

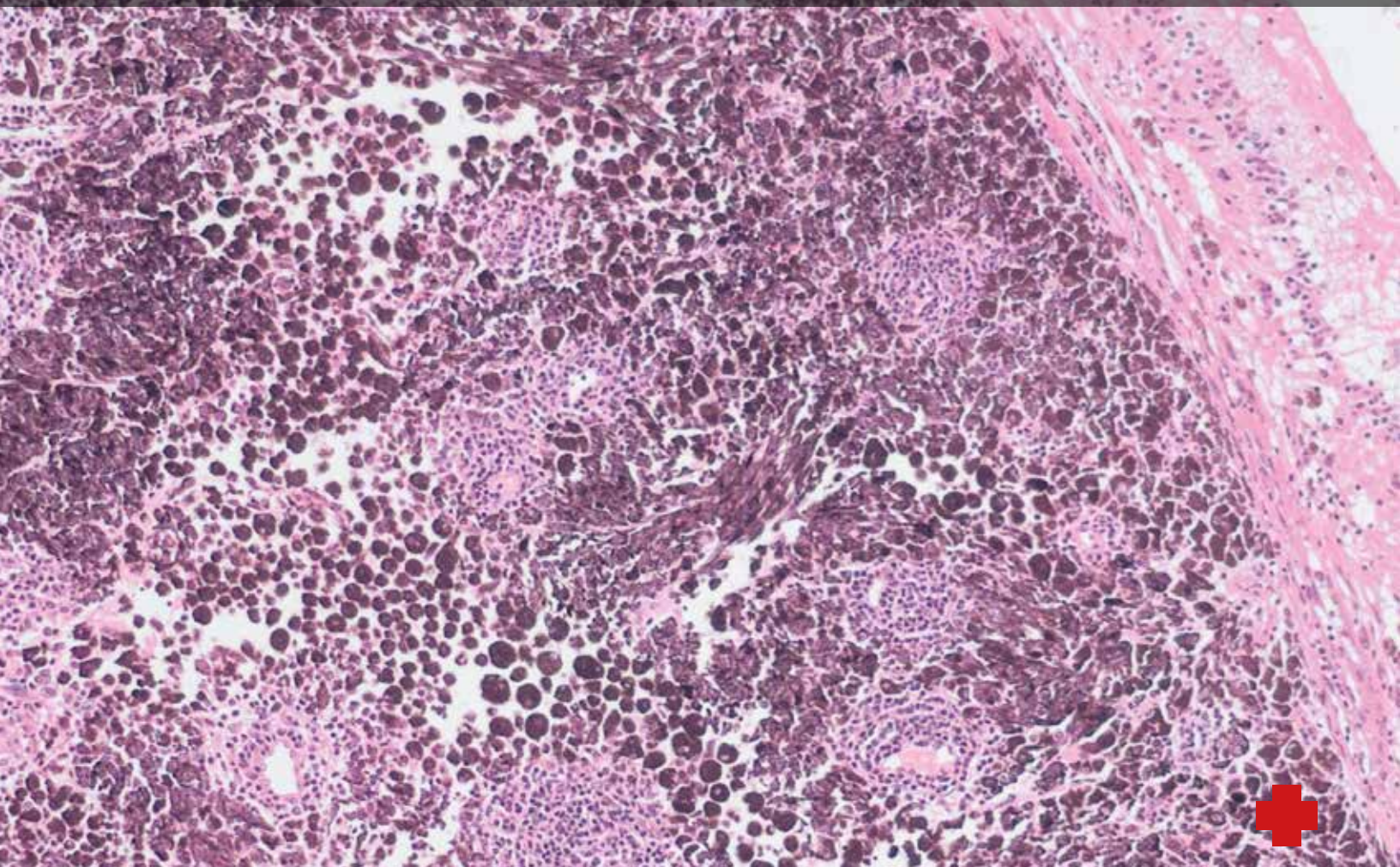
# OFTÁLMICA

Asociación Guatemalteca de Oftalmología

Edición 20  
Abril  
Año 2021



## Melanoma Coroideo: Reporte de caso



### INTERNATIONALLY SPEAKING

Multidisciplinary Management of Retinoblastoma:  
The Experience of Mexico.  
Oftalmopatía Asociada a Enfermedad Tiroidea:  
Evaluación por Imágenes.

