



Venezuela



GUIA PRACTICA DE RECOMENDACIONES PARA EL DIAGNOSTICO TEMPRANO DE RETINOBLASTOMA EN EL PRIMER Y SEGUNDO NIVEL DE ATENCION DE SALUD.



JULIO 2024



DIRECTORIO MINISTERIAL

Magaly Gutiérrez Viña
Ministra del Poder Popular para la Salud

Jesús Osteicochea
Viceministro de Redes de Salud Colectiva

Mayra Oviedo
Viceministra de Hospitales

Yuliana Ramos
Viceministra de Salud Integral

Joicymar Rivas Quintero
Viceministra de Redes de Atención Ambulatoria de Salud

Jesús Brito
Viceministro de Recursos Tecnología y Regulación

Luz Rodríguez
Directora General de Programas de Salud

Gisela Vargas
Directora Nacional de Oncología

Autora, compiladora:

Dra. Livia Romero Oftalmólogo Pediatra
Centro Oncología Ocular Instituto Oncológico Dr. Luis Razetti

Equipo Técnico.

Dra. Gisela Vargas. Dirección Nacional de Oncología MPPS
Dr. Álvaro Castro. Asesor de la Dirección Nacional de Oncología MPPS
Dr. Mauricio Maza. Asesor regional de cáncer, OPS/OMS Washington, DC
Dra. Liliana Vásquez. Consultante Internacional de Cáncer Infantil, OPS/OMS Washington, DC
Dr. Edgar Rivera. Consultor Nacional para ENT y salud mental. OPS/OMS Venezuela.
Lic. Nexduar Ortuño. Informador en Salud de la Dirección Nacional de Oncología MPPS

INICIATIVA MUNDIAL CONTRA EL CÁNCER INFANTIL INCORPORA A LAS COMUNIDADES

Estas estrategias buscan concientizar acerca del problema del cáncer en la infancia y fortalecer la capacidad de respuesta para mejorar la supervivencia de los niños y adolescentes diagnosticados, lo cual es consistente con la meta mundial de aumentar la sobrevivencia global de las personas con malignidades pediátricas.

La finalidad de la Organización Mundial de la Salud (OPS/OMS) a través de la Iniciativa Mundial para el cáncer infantil, es lograr una tasa de supervivencia de al menos el 60% en la población pediátrica con cáncer para el año 2030. Esta cifra representa aproximadamente el doble de la tasa de curación.



La participación comunitaria organizada es uno de los ejes fundamentales de la atención primaria en salud y se conceptualiza como el proceso en que los individuos, asumen responsabilidades para implementar acciones orientadas a promover la salud, prevenir enfermedades y detener su avance.

LOS OBJETIVOS DE LA INICIATIVA MUNDIAL CONTRA EL CÁNCER INFANTIL

1. Impulsar el compromiso con respecto al diagnóstico y el tratamiento del cáncer infantil.
2. Procurar la existencia e implementación de normas y herramientas para orientar, planificar y aplicar las intervenciones relacionadas a la atención integral del cáncer infantil.
3. Generar campañas educativas de detección temprana de cáncer infantil con apoyo intersectorial que incluya al Ministerio de Educación, Ministerio de Salud, fundaciones, medios de comunicación, entre otros, que se identifiquen.

Es esencial el trabajo conjunto con actores claves pertenecientes a diferentes ramas o ámbitos como: educativo, cultural, deportivo, recreativo, asociaciones civiles o cualquier ente que tenga acercamiento con los niños, para tener un mayor impacto en estas intervenciones.



La iniciativa mundial contra el cáncer infantil OPS/OMS en un primer enfoque se concentra en seis tipos de cáncer: (Retinoblastoma, Leucemia linfoblástica aguda, Linfoma de Burkitt, Linfoma de Hodgkin, Tumor de Wilms, Glioma de bajo grado) que representan de 50% a 60% del total de cáncer infantil. Los tratamientos disponibles muestran un grado de curación elevado al mejorar la atención de estas enfermedades, es posible mejorar las tasas de supervivencia de los niños y adolescentes con cáncer.

El **Retinoblastoma** es el tumor intraocular primario más frecuente en niños, es una enfermedad rara, su diagnóstico tardío representa un riesgo grave para el ojo y la vida del paciente.

Su mayor frecuencia ocurre entre los 0 a 5 años, y puede afectar uno o ambos ojos. Es necesario un alto nivel de sospecha, el despistaje inmediato y establecer una red con especialistas expertos para su diagnóstico y tratamiento; por lo que requiere un óptimo funcionamiento de la red nacional entre los centros de primer, segundo nivel de salud y centros especializados.

