

**GOBIERNO
FEDERAL**



SALUD

SEDENA

SEMAR

**Guía de Referencia
Rápida**

**Diagnóstico y Manejo de
Retinoblastoma**

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-270-13**

**CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL**



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
E IGUALDAD DE LA MUJER



Vivir Mejor

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

C69.2 Retinoblastoma

GPC

Diagnóstico y Manejo de Retinoblastoma

ISBN en trámite

DEFINICIÓN

Retinoblastoma: Es un tumor intraocular maligno, derivado del tejido neuroectodérmico, que ocurre entre el nacimiento y los seis años de edad. Se origina en la retina neural y puede afectar uno o ambos ojos. Los pacientes con la forma bilateral de la enfermedad tienen un elevado riesgo de desarrollar otros tumores malignos y si de adultos procrean, el producto de cada embarazo tiene un riesgo cercano al 50% de desarrollar la enfermedad, no así los pacientes afectados por la forma unilateral que son la mayoría. Es el tumor primario intraocular más común en la infancia. La leucocoria es el síntoma más frecuente, el estrabismo sin leucocoria es el segundo síntoma más frecuente. La invasión tumoral y metástasis son las causas de la mortalidad. Tratados a tiempo, los pacientes tienen supervivencia de más del 95%.

DIAGNÓSTICO

Se recomienda integrar una dieta balanceada en mujeres embarazadas, así como de complejos vitamínicos adicionados con folatos, luteína y zeaxantina

Los datos clínicos más importantes y frecuentes son:

- Leucocoria: sigue siendo el signo más frecuente.
- Estrabismo: segundo dato clínico de mayor frecuencia
- Opacidad corneal
- Heterocromía del iris
- Procesos inflamatorios
- Hifema
- Glaucoma
- Ojo rojo
- Dolor ocular
- Blefaroptosis

Todos los niños con estrabismo o sospecha de estrabismo deberán ser valorados en busca de reflejo rojo, que será realizado por el pediatra, médico familiar o enfermera encargados del control del niño o personal de salud asignado por la organización de cada institución o unidad médica (por ejemplo en el caso del IMSS la enfermera materno infantil, la enfermera especialista en atención primaria de la salud o el médico) tal como es referido en la guía control y seguimiento de la nutrición, el crecimiento y desarrollo del niño menor de 5 años.

En la exploración de fondo de ojo bajo anestesia deberán especificarse las características de la lesión (tumor endófito, exófito, infiltrativo o retinoma) y el grupo al que pertenece de acuerdo a las siguientes clasificaciones: (Ver tabla 1, 2 y 3)

- Sistema de Clasificación Internacional del Retinoblastoma Intraocular (CIRI) para establecer la etapa

oncológica

- Clasificación de Reese-Ellsworth que permite establecer el pronóstico

Todos los niños en quienes se detecta tumor serán sometidos a evaluación clínica y estudios como: cuenta sanguínea completa, examen de orina, TAC de cráneo y orbitas y/o resonancia magnética, ultrasonido ocular. Solo con enfermedad confirmada se realizará aspirado de medula ósea y punción lumbar, que permiten determinar la extensión de la enfermedad.

Es conveniente que siempre que existan dificultades para establecer el diagnóstico se realicen todos los estudios de gabinete pertinentes para tener certeza diagnóstica, determinar el estadio tumoral e iniciar el tratamiento temprano (Ver tabla 4)

El diagnóstico de Rb se establece mediante:

- Oftalmoscopia indirecta
- Fotografía de campo amplio digital RetCam 120
- USG modo A/B tridimensional, detecta depósitos de calcio
- TC, permiten evaluar extensión extraocular
- RMN, logra la detección de tumores de 1 mm

No se recomienda la biopsia por aspiración con aguja fina debido a que puede sembrar el tumor en todo el trayecto de la aguja.

Las imágenes radiológicas permiten mostrar el tumor a los familiares del paciente, para concientizar sobre el diagnóstico y posibilidades de tratamiento.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Se recomienda que el tratamiento de los niños con Rb sea multidisciplinario estandarizado incluyendo al oncólogo pediatra, oftalmólogo y radioterapeuta para lograr altos índices de curación con mínima mortalidad

Para el RB unilateral, unifocal, la enucleación es el tratamiento más seguro

Es importante que la decisión de enucleación vs salvamento ocular se tome en conjunto con los servicios de Oncología, Oftalmología y Radio Oncología, además de considerar la opinión de los padres una vez que les sean explicadas las posibilidades de éxito y las posibles complicaciones a corto, mediano y largo plazo tanto a nivel ocular como sistémico.

En los casos bilaterales y simétricos que correspondan a los grupos C y D, es recomendable observar cual ojo responde mejor a dos ciclos de quimioterapia e intentar salvamento en el ojo con mejor respuesta.

El estudio histopatológico es de trascendental importancia para establecer cuando los bordes del globo o la esclera están tomados por tumor (Ver tabla 5, 6 y 7)

No es recomendable enuclea ambos ojos en el mismo tiempo quirúrgico, ya que una cirugía mutilante bilateral es una carga emocional que acarrea múltiples consecuencias además de que es necesario la

confirmación del diagnóstico mediante el estudio histopatológico antes de realizar la enucleación del segundo ojo.

TRATAMIENTO MEDICO

Para el tratamiento del retinoblastoma, deben considerarse, en primer lugar, preservar la vida del paciente mediante el tratamiento sistémico adecuado. En segundo lugar la posibilidad de conservar la visión cuando se detecta tempranamente.

El tratamiento conservador es efectivo y altamente recomendable en los diagnósticos tempranos. La quimiorreducción es exitosa con esquema de carboplatino con vincristina y etopósido (CEV) y es una opción que se adiciona con la terapia focal para preservar la visión en ojos estadio R-E I-III, sin enucleación ni radioterapia.

