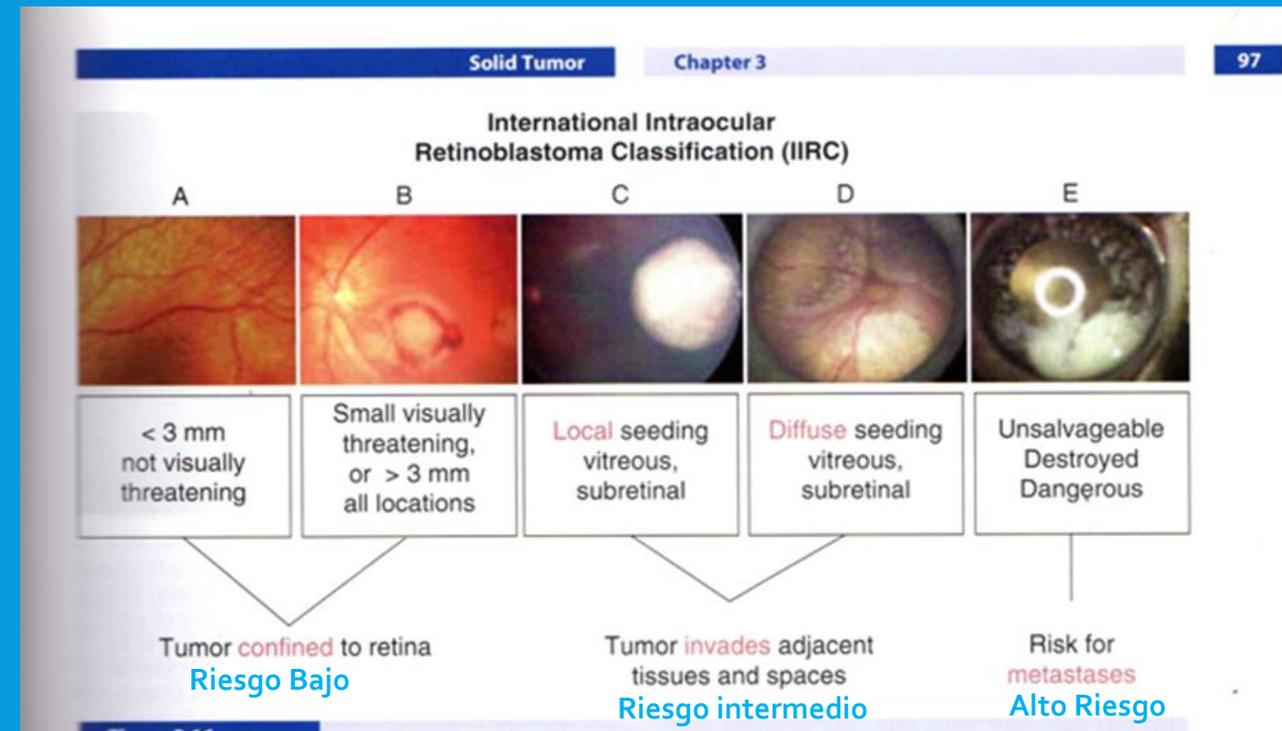
- **Historial**
 - enfatiza en la duración de los síntomas y cambios en la apariencia de los ojos
 - Historial familiar de retinoblastoma
- **Examen físico debe estimar:**
 - agudeza visual (nervio craneal II) , movimientos extraoculares (NC III,IV, V), estrabismo y leukocoria
 - fundoscopia directa e indirecta bajo anestesia
- **Exámenes de:**
 - Ultrasonido del ojo afectado
 - Angiografía para visualizar el suprido de sangre al tumor CT de cerebroy orbitas para detectar la extensión distal del tumor
 - MIR del cerebro para visualizar la extensión del tumor al nervio óptico y área orbital.
- **El diagnóstico de RB se realiza mediante la apariencia oftalmoscópica, radiológica y ecográfica del tumor. La confirmación patológica es innecesaria.**