La difusión de la información de los principales signos y síntomas de alarma en el cáncer ocular infantil, tanto en la comunidad de padres, colegios, farmacias, medios de comunicación y el tamizado visual desde el nacimiento, son base para su reconocimiento temprano. Dentro de las normativas de oftalmología pediátrica internacional un niño a los 5 años ya debe haber cumplido 5 valoraciones oftalmológicas, realizadas por personal entrenado capacitado en reconocer las alertas para su referencia al especialista.

El conocimiento de la posibilidad de que un niño pueda tener cáncer ocular con estas alertas, y la coordinación entre las redes de salud primaria, secundaria y especializada contribuirán en el diagnóstico a tiempo, menor tiempo de retraso en la referencia, tratamiento oportuno, menor discapacidad visual, menor mortalidad por diagnósticos tardíos.

Es importante que el oftalmólogo especializado en tumores oculares disponga de un entrenamiento actualizado, pueda contar con todos los equipos que permitan la clasificación y tratamiento del tumor. Debe contar con retinocámara, ultrasonido con capacidad modo A y B, oftalmoscopio indirecto, lente de 20 y 28 dioptrías, laser diodo para termoterapia transpupilar, equipo de crioterapia, instrumental médico quirúrgico, quirófano equipado, anestesiólogo pediatra para poder iniciar en conjunto con el oncólogo pediatra el tratamiento que permita el salvamento ocular y la vida del niño.

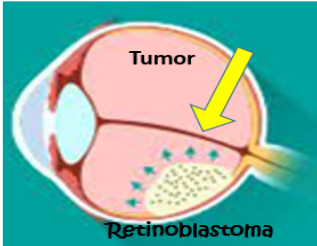
El **Retinoblastoma** es un tumor que crece dentro del ojo. Puede estar en uno o ambos ojos.

Es mas frecuente entre los de 0 a 5 años, aunque algunos casos pueden tener mas edad.

Es un cáncer que es curable con sobrevida alta si cuando aparecen los signos y síntomas acudimos pronto al oftalmólogo. El atraso en la atención y diagnostico pone en riesgo el ojo, la visión y la vida del niño/a.

Cuando hay sospecha de que el niño/a tiene algo diferente en su ojo debemos consultar lo mas pronto posible para el despistaje en el nivel primario de atención, quienes nos van a indicar si tenemos que avanzar al nivel secundario. Si la sospecha es ALTA de que hay tumor en el ojo o hay dudas de lo que puede estar ocurriendo dentro del ojo se asignara una cita con el oftalmólogo del nivel especializado.


No debe pasar mas de 1 semana entre estas citas



Primer Nivel: estará alerta a signos y síntomas como: Ojo rojo persistente, inflamación ocular, reducción o aumento de tamaño de uno o ambos ojos, acompañada o no de lagrimeo, desviación de los ojos, brillo blanco en el ojo (leucocoria) visible directamente o reportada en fotografías, ausencia de reflejo rojo, reducción de la visión o retroceso de la capacidad visual. Debe ser referido al segundo nivel de atención en menos de una semana.

Consulta al Primer Nivel de Atención medica si observas en los ojos

- Notas un reflejo o brillo dentro del ojo, como una lucecita o brillo de ojo del gato (no importa que no sea todo el tiempo)
- Desvía los ojos (estrabismo) o se mueven diferente
- Tiene inflamación del ojo
- El ojo esta rojo todo el tiempo o con frecuencia
- Notas que el ojo esta mas pequeño o mas grande o nació con un ojo diferente
- No ve bien o empezó a ver mal
- Uno o los dos ojos cambiaron de color




Primer Nivel de Atención

En capacidad para identificar

- Niños de edades de riesgo entre los 0 a 5 años *unos pueden salirse de estas edades
- Comprueban el motivo por el que consultaron (reflejo blanco, ojo rojo que no mejora, estrabismo o movimientos diferentes, diferencia de tamaño en el ojo, lagrimeo, cambio de color en uno o los dos ojos, inflamación en los párpados, cambio de la visión)
- Puede evaluar el reflejo rojo y comparar la diferencia entre los reflejos de cada uno de ellos
- Pregunta sobre niños o familiares con tumor en el ojo o niños en la familia que les falte un ojo.

Refiere a una consulta Segundo Nivel Máximo 7 días.