Quimioterapia sistémica es una opción terapéutica como tratamiento primario de Rb del grupo B, C, o D y terapia focal para el Grupo B y C con potencial de buena visión

La evidencia es contradictoria en cuanto al momento de aplicar quimioterapia en ojos del grupo E, por lo que ante cualquier situación siempre debe considerarse hacer una resección cuidadosa e individualizar el caso

En los casos bilaterales y simétricos que correspondan a los grupos C y D, es recomendable observar cual ojo responde mejor a dos ciclos de quimioterapia e intentar salvamento en el ojo con mejor respuesta

El Rb en etapas tempranas sometidos a quimioterapia neoadyuvante mas terapia focal que muestran progresión tumoral o pérdida de la visión deberán ser considerados para enucleación.

Se recomienda enucleación en pacientes con Rb y las siguientes características:

- Grupos D y E de la IIRC o etapa IV y V
- Pacientes >de 12 meses
- Base tumoral de 1.2 mm de diámetro
- Tumor >5 mm de grosor
- Hemorragia vítrea extensa
- Siembras vítreas y subretinianas

Criterios de respuesta de quimioterapia:

- Reabsorción de líquido subretiniano
- Regresión de las siembras vítreas
- Cambio en el aspecto del tumor (Atrofia coriorretiniana y/o calcificación: regresión)
- Reducción del tamaño tumoral

Los criterios de respuesta a la quimioterapia pueden ser documentados con cualquiera de los siguientes recursos, según disponga la unidad hospitalaria:

- Exploración de fondo de ojo bajo anestesia
- Toma de imágenes con RetCam
- IRM
- USG ocular

Pacientes enucleados con enfermedad residual requieren de tratamiento de consolidación con radioterapia externa (RTE) y triple esquema

En pacientes enucleados con factores de alto riesgo para recaída extraocular son considerados para recibir terapia adyuvante.

Recomendamos que todos los sobrevivientes de Rb tengan seguimiento por largo tiempo individualizado con un equipo multidisciplinario con vigilancia de efectos adversos del tratamiento o la enfermedad. Además del uso de protectores oculares en niños con ojo único, examen de la cavidad enucleada y evaluación de prótesis y su posible extrusión

SALVAMENTO OCULAR

Criterios de Salvamento

- Tumores grupos A, B o C que no afecten el área macular
- Tumor sin evidencia de invasión a nervio óptico (en RM o TC)
- Tumor sin desprendimiento total de retina
- Visión conservada (a excepción de ojos con grupos A o B)
- Sin siembras en humor vítreo (a excepción de los casos con ojo único, sin desprendimiento de retina y sin evidencia de daño al nervio óptico, los casos bilaterales con ambos ojos en Etapas C, D, E)

El desafío sigue siendo, preservar la visión con tratamientos conservadores sin arriesgar la vida del paciente

La terapia de salvamento no se recomienda en grupo C y D cuando el otro ojo es normal

RECURRENCIA

En la enfermedad prelaminar del nervio óptico o invasión aislada de la coroides, no se recomienda quimioprolifaxis debido a que no es considerada enfermedad diseminada

Cuando se observen características de alto riesgo como son invasión de nervio óptico, esclera, coroides o segmento anterior, recomendamos tratamiento profiláctico con quimioterapia

La terapia adyuvante es de beneficio en pacientes con Rb no metastásico con :

- Invasión escleral o invasión post laminar de nervio óptico con enfermedad coroidea concomitante
- Invasión aislada del segmento anterior

En pacientes con Rb sin metástasis con: margen positivo e invasión post laminar de nervio óptico se recomienda terapia combinada

Children's Oncology Group (COG) recomienda terapia adyuvante cuando existe enfermedad prelaminar del nervio óptico con cualquier grado de invasión coroidea.

El tratamiento de los pacientes con invasión postlaminar del nervio óptico es controversial pero la mayoría

de los centros están de acuerdo con la recomendación de terapia adyuvante, sobre todo en caso de invasión concomitante. Sin embargo otros indican radioterapia orbitaria

La mayoría de los participantes no recomienda terapia adyuvante en invasión prelaminar aislada, pero la mayoría lo hace cuando se extiende más allá de la lamina cribosa

El pronóstico en los pacientes con enfermedad extraocular regional parece estar mejorando actualmente, aun pueden ser curados con quimioterapia convencional y RTE. En contraste, con la enfermedad metastásica que tiene un pobre pronóstico

Los factores asociados con la recurrencia del tumor son diversos entre ellos destacan:

- Invasión retrolaminar de nervio óptico
- Tumor R-E grupo Vb manejado con RTE durante el intento de salvamento (41.3%)
- Raza no caucásica
- Sexo femenino en el grupo A
- Localización macular o foveolar
- Invasión de coroides, esclera y cámara anterior
- Incremento en el grosor del tumor en grupo B, C y D
- Patrón de regresión diferente a la cicatriz plana coriorretiniana
- Siembras vítreas y subretinianas e incremento en la edad del paciente.

TRATAMIENTO LOCAL

FOTOCOAGULACIÓN

Recomendamos terapia dirigida a salvar el remanente del ojo afectado del Grupo C y D excepto, cuando el otro ojo es normal o Grupo A

Los reportes coinciden en evitar la enucleación o RTE en los grupos R-E I, II, III y IV cuando se tratan con 6 ciclos de quimioterapia neoadyuvante (VEC) más tratamiento focal

Se recomienda laser para el tratamiento de pequeños tumores posteriores en grupos A, B y C de IIRC o para recurrencias después de otros tratamientos

Se recomienda aplicar fotocoagulación por oftalmoscopia indirecta preferentemente con láser diodo

- Tumores situados en el ecuador o polo posterior
- Tumores menores de 2 mm de altura, menos de 4.5 mm en la base y menos de 2.5 mm de grosor, sin siembras vítreas
- Grupos A, B y C primario o recurrente
- Aplicar 2 o 3 sesiones con intervalos de 1 mes
- Contraindicada en siembras vítreas, invasión coroidea o compromiso de la fovea, disco óptico o pars plana

CRIOTERAPIA

Recomendamos crioterapia 24-72 horas antes de la aplicación de quimioterapia para incrementar la penetración de la droga en el ojo, particularmente en las siembras vítreas, pero no en presencia de desprendimiento de retina. La experiencia en hospitales de México muestra que la quimioterapia puede ser administrada en las primeras horas después de aplicado el tratamiento local, específicamente al ser egresado

de la sala de recuperación de anestesia.