ESTADIO Y CLASIFICACIÓN

- Los RB presenta algunos patrones comunes de crecimiento que se utilizan para desarrollar los sistemas de Estadificación y Clasificación :
 - **El patrón intraocular** - el tumor surge de la retina y crece en la cavidad vítrea. Usualmente llena la cavidad y flota en el vítreo. Se le llama semillas vitrales.
 - **Patrón extraocular** - El tumor crece desde la retina hacia el espacio sub retiniano y provoca desprendimientos de retina graves. Desde la retina pueden proceder a invadir la coroides o el riego sanguíneo.
- Básicamente hay tres clasificaciones:
 - **Clasificación internacional del retinoblastoma intraocular (es más utilizado)**
 - **El sistema de estadificación Reese-Ellsworth** - este sistema clasifica el retinoblastoma que no se ha extendido más allá del ojo para determinar la probabilidad de preservar la visión mientras se sigue tratando el tumor con RT . (Poco utilizado)
 - Otros sistemas como el TNM

ESTADIO Y CLASIFICACIÓN

- Clasificación Internacional del Retinoblastoma Intraocular (IIRC).
- Clasificación Intraocular del Retinoblastoma (ICRB)
- cTNMH (c + clínico y la H = hereditario para RB



TRATAMIENTO

- La meta es preservar la utilidad del ojo sin comprometer la sobrevivencia del paciente.
- El tratamiento depende del estadio, clasificación, edad del paciente
- Los tratamientos más utilizados son:
 - Enucleación - resección inicial del ojo para tumores grandes que llenan el cuerpo vítreo con poca o ninguna probabilidad de restaurar la visión, y en casos de diseminación a la cámara anterior o en presencia de glaucoma neovascular.
 - Tratamiento local (crioterapia, terapia láser y braquiterapia)
 - Crioterapia. Este tratamiento se basa en la aplicación de una crio sonda en la esclerótica en la vecindad inmediata al tumor retiniano. Se usa como tratamiento primario o con quimioterapia para tumores menores de 4 mm diámetros del disco óptico (DD) ubicados en la parte anterior de la retina.

CONT. TRATAMIENTO

- Terapia láser. Esta opción a veces se usa como tratamiento primario de tumores pequeños, o se combina con quimioterapia para tumores más grandes. La fotocoagulación tradicional (láser de argón), se dejó de lado y se dio paso a la termoterapia (láser de diodo). La termoterapia se administra directamente en la superficie del tumor mediante rayos de longitud de onda en el espectro infrarrojo.
- Braquiterapia (radioterapia con semillas). Se utiliza para tumores grandes que no son susceptibles a la crioterapia o la terapia con láser, este tipo de terapia proporciona un mecanismo eficaz para el control local.
- Quimioterapia sistémica
 - adyuvante para pacientes con características patológicas de riesgo alto.
 - La mayoría de los regímenes terapéuticos incluyen una combinación de tres fármacos con vincristina, etopósido y carboplatino, solos o alternados con ciclofosfamida y una antraciclina.
 - Los pacientes con enfermedad extraocular se benefician de un tratamiento más intensivo. Aunque no se ha establecido el tratamiento estándar, la evidencia demuestra reacciones favorables a los regímenes a base de cisplatino con consolidación de dosis altas de quimioterapia y rescate con trasplante autólogo de células madre hematopoyéticas .
- Tratamiento con calor (termoterapia) - Se dirige calor extremo a las células cancerosas para matarlas

CONT. TRATAMIENTO

- Infusión de quimioterapia en la arteria oftálmica (quimioterapia intraarterial)
 - La administración directa de quimioterapia en el ojo mediante canulación de la arteria oftálmica es un método factible y eficaz para el rescate ocular.
- Quimioterapia intravítrea
 - En estudios se ha indicado que la inyección intravítrea directa de melfalán o topotecán quizá sea eficaz para neutralizar la diseminación activa en el vítreo.
- Quimioterapia intra-cameral
 - Es un tratamiento alternativo para tumores que diseminan a la cámara anterior. Se utiliza la inyección de melfalán en el humor acuoso del ojo .
- Radioterapia
 - El retinoblastoma es una neoplasia maligna muy sensible a la radiación. Las dosis oscilan entre 35 y 46 Gy por lo general producen remisiones a largo plazo.
 - se usa en casos de progresión después de abordajes conservadores en pacientes con diseminación extraocular y como parte del tratamiento de los pacientes con enfermedad metastásica.
- Braquiterapia (radioterapia con semillas). Indicado para los tumores solitarios con un diámetro que oscila entre 6 y 15 mm, grosor de 10 mm o menos y ubicación del tumor a más de 3 mm de la papila óptica o foveola.