Consulta por sospecha de tumor ocular o alerta

- Preguntar a los familiares o cuidadores si observan ojo rojo, permanente o intermitente, si la visión del niño le permite seguir objetos, deambular, si la misma no ha decrecido o tiene deficiencia entre un ojo y el otro de manera separada.
- Si uno de los ojos tiene mayor tamaño que el otro, o después de una inflamación de los párpados el ojo cambio de tamaño o color, si el niño presenta lagrimeo permanente en un ojo, rechazo a la luz.
- Si alguno ha observado desviación ocular, o movimientos de los ojos inusuales
- Si en alguna posición de la mirada han notado una luz, nubecita, brillo, reflejo blanco en el ojo
- Si al tomar una fotografía con flash observan que el reflejo es diferente entre los ojos
- Si hay antecedentes familiares (padres, abuelos, tíos, hermanos) con tumor ocular o que les falte un ojo, o que hayan tenido una muerte en la infancia por un problema ocular.

Derivación



- El mismo día con el segundo nivel de atención
- No debe transcurrir más de 1 semana entre la red primaria a la especializada si el niño presenta tumor ocular, ya que el tiempo de espera empeora el pronóstico visual y de vida.

Segundo Nivel: llevará a cabo cada aspecto prestando atención a posibilidad de tumor ocular.

Segundo Nivel de Atención


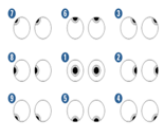
Historia Clínica:

- Antecedentes prenatales Infecciones en el embarazo (rubeola, zicca, toxoplasmosis y otras)
- Antecedentes familiares de tumor ocular
- Tipo de parto. Edad gestacional (Prematuridad)






Evalúa

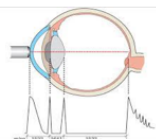

- Visión de cada ojo por separado
- Diferencia alteraciones de tamaño, color del ojo
- Movilidad de los ojos, presencia de estrabismo
- Presencia o Ausencia de reflejo rojo, Leucocoria
- Realiza fondo de ojo (Oftalmoscopia Indirecta)

- Solicita Ultrasonido Ocular y estudios tipo Tomografía o Resonancia Magnética

Resultados positivos para **Retinoblastoma** → Nivel Especializado o Dudosos
Tiempo de referencia no mayor a 7 días

Historia Clínica:

Debe detallarse en los aspectos prenatales y familiares.

Prenatales: antecedentes de infecciones durante el embarazo, enfermedades tipo toxoplasmosis, zicca, rubeola o citomegalovirus.

Infecciones maternas durante el embarazo.

Edad gestacional, tipo de parto o cesárea.

Antecedentes familiares: historia de cáncer ocular en padre o madre, hermanos, tíos, abuelos (factores predisponentes para Retinoblastoma), aunque el porcentaje de Retinoblastoma hereditario es de menor frecuencia, su presencia supone mayor riesgo de la enfermedad.

Al nacer: si existe igual tamaño entre ambos ojos, si un ojo es de coloración diferente, si presenta aumento de tamaño corneal, lagrimeo acompañado de ausencia de reflejo rojo o presencia de reflejo blanco (leucocoria), niños con estos signos son confundidos con Glaucoma congénito y el resultado es el avance o mal tratamiento de la enfermedad.

Documentar el inicio de los signos y síntomas: proporciona la precisión del tiempo de retraso en el diagnóstico y la posibilidad de realizar tratamiento ocular tipo salvamento o enucleación, en caso de Retinoblastoma a mayor tiempo entre el inicio de los signos y síntomas y su diagnóstico, peor es el pronóstico visual mayor posibilidad de ingresar a clasificación de alto riesgo y compromiso en la sobrevida.

Valorará la agudeza visual según la edad del paciente, realizará reflejo rojo y notará su diferencia o ausencia o presencia de leucocoria, valorará la desviación ocular en las nueve posiciones de la mirada, de contar con oftalmoscopio indirecto realizará fondo de ojo bajo dilatación pupilar

Se realizarán estudios complementarios a todos los niños con sospecha de Retinoblastoma, ya que en su diagnóstico no está contemplada la biopsia.

•**Ultrasonido Ocular modo A y modo B:** permite documentar tumor dentro del ojo, conocer el tamaño y ubicación del mismo, presencia de desprendimiento de retina, relación del tumor con el nervio óptico, presencia o ausencia de calcificaciones intraoculares que son un hallazgo típico; ofrece la posibilidad de clasificar según el tipo de crecimiento al tumor en endofítico, exofítico, mixto o difuso, o descartar otro tipo de tumoración ocular como el meduloepitelioma.