Recomendamos crioterapia en grupos A, B y C de la IIRC o para recurrencias después de otra terapia. Para Rb refractarios posteriores a través de incisión conjuntival

La crioterapia esta indicada en tumores

- Como tratamiento primario o en tumores recurrentes o residuales
- Menores o iguales a 3.5mm de diámetro y ≤ 3 mm de grosor, sin siembras
- Ecuatoriales y periféricos

TERMOTERAPIA (TTT)

Se recomienda aplicación de TTT en:

- Tumores < 1.5 diámetros de disco en la base pueden ser tratados con TTT sola, puede repetirse en las recurrencias con bajo poder y por corto tiempo.
- Tumores de > 1.5 mm y $< 3-4$ mm puede combinarse con quimioterapia.

Durante el tratamiento focal se debe considerar la expansión de la lesión que puede alcanzar los $2.74\text{mm} \pm 1.40$. Para ofrecer seguridad a estructuras vitales como la fovea y el nervio óptico

QUIMIOTERAPIA SUBCONJUNTIVAL

La quimioterapia subconjuntival se ha administrado en un intento por preservar la función del ojo afectado. Sin embargo su uso provoca efectos inflamatorios adversos por lo que no se recomienda

QUIMIOTERAPIA LOCAL

La evidencia científica es insuficiente por lo que no se recomienda el uso de quimioterapia local

RADIOTERAPIA EXTERNA

La decisión de utilizar RTE debe estar debidamente evaluada por los riesgos que su aplicación conlleva. Esta relacionada con segundos tumores malignos y en niños pequeños cursa además con complicaciones como hipoplasia facial entre otras. Aunque ofrece la posibilidad de conservar el globo e incluso la visión cuando es bien utilizada. Así que es necesario determinar si el riesgo se justifica utilizarla como tratamiento

En general las tasas de preservación, varían en las diferentes series. La probabilidad de salvar un ojo tratado con RTE varía según el grupo en él se encuentren en las diferentes clasificaciones diagnosticas y pronosticas, entre mas temprana sea la etapa en que se detecte mas posibilidades de vida y conservación de globo y visión habrá.

La Canadian Retinoblastoma Society y diversos autores coinciden en, recomendar que la radioterapia sea usada solo como terapia de salvamento para ojo después de que la quimioterapia y terapia focal hayan fallado en el control del tumor y que además presenten:

- Etapa IV y/o V de RE
- Tumor con siembras vítreas
- Grosor del tumor de > 5 mm
- Tumor refractario
- Tumor grande
- Numerosos tumores

- Tumor en el nervio óptico y fovea
- Persistencia de tumor
- Recurrencia de tumor
- Recurrencia orbitaria
- Enfermedad progresiva
- Durante o después de quimioterapia o enucleación

Algunos autores reportan que también es utilizada como terapia adyuvante, por lo que siempre será importante realizar la aplicación de radioterapia mediante técnicas que limitan el daño a tejidos sanos, permitiendo mejor calidad de vida y reducción de complicaciones

La radioterapia de haz externo sigue siendo una opción de manejo en casos seleccionados por lo que se recomienda realizar un análisis individual de cada caso y aplicarla siempre que sea conveniente

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Los sobrevivientes de Rb tienen alto riesgo de segundas neoplasias por lo que deben participar en programas de detección temprana para el cáncer en la edad adulta

En México los protocolos técnicos de cáncer en niños, recomiendan realizar en cada visita:

Evaluación oftalmológica: fondo de ojo bajo anestesia y dilatación pupilar con identificación	Evaluación oncológica: incluyendo exploración orbitaria del ojo enucleado y/o radiado
En el primer año cada 2 meses	En el primer año cada 2 meses
Del segundo al cuarto año cada 3 meses	En el segundo año cada 3 meses
Durante el quinto año cada 6 meses	En el tercer año cada 4 meses
Del sexto año en adelante una vez al año	Después del cuarto año cada 6 meses

Se recomienda que las personas con mutación RB-1 o sobrevivientes de Rb sin mutación que fueron tratados con quimioterapia y radioterapia externa sean vistas en oncología anualmente hasta los 18 años de edad, con seguimiento cada 2 años en la edad adulta.

El seguimiento dentro del Instituto Mexicano del Seguro Social establece vigilancia oncológica los primeros 5 años después de concluido el tratamiento es por el oncólogo pediatra y posteriormente por el médico pediatra hasta los 16 años de edad

Existen otros esquemas de seguimiento emitidos por diversas autoridades en la materia disponibles en la guía extensa de este tema

SEGUIMIENTO PARA DETECTAR ACTIVIDAD TUMORAL

Seguimiento oftalmológico

Se recomienda que tras la finalización del tratamiento, para niños en riesgo de desarrollar nuevos tumores se continúe con revisión cada 3 semanas o más, con movimiento en los intervalos de acuerdo a la reducción de actividad tumoral, hasta que el riesgo de nuevos tumores y recidivas sean bajos, y el niño es capaz de cooperar en la revisión (alrededor de 3 años de edad). La frecuencia de exámenes será mayor cuando el niño tiene una mutación línea germinal RB1 probada. Los niños que no tienen la mutación no requiere

vigilancia tan frecuente

En menores de 3 años la exploración bajo anestesia en menores de 3 años o en niños mayores si tuvieron tumor anterior.

Se recomienda que todos los sobrevivientes de retinoblastoma reciban seguimiento permanente individualizado, vigilancia y asesoramiento por parte del equipo multidisciplinario a cargo

Visitas para revisión del ojo

Cuando el niño se deja revisar: cada 6 meses hasta los 9 años. La exploración consiste en agudeza visual, fondo de ojo bajo midriasis medicamentosa, refracción y alineación de los ojos

De los 9 a los 15 años la revisión es anual

Después de los 15 años la visita es cada 2-3 años por el resto de la vida.