PROGNOSIS

- La Rb, si no se trata, puede provocar la muerte en 1 o 2 años
- Con el tratamiento adecuado, la supervivencia es superior al 95% en los países desarrollados
- Pacientes que viven en países subdesarrollado , la supervivencia es menor porque presentan mas enfermedad avanzada .
- Especialmente la quimioterapia ha sido un factor determinante para una supervivencia superior .

SEGUIMIENTO

- Luego del tratamiento los pacientes y sus familias deben Recibir orientación sobre:
 - Riesgos genéticos si el RB es hereditario
 - Posible desarrollo de segundas malignidades relacionadas al diagnóstico y al tratamiento
 - Seguimiento con oftalmología oncológica para detección de otros tumores .
 - Recordar que son niños muy pequeños y necesitarán anestesia para hacer el examen de fondo de ojo . Vigilar la oxigenación y nivel de sedación
 - Orientación sobre la quimioterapia , radiación y otros tratamientos o combinaciones.
 - Cuidado quirúrgico cuando el paciente es sometido a enucleación o remoción del tumor.
 - Manejo del dolor
 - Soporte emocional al paciente y familia según la etapa de crecimiento y desarrollo

Management Guidelines for Childhood Screening for Retinoblastoma Families										
Risk Category	% risk	Eye examination schedule based upon age of unaffected child								
		Birth to 8 weeks*	>8 weeks to 12 weeks	>3 months to 12 months	>12 months to 24 months	>24 months to 36 months	>36 months to 48 months	>48 months to 60 months	5-7 years	
High Risk	> 7.5	Every 2-4 weeks	Monthly	Every 2 months	Every 3 months	Every 4 months	Every 6 months	Every 6 months	Every 6 months	
Intermediate Risk	1 - 7.5	Monthly	Every 2 months	Every 3 months	Every 4-6 months	Every 6 months	Every 6 months	Every 6 months	Every 6 months	
Low Risk	< 1	Monthly	Every 3 months	Every 4 months	Every 6 months	Every 6 months	Annually	Annually	Annually	
General population	0.007	Screening with pediatrician								
		<div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="width: 20px; height: 10px; background-color: #c6e0b4; border: 1px solid black;"></div> Non-sedated office examination preferred by most centers </div> <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="width: 20px; height: 10px; background-color: #a6c9ec; border: 1px solid black;"></div> Examination under anesthesia preferred by most centers </div>								

RECOMENDACIONES DE VISITAS AL ESPECIALISTA



REFERENCIAS

- Tomlinson, D. & Kline, N.E., Editor. (2010). *Pediatric Oncology Nursing: Advanced clinical handMandeep*
- *S Sagoobook* (2th ed.). Springer. Doi 10.1007/978-3-540-87984-8
- Baggott, C., Fochtman, D., Foley, G. & Patterson Kelly, K. (2011) . *Nursing Care of Children and Adolescents with Cancer and Blood Disorder* (4th ed.). Association of Pediatric Hematology /Oncology Nurses [APHON].
- Didi Fabian, I., Reddy, Mandeep, S., & Sagoo A. (2018). Classification and staging of retinoblastoma . *Community eye health journal* , 31(101), 11-13.
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5998397/pdf/jceh_31_101_011.pdf
- Boyd, K & Gregor, N.Z. (2022). ¿Qué es un retinoblastoma?. *American Academy of Ophthalmology*, 1-6. <https://www.aao.org/salud-ocular/enfermedades/que-es-retinoblastoma>

REFERENCIAS

- Cruz-Gálvez CC., Ordaz-Favila JC., Villar-Calvo VM., Cancino-Marentes, ME., and Bosch-Canto, V. (2022). Retinoblastoma: Review and new insights. *Front. Oncol.* 12:963780. doi: 10.3389/fonc.2022.963780