•**Tomografía Computarizada:** estudio que requiere poco tiempo, puede realizarse sin anestesia y pone de manifiesto calcificaciones intraoculares que son típicas de retinoblastoma. No debe ser utilizado como seguimiento ya que las radiaciones emitidas acumulativas pueden ser determinantes en la aparición de segundos tumores a nivel de orbita. Se solicita con cortes milimétricos, en los ejes axiales, coronales, sagitales haciendo énfasis en el nervio óptico y la línea media para evidenciar posible extensión o compromiso a nivel del nervio óptico, y tumores de línea media como los de la glándula pineal, en caso de **Retinoblastoma Trilateral** (tumor en ambos ojos y en la pineal).

•**Resonancia magnética:** simple y con contraste endovenoso Gadolínico, estudio de alto nivel que tiene una correlación directa con el grado de extensión del tumor a coroides, nervio óptico,

orbita y cerebro. Esta indicado como seguimiento estricto cada 6 meses durante los primeros años del diagnóstico, sobre todo si el paciente se encuentra en salvamento ocular, ya que orienta a la posible extensión o falla de respuesta del tratamiento. Requiere de la sedación del paciente pediátrico para poder obtener imágenes de alta resolución y por el tiempo que demora el estudio. Se solicitan cortes milimétricos en todas las proyecciones; cortes a mayor tamaño son poco concluyentes con el tamaño de la lesión o de la extensión tumoral.

Estos estudios son emitidos con un informe, el oftalmólogo especializado, así como los pediatras oncólogos especializados en retinoblastoma están capacitados para la lectura e interpretación de las imágenes, de ser necesario se solicitará una nueva valoración por parte de los radiólogos especialistas.

Respuesta: de no tener el diagnóstico por la segunda red, todos los pacientes serán referidos al centro especializado, donde se les realizará examen oftalmológico completo y/o valoración bajo sedación para conocer si es retinoblastoma o sus diagnósticos diferenciales: Enfermedad de Coats, Retinopatía de la prematuridad, fibras mielínicas, hamartomas de retina, pliegues falciformes, persistencia de vítreo primario, coloboma, uveítis, entre otras).

Los padres o representantes legales recibirán instrucciones precisas del lugar y día a acudir, recibirán informe respectivo de la referencia, en este punto la red secundaria debe haberse comunicado con la red especializada dada la emergencia que significa el diagnóstico definitivo.

Nivel Especializado

El nivel especializado consta de un equipo multidisciplinario conformado por el oftalmólogo especializado en tratamiento de retinoblastoma, oncólogo pediatra, patólogo ocular, radioterapeuta, terapeuta ocupacional y equipo de psiquiatría o psicología.

Esta unidad especializada cuenta con los equipos oftalmológicos necesarios (lámpara de hendidura, autorefractor, tonómetro pediátrico, oftalmoscopio directo e indirecto, lente de 20 y 28 Dioptrías); debe contar con un quirófano activo semanalmente manejado por un anesthesiólogo pediatra con capacidad de proporcionar anestesia general a pacientes entre los 0 a 5 años. La evaluación bajo anestesia se realiza a todos los pacientes con sospecha elevada de Tumor Ocular, y consiste en la dilatación de la pupila para valorar el fondo de ojo en toda su extensión, lo cual es difícil en el consultorio por ser pacientes pediátricos, y a que el área periférica de la retina requiere indentación escleral para acercar la periferia y descubrir tumores en esta zona. La Retinocámara es un equipo fotográfico pediátrico con el cual se obtienen imágenes de todo el fondo de ojo, permite el seguimiento objetivo de la evolución de los tumores que están recibiendo tratamiento. Permite mostrar las imágenes a los padres y pediatras oncólogos con fines académicos y comprobatorios de evolución, sirve además para discusión de casos en las redes entre otros centros y/o países para interconsulta de casos difíciles. Los niños con diagnóstico de retinoblastoma deben ser valorados bajo sedación cada mes o máximo cada 6 semanas o menos si están recibiendo salvamento ocular con láser diodo (Termoterapia Transpupilar o crioterapia) o inyección de quimioterapia intravítrea.

De cada valoración oftalmológica el familiar recibe un informe médico que es remitido al oncólogo pediatra para conocer la evolución del caso.