El seguimiento al ojo enucleado por posibilidad de infección o extrusión

Se recomienda que los pacientes tratados con quimioterapia o radioterapia tengan seguimiento oncológico con intervalos de 3 a 6 meses hasta cumplir 5 años después de la quimioterapia y cada 1 a 2 años hasta la edad de 18 años y el resto de la vida cada 2 años.

Se recomienda que durante el seguimiento oncológico se remplace la tomografía computada por resonancia magnética siempre que sea posible por el riesgo de desarrollar segundas neoplasias

En pacientes con evidencia de riesgo de retinoblastoma extraocular se recomienda realizar aspirado de medula ósea y punción lumbar cada 3 meses por 3 años después de la última quimioterapia

En pacientes con examen histopatológico de pacientes enucleados que tiene riesgo de metástasis en SNC sean monitoreados durante 5 años con aspirado de medula ósea y RM de cabeza orbitas y cuerpo entero si es posible

Todos los pacientes con alto riesgo para metástasis sistémicas o de SNC deben tener evaluación cada 3 a 8 meses con punción lumbar por 5 años y seguimiento adicional en pacientes con riesgo extremadamente alto con aspirado de medula ósea de la espina iliaca posterior, IRM de cabeza y orbitas y de todo el cuerpo

Seguimiento oncológico

- Niños que recibieron quimioterapia a intervalos de 3-6 meses hasta alcanzar sobrevivencia de 5 años
- El seguimiento a largo tiempo es cada 1 a 2 años hasta los 18 años de edad.
- Cada visita oncológica debe incluir historia clínica, peso talla y signos vitales, examen físico, cuenta sanguínea incluyendo diferencial y plaquetas.

El monitoreo específico depende de las drogas que haya recibido durante la quimioterapia

Carboplatino

- Audición debe ser examinado 3 meses después de la finalización de la quimioterapia, después cada 1-5 años como clínicamente apropiado.
- Nefrotoxicidad: BUN (nitrógeno ureico en sangre) Creatinina y Electrolitos 3 meses después de terminar la quimioterapia y después anualmente.
- Rango de filtración glomerular depuración de creatinina en orina de 24 horas después de terminar la qtxx y cada 5 años.
- Monitoreo anual de la TA

Etoposido

- Cuenta sanguínea completa cada año por 10 años

Vincristina

- Historia clínica y examen rutinario por persistencia de neuropatía periférica

Durante las visitas de seguimiento con el oncólogo-pediatra pueden detectarse datos de actividad tumoral como son nódulos linfáticos preauriculares que hacen sospechar de invasión, en estos casos esta recomendado realiza r

- Punción lumbar
- Aspirado y biopsia de médula ósea

En caso de pacientes que acuden con dolor óseo se recomienda la serie ósea metastásica, que en caso de evidencia de lesión puede ser apoyada por centellografía ósea

En pacientes tratados que son clasificados en etapa 4 de enfermedad metastásica o bien aquellos con dolor óseo se recomienda la serie ósea metastásica, que en caso de evidencia de lesión puede ser apoyada por centellografía ósea

Diversos autores coinciden en que los estudios de extensión para la detección de recaída son:

- Punción lumbar
- Aspirado y biopsia de médula ósea
- USG abdominal
- Serie ósea metastásica

Estos estudios se utilizan para descartar metástasis a distancia, pero las metástasis son tardías y raras en el momento del diagnóstico, por ello, estas pruebas no están indicadas de inicio

Si el Rb se extiende al interior de la orbita, al final del corte del nervio óptico, quiasma o cerebro o medula ósea recomendamos quimioterapia adyuvante, radioterapia, seguido por trasplante de células madre hematopoyéticas

Si el Rb involucra las meninges o la medula espinal recomendamos tratamiento paliativo

La enfermedad metastásica exceptuando la afección a ganglios, como único sitio de metástasis, es incurable a reserva de ser tratada con megadosis de quimioterapia y rescate con células madre

En el Rb extraocular el tratamiento incluye pero no se limita a RTE de la orbita, recurrencia orbitaria post enucleación, quimioterapia sistémica, células madre/ trasplante de medula ósea con buena respuesta después de la quimioterapia sistémica e intratecal para enfermedad meníngea o de SNC.

No se recomendamos la excentración orbitaria para el Rb

Cuando se detecten células tumorales en el LCR recomendamos quimioterapia adyuvante, trasplante de células madre e intratecal por un periodo de 3 años

CRITERIOS DE REFERENCIAS

Que cualquier examen genético que reporte delección o reordenamiento del cromosoma 13q14 en niño o adulto sea enviado a valoración urgente por un oftalmólogo. Habitualmente estos estudios son solicitados por pediatras o genetistas y ellos mismos enviaran para valoración de fondo de ojo.

El médico de primer nivel deberá remitir de forma urgente al pediatra u oftalmólogo a un niño cuyos padres han señalado leucocoria o sospecha de estrabismo o algún síntoma ocular igualmente inquietante (ojo rojo, mala visión, dolor y pupila dilatada), aunque no sea posible detectarlo durante su primera exploración.