Diferencias y Retos en las Guías de  
América Central versus América del Norte en el  
diagnóstico oportuno de Retinoblastoma

Reporte de Caso:  
Rabdomiosarcoma Embrionario de Órbita.  
Manejo de Secuelas y Complicaciones oculares  
producidas por la radioterapia.



**Editora en Jefe**

Dra. Andrea Arriola López  
Retina y Vítreo. Uveítis, ROP

**Editores Asociados**

Dra. Laura Reyna Soberanis  
Oftalmopediatria y Estrabismo

Dr. Erick Saenz  
Oftalmopediatria y Estrabismo.  
Neurooftalmología

**Colaboradores/Junta Directiva**

Dra. Delia Porras  
Oftalmopediatria y Estrabismo

**Presidenta**

Dr. Rudy Gutiérrez  
Córnea y Segmento Anterior

**Vicepresidente**

Dr. Erick Sáenz  
Oftalmopediatria y Estrabismo.  
Neurooftalmología

**Secretario**

Dra. Laura Reyna Soberanis  
Oftalmopediatria y Estrabismo

**Tesorera**

Dra. Luz Cordon  
Córnea y Segmento Anterior

**Vocal Docente I**

Dra. Pilar Alonzo  
Glaucoma

**Vocal Docente II**

Dra. Paulina Castejón  
Oculoplástica

**Vocal I**

Dr. Federico Hermes  
Glaucoma

**Vocal II****Comité de Ética**

Dr. Federico Hermes

**Organización y Marketing**

Lidia Martínez

**ASOCIACIÓN GUATEMALTECA DE OFTALMOLOGÍA**

4a Avenida 15-73 zona 10.  
Edificio Clínicas Médicas - Oficina 807  
Ciudad de Guatemala, Guatemala.  
asociaciondeoftalmologia@gmail.com  
info@oftalmologosdeguatemala.org  
www.oftalmologosdeguatemala.org  
+(502) 2333-7601/ 4299-1613

**FOTOGRAFÍA DE PORTADA**

Melanoma Coroideo. Corte histológico con tinción de hematoxilina y eosina. Se observan remolinos de pigmento como áreas más claras.

Dra. Sonali Campos

# OFTÁLMICA

Asociación Guatemalteca de Oftalmología

# CONTENIDO



## 4 EDITORIAL

## 5 INTERNATIONALLY SPEAKING Multidisciplinary Management of Retinoblastoma: The Experience of Mexico

## 15 Oftalmopatía asociada a enfermedad Tiroidea: Evaluación por imágenes

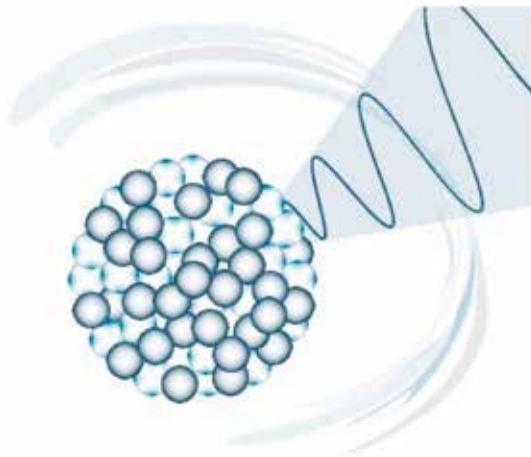
## 18 GALERÍA FOTOGRÁFICA

## 20 Diferencias y retos en las guías de América Central versus América del Norte en el diagnóstico oportuno de Retinoblastoma

## 29 Melanoma Coroideo: Reporte de caso

## 34 Reporte de caso: Rabdomiosarcoma embrionario de órbita: Manejo de Secuelas y Complicaciones oculares producidos por la radioterapia

## 37 SOCIOS ACTIVOS



**AGO**



# EDITORIAL

*Por Dra. Laura Reyna, Dr. Erick Saenz, Dra. Andrea Arriola*

Nuestros cuerpos contienen millones de células altamente especializadas y cada una tiene sus genes específicos que regulan su crecimiento y división; los cambios en estos genes conllevan un crecimiento celular anormal y así se convierten en cáncer.

En esta edición daremos una mirada específica a la rama de Oncología Ocular gracias a la colaboración nacional e internacional de expertos en el tema. La oncología ocular es una rama de la oftalmología donde a diferencia del resto, el objetivo primordial no es salvar la visión. Su objetivo primario es salvar la vida del paciente, luego preservar el globo ocular y por último conservar la visión.