Los casos avanzados de retinoblastoma que no clasifican para recibir salvamento ocular, recibirán quimioterapia sistémica previa si el caso lo amerita, o se derivan a cirugía. La cirugía consiste en la enucleación del globo ocular (remoción completa del ojo), con margen extenso

de nervio óptico, es realizada por el oftalmólogo especialista en retinoblastoma, bajo anestesia general. Enuclear a un niño requiere de experiencia por lo pequeño del área de la órbita y la dificultad que impone el corte del nervio óptico a medidas óptimas (10 a 15 mm). Durante la enucleación se coloca un implante que va a permitir el crecimiento de la órbita en el niño y un conformador ocular, posterior a la cicatrización adecuada del fondo de saco es remitido al especialista protésico quien elabora la prótesis; a medida que el niño crece ameritará reemplazos consecutivos.

El patólogo ocular practica la biopsia al globo ocular extraído, para reportar el estadio del tumor, presencia o no de hallazgos de alto riesgo como son: invasión masiva de la coroides, infiltración posterior a lamina cribosa, nervio positivo a tumor; la red especializada al conocer en que clasificación se encuentra el globo ocular enucleado decide si el niño amerita recibir tratamiento quimioterapico sistémico y/o radioterapia externa.

Todos los niños con diagnóstico de retinoblastoma continúan un seguimiento mensual por la red especializada durante el primer año del diagnóstico, al segundo año de no tener nuevos tumores se espaciará su control a cada 2 meses, y al tercer año cada 3, luego cada 4 meses. Si se reporta recaída tumoral en un ojo deben volver al esquema inicial de seguimiento, y retomar valoraciones seguidas por el oncólogo pediatra, más aún si es su único ojo. Todos los pacientes que han sido enucleados deben ser valorados de por vida cada 6 meses después de los 5 años y reportar cualquier cambio a la red especializada. Todos los pacientes enucleados de un ojo deben usar de por vida lentes protectores con cristales especiales.

El consejo genético y pruebas genéticas son de valor importante para estos pacientes por la posibilidad de segundos tumores a lo largo de su vida y la posible transmisión a su descendencia.

CENTRO DE ONCOLOGIA OCULAR IOLR CARACAS



El centro de oncología ocular, única institución especializada en Venezuela, está instalada en el Instituto Oncológico Dr. Luis Razetti parroquia San José cotiza Caracas. Su objetivo principal es dar atención gratuita oftalmológica a pacientes con diagnóstico y /o sospecha de cáncer ocular. Está dotado de equipos y herramientas técnicas y personal capacitado que permiten tratamiento de salvamento ocular para pacientes con diagnóstico de retinoblastoma.

Atiende a pacientes desde los 0 años de edad referidos desde todos los estados del país

Bibliografía

Rodriguez-Galindo COD. Retinoblastoma. *Pediatric Clinics of North America*. 2015;62(1):201-23.

Abramson, D.H., et al., Outcome following initial external beam radiotherapy in patients with Reese-Ellsworth group Vb retinoblastoma. *Arch Ophthalmol*, 2004. 122(9): p. 1316-23.

Shields J, Shields C, Parsons H. Differential diagnosis of retinoblastoma. *Retina* 1991:232-243.

Conway R, Aaberg T, Backer Hubbard G. Retinoblastoma. En: Hartnett ME. *Pediatric Retina*, Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2005. 14. Págs. 205-220.

Smith JH, Hasenyager J, Murray TG, O'Brien JM. Siblings of retinoblastoma patients: Are we underestimating their risk? *Am J Ophthalmol* 2000; 129 (3):396.

Kaliki S. Clinical presentation and outcome of retinoblastoma based on age at presentation: a review of 1450 children. [master's thesis]. Hyderabad, India: *Int oftalmol*. 2019 23 de agosto. Doi: 10.1007 / s10792-019-01155-

Siembre A. Papel de la TC en el diagnóstico y monitoreo del retinoblastoma en Senegal. *J Fr Oftalmol*. 24 de septiembre de 2019 pii: S0181-5512 (19) 30344-4. doi: 10.1016 / j.jfo.2019.06.003.

Abramson, Retinoblastoma: salvar la vida con visión. *Revisión anual de medicina* 2017. Vol. 65: 171-184.

M. Parrilla. Retinoblastoma: The importance of early diagnosis. 2018 Vol. 93. Núm.9.

Fabian ID et al. The management of retinoblastoma. *Oncogene*. 2018;37(12):1551-60.

Dimaras HKK. Retinoblastoma. *The Lancet*. 2012;379(9824):1436-46.

Jansen R, et al. MR Imaging Features of Retinoblastoma: Association with Gene Expression Profiles. *Radiology*. 2018; 288(2):506-15.