El paciente deberá ser enviado a segundo nivel para someterse a examen oftalmológico con dilatación pupilar incluyendo reflejo rojo en las primeras 72 horas

El paciente en el que se confirme el diagnóstico deberá ser enviado en forma urgente al tercer nivel de atención

Recomendamos examen prenatal invasivo y consejo prenatal temprano, discusión de ventajas y desventajas para apoyar las decisiones de la familia

Todos los niños con historia familiar de Rb deben ser revisados poco después del nacimiento y, a continuación, a intervalos programados

Quienes hayan sido portadores de Rb

deberán ser examinados anualmente en busca de segundas neoplasias

Se recomienda que todos los pacientes desde el nacimiento y hasta los 5 años de edad tengan exploración que contenga:

- Historia clínica oftalmológica
- Medición de Agudeza visual
- Inspección externa de ojo y parpados
- Evaluación de movimientos oculares
- Examen pupilar
- Examen de reflejo rojo

TABLA 1. CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE RETINOBLASTOMA

Estadios	Características
E 0	Pacientes tratados en forma conservadora
E I	Ojo enucleado, por completo resecao, desde el punto de vista histológico
E II	Ojo enucleado, tumor microscópico residual
E III	Extensión residual <ul style="list-style-type: none"> a. Enfermedad orbitaria manifiesta b. Extensión periocular o nódulo cervical
E IV	Enfermedad metastásica <ul style="list-style-type: none"> Metástasis hematológica (sin afección del SNC) Lesión única Lesiones múltiples Extensión al SNC (con o sin cualquier otro sitio o región con metástasis) Lesión prequiasmática Masa en SNC Enfermedad leptomenígea y en LCR
Subclasificación de los estadios extrarretinarios I-II	
NO	Sin tumor en el nervio óptico
N1	Invasión preliminar o intralaminar
N2	Invasión retrolaminar, margen libre de tumor
N3	Invasión en el margen de resección y/o subaracnoidea
NX	Se desconoce
C0	Coroides negativa
C1	Invasión coroidea menor
C2	Invasión coroidea masiva
S0	Sin afección de la esclera
S1	Extensión microscópica a la esclera
S2	Extensión microscópica a través de la esclera dentro de la órbita

TABLA 2. CLASIFICACIÓN ABC PARA RETINOBLASTOMA INTRAOCULAR

<p>Grupo A Pequeños tumores confinados a la retina Ningún tumor mayor a 3 mm Ningún tumor <2 DD (3 mm) de la fovea o 1 DD (1.5) del nervio óptico Sin siembras vítreas Sin desprendimiento de retina</p>
<p>Grupo B Tumores confinados a la retina; cualquier localización Sin siembra vítreas Sin desprendimiento de retina >5mm de la base del tumor</p>
<p>Grupo C Siembras vítreas finas, difusas o localizadas y/o Desprendimiento de retina > Grupo B a completo DR, con masas tumorales por debajo de la retina desprendida</p>
<p>Grupo D Siembras vítreas masivas con bolas de nieve o masas avasculares en el vítreo y/o Desprendimiento de retina > Grupo B a completo DR, con masas tumorales por debajo de la retina desprendida</p>
<p>Grupo E Sin potencial visual, o presencia de una o más de las siguientes características: Tumor en el segmento anterior Tumor anterior a la cara anterior del vítreo Glaucoma neovascular Hemorragia vítrea que oscurece el tumor o hifema significativo Ojo ptísico o preptísico Presentación semejante a celulitis orbitaria</p>

TABLA 3. CLASIFICACIÓN PRONOSTICA DE LOS TUMORES INTRAOCULARES DE REESE-ELLSWORTH

<p>Grupo I: conservación de la vista muy favorable A. Tumor solitario, más pequeño que 4 diámetros del disco (DD), localizado en o el ecuador o atrás del mismo. B. Tumores múltiples, ninguno mayor que 4 DD, todos localizados en el ecuador o atrás del mismo</p>
<p>Grupo II: conservación de la vista favorable A. Tumor solitario de 4 a 10 DD localizados en el ecuador o detrás del mismo B. Tumores múltiples de 4 a 10 DD localizados atrás del ecuador</p>
<p>Grupo III: conservación de la vista posible A. Cualquier lesión localizada adelante del ecuador B. Tumor solitario mayor de 10 DD localizado atrás del ecuador</p>
<p>Grupo IV: conservación de la vista desfavorable A. Tumores múltiples, algunos mayores de 10 DD B. Cualquier lesión que se disemina anteriormente hasta la ora serrata</p>
<p>Grupo V: conservación de la vista muy desfavorable A. Tumores masivos que afectan más de la mitad de la retina B. Diseminación vítrea</p>

TABLA 4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Tumores	Leucemia	Hemangioma coroideo
	Glioneuroma	Hamartoma retinal combinado
	Nevoxantoma juvenil	Meduloepitelioma
	Retinoblastoma	
Facomatosis	Hemangioma capilar retiniano (von Hippel-Lindau)	Síndrome encefalotrigeminal (Sturge-Weber)
	Astrocitohamartoma (esclerosis tuberosa Bourneville's)	Neurofibromatosis (von Recklinhausen)
Malformaciones congénitas	Displasia retiniana	Enfermedad de Norrie's
	Retinosquiasis ligada al X	Incontinencia pigmentaria
	Síndrome de Morning-Glory	Fibras nerviosas mielinizadas
	Persistencia de vítreo primario hiperplásico	Coloboma posterior Pliegues retinianos
Enfermedades vasculares	Enfermedad de Coat's	Vitreoretinopatía exudativa familiar
	Retinopatía de la prematuridad	
Enfermedad inflamatorias	Pseudo-uveítis	Retinitis congénita por citomegalovirus
	Toxocariasis	
	Endoftalmitis	Otras iridocoroiditis
	Toxoplasmosis congénita	Retinitis por Herpes simple
Trauma	Síndrome del niño sacudido	Cuerpo extraño intraocular
	Contusión del globo	
Diversos	Estrabismo: fenómeno Brückner's	Desprendimiento de retina
	Síndrome de Stickler	Hemorragia vítrea

Balmer A, Munier F. Differential diagnosis of leukocoria and strabismus, first presenting signs of retinoblastoma. Clin Ophthalmol. 2007;1(4):431-9

TABLA 5. CLASIFICACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA GRABOWSKI-ABRAMSON

I	Enfermedad Intraocular	
	a	Tumor de retina
	b	Extensión al interior de la lamina cribosa
	c	Extensión uveal
II	Enfermedad Orbitaria	
	a	Tumor orbitario
	1	Células epiesclerales dispersas
	2	Invasión orbitaria
	b	Nervio óptico
	1	Tumor mas allá de la lamina pero no arriba del corte
2	Tumor que alcanza el corte del nervio óptico	
III	Metástasis intracraneal	
	a	Solamente LCR positivo
	b	Masa en SNC
IV	Metástasis hematógenas	
	a	Solo medula ósea positiva
	b	Lesiones focales de hueso con o sin medula ósea positiva
	c	Compromiso de otros órganos

Chantada G, Fandiño A, Dávila MT, Manzitti J, Raslawski E, Casak S, Schwartzman E. Results of a prospective study for the treatment of retinoblastoma. Cancer. 2004 Feb 15;100(4):834-42

TABLA 6. GUÍA PARA LA EVALUACIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO PRONÓSTICOS EN OJOS ENUCLEADOS

Invasión coroidea significativa o masiva	Cuando el diámetro máximo (grosor o ancho) del foco invasivo del tumor mide 3mm o mas en cualquier diámetro y adicionalmente como ayuda en un lugar conocido, cuando mas de estos alcanzan al menos las fibras de la capa interna del tejido escleral
Invasión focal coroidea	Foco del tumor de menos de 3 mm en cualquier diámetro (grosor o ancho) sin alcanzar la esclera
Siembras	Esta compuesta por pequeñas grupos de células o células tumorales, usualmente con muchas células necróticas presentes en el interior de espacios naturales del ojo (espacio supracoroideo, coroideo vascular, cámara anterior, o subaracnoideo del nervio óptico), espacios creados por secciones y/o sobre las superficies del ojo (epiescleral, sobre las meninges de nervio óptico y tejido blando pegado al nervio óptico)
Tumor verdadero	Invasión compuesta por tumor solido de tumores que usualmente empujan o infiltran los bordes expandiéndose o infiltrando y remplazando el área de invasión. En ellos típicamente falta la necrosis a menos que sea extremadamente grande.
Invasión de nervio óptico	Prelaminar/Laminar/Retrolaminar: Tumor en el margen quirúrgico: El foco de invasión del tumor también puede ser medido. Se obtiene el máximo de profundidad de la invasión al interior del nervio óptico, el tumor será medido desde el nivel de la membrana limitante del disco óptico, la salida de los grandes vasos centrales o si ninguna estructura es preservada desde el nivel de la membrana de Bruch al lugar profundo de la invasión

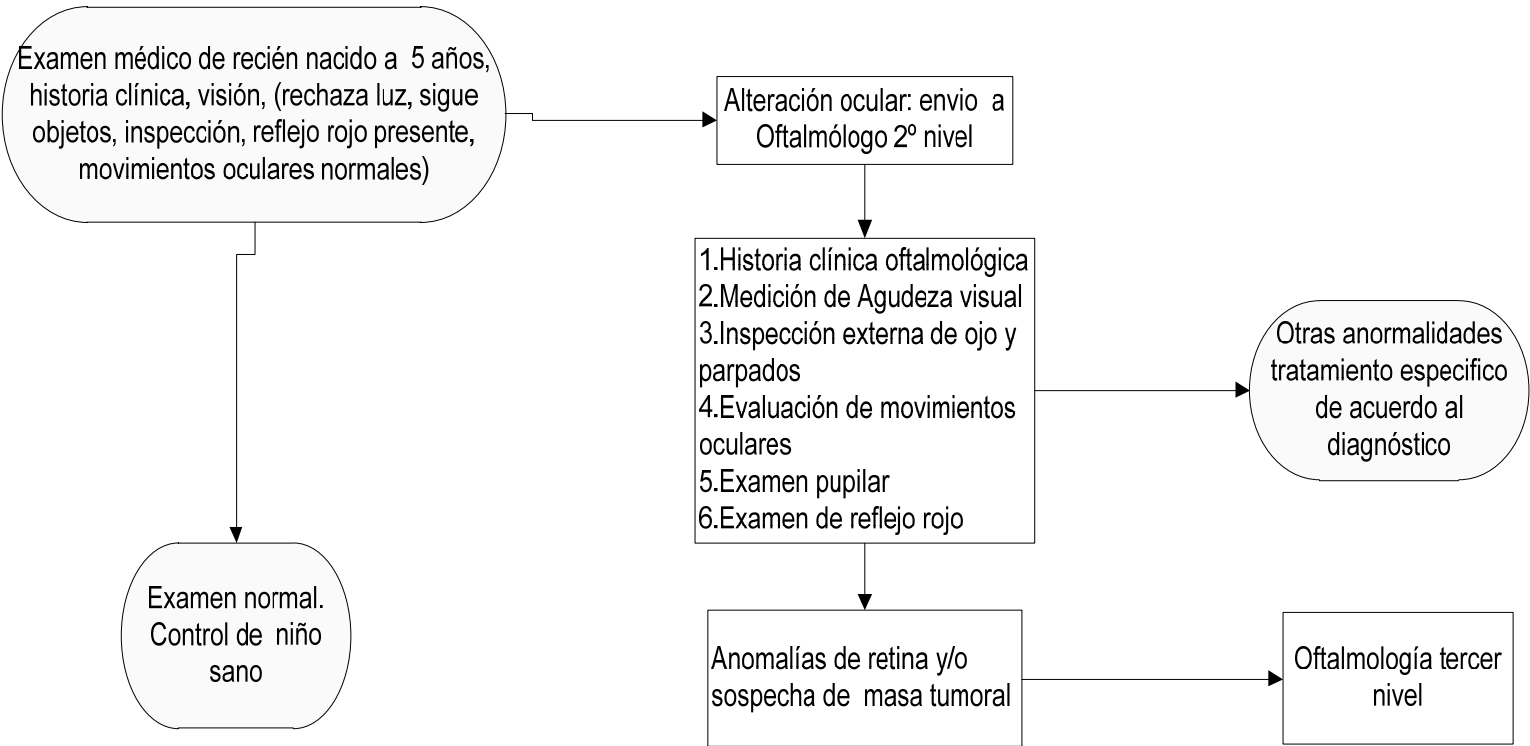
Sastre X, Chantada GL, Doz E, Wilson MW, de Davila MT, Rodríguez-Galindo C, Chintagumpala M, Chévez-Barrios P; International Retinoblastoma Staging Working Group. Proceedings of the Consensus Meetings From the International Retinoblastoma Staging Working Group on the Pathology Guidelines for the Examination of Enucleated Eyes and Evaluation of Prognostic Risk Factors in Retinoblastoma *Arch Pathol Lab Med.* 2009;133(8):1199-202.

TABLA 7 FACTORES HISTOLÓGICOS PREDICTORES DE ALTO RIESGO PARA METÁSTASIS

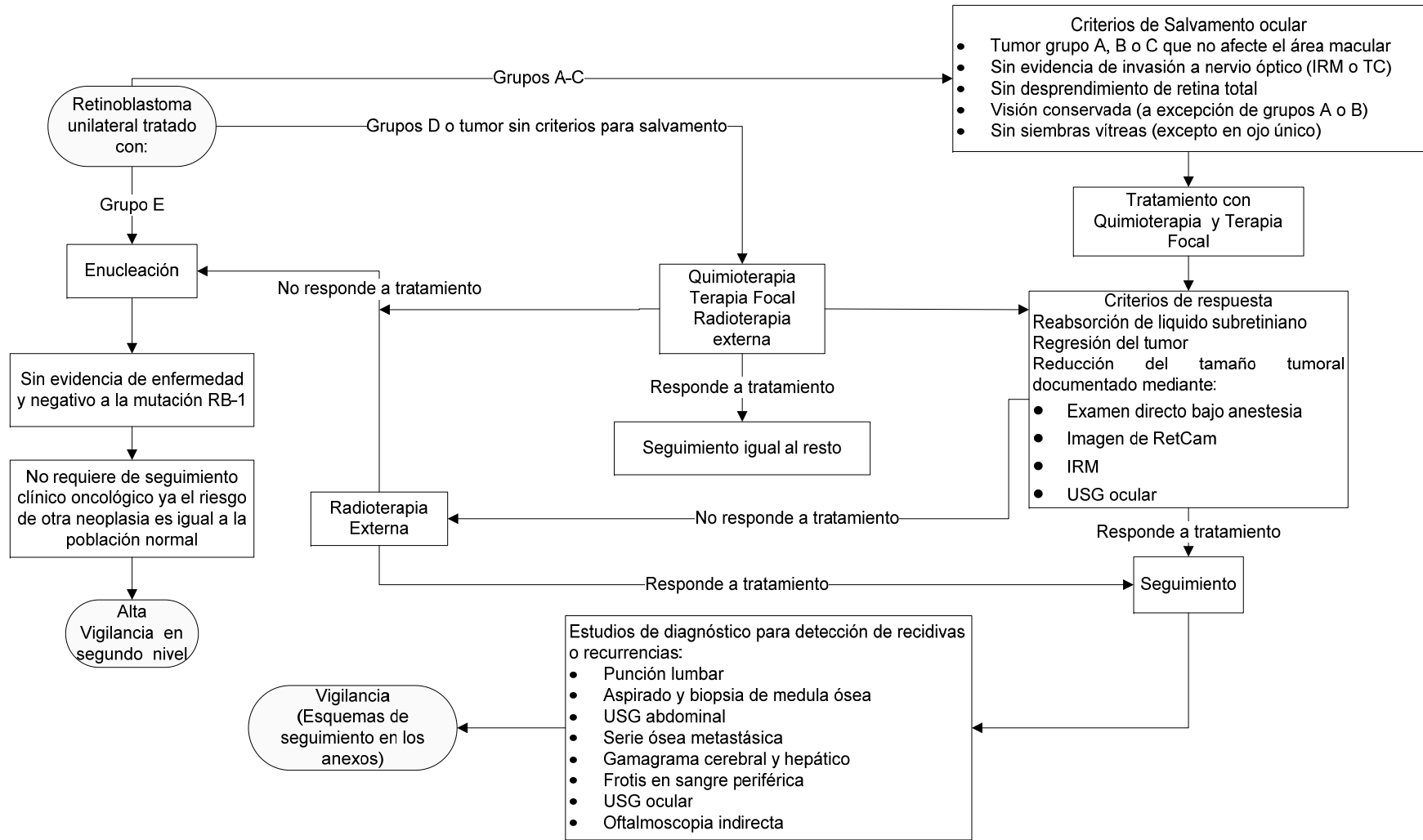
Siembras en cámara anterior	Invasión de la lamina cribosa de nervio óptico
Infiltración de iris	Invasión retrolaminar de nervio óptico
Infiltración en cuerpo ciliar	Invasión de la línea de corte del nervio óptico
Infiltración masiva a coroides	Infiltración de la esclera
	Extensión extraescleral

<http://www.eophtha.com/eophtha/ejo8d.html>

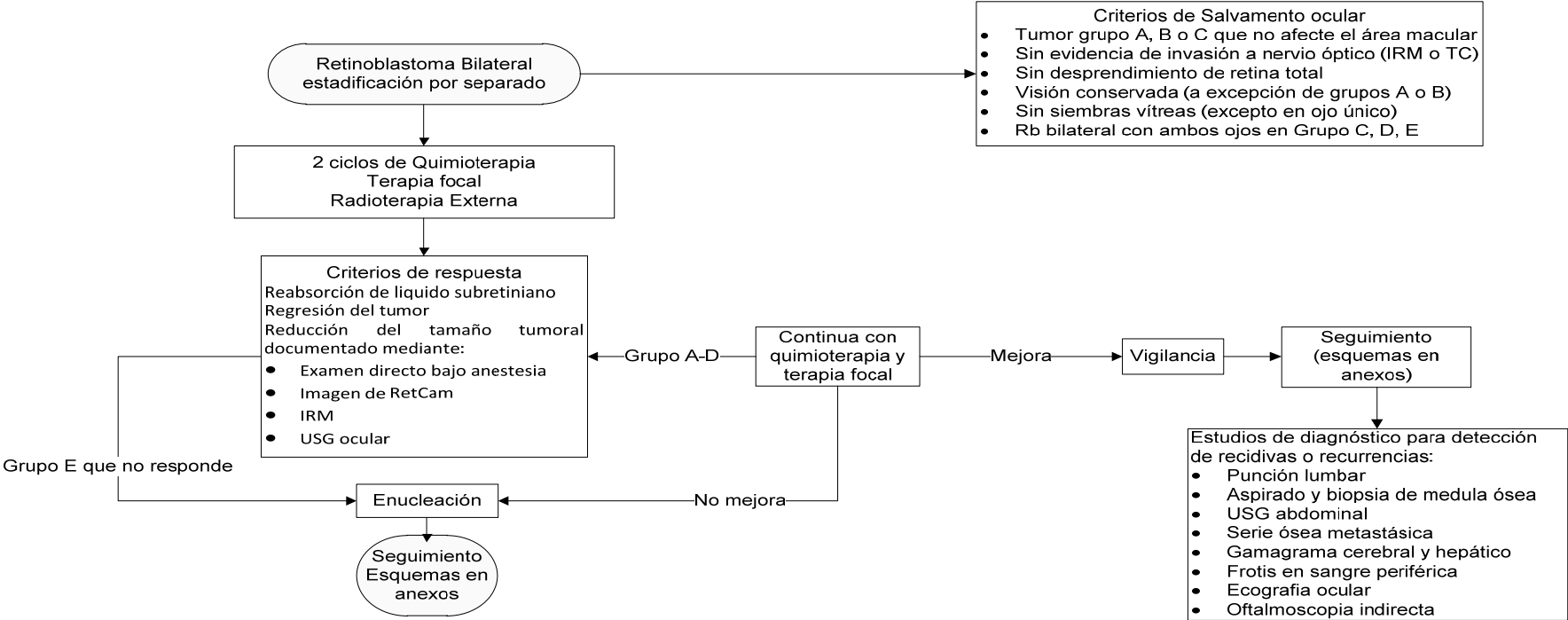
DETECCIÓN EN EL RECIÉN NACIDO



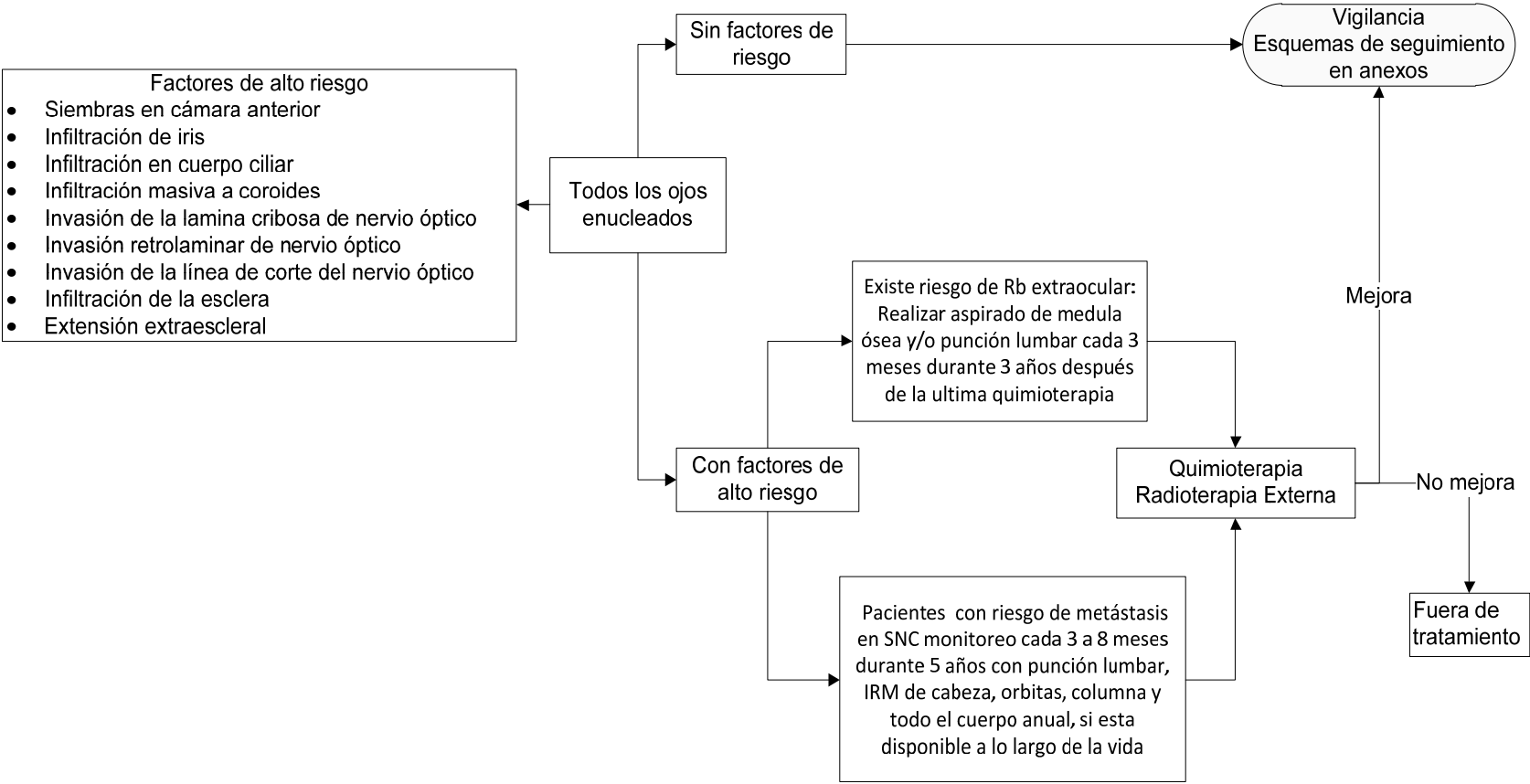
TRATAMIENTO



TRATAMIENTO



EVALUACIÓN HISTOLÓGICA



VIGILANCIA