El conocimiento de la epidemiología y formas de presentación de los diversos cánceres oculares es de gran importancia para los oftalmólogos que en su práctica general verán pocos casos de oncología, pero que pueden tener un gran impacto en esos pacientes realizando un diagnóstico temprano y oportuno. En tiempos de pandemia, como los que estamos viviendo, es todavía más relevante poder distinguir los signos de alarma para priorizar la consulta a estos pacientes para quienes la vida está en juego.

El abordaje multidisciplinario que incluya a expertos en otras áreas de la oftalmología como segmentólogos, cirujanos oculoplásticos, oftalmólogos pediatras y retinólogos; así como otras ramas de la medicina es vital para el diagnóstico, tratamiento, pronóstico e información del paciente y círculo familiar. Es importante tomar en cuenta que estos deben recibir apoyo no solo al momento del diagnóstico, sino también durante y después del tratamiento.

A medida en que los métodos de detección temprana y tratamientos mejoran, y vamos entendiendo mejor el cáncer, la esperanza continúa en la lucha contra la enfermedad.

# MULTIDISCIPLINARY MANAGEMENT OF RETINOBLASTOMA: THE EXPERIENCE OF MEXICO

*David Ancona-Lezama, M.D. <sup>1</sup>, Daniela E. Gómez-Elizondo, M.D. <sup>1</sup>, Daniel Bastán-Fabián <sup>1</sup>, José A. Figueroa-Sánchez, M.D. <sup>2</sup>, Francisco J. Rivera-Ortegón, M.D. <sup>3</sup>, Juan H. Páez-Garza, M.D. <sup>1</sup>, Leslie M. Thompson-García, M.Sc. <sup>4</sup>, Andrea Rangel-Padilla, M.D. <sup>1</sup>, Sara González-Godínez, M.D. <sup>1</sup>, Dione Aguilar-Y-Méndez, M.D. <sup>4</sup>, Rocío A. Villafuerte-De-La-Cruz, M.D. <sup>5</sup>, Homero D. Sandoval-Alfaro, M.D. <sup>3</sup>, Melissa Rodríguez-Villareal, M.Sc. <sup>3</sup>, Caroline Guerrero-De-Ferrán, M.D. <sup>1</sup>, Leslie V. Uribe-Ortiz, M.D. <sup>3</sup>, Erik E. Pérez-Ramos, M.D. <sup>4</sup>, Cecilia Crisóstomo-Aguilar, L.P. <sup>1</sup>*

From the 1 Institute of Ophthalmology and Visual Sciences, Tecnológico de Monterrey, Mexico, the 2 Institute of Neurology and Neurosurgery, Tecnológico de Monterrey, Mexico, 3 Private Practice, the 4 Institute of Oncology, Tecnológico de Monterrey, Mexico, and 5 Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Tecnológico de Monterrey, Mexico.

No support or funding was provided for the creation of this manuscript. David Ancona-Lezama, M.D., has had full access to all the data in the study and takes responsibility for the integrity of the data and the accuracy of the data analysis.

Inquiries to David Ancona-Lezama, M.D., Institute of Ophthalmology and Visual Sciences, Tecnológico de Monterrey, Mexico, Tel: +52 (81) 8888-0555, Fax: +52 (81) 8888-0555, Email: davidancona@medicos.tecsalud.mx

## KEYWORDS:

Eye | Retinoblastoma | Multidisciplinary | Pediatric | Oncology Diagnostic | Treatment

## INTRODUCTION

Retinoblastoma is a tumor that accounts for approximately 3% of cancers in children younger than 15 years, with 95% being diagnosed before age 5. It is usually confined to the eye, resulting in a survival rate that ranges between 30 - 97%, being over 97% in high-income countries (HICs).<sup>1,2</sup> The treatment of retinoblastoma is complex and requires a multidisciplinary approach to achieve the main goals of patient survival, ocular globe preservation, and optimization of visual function.

'Multidisciplinary management' is a term used in medicine to describe a treatment planning approach that includes a coordinated group of doctors and other healthcare professionals, experts in different disciplines.<sup>3</sup> In retinoblastoma, this team of experts includes ophthalmologists, pediatric oncologists, ocular pathologists, geneticists, endovascular neurosurgeons or neurointerventional radiologist, radiation oncologists, and mental health experts to ensure the best possible care.

A cancer diagnosis is undoubtedly a stressful event for the patient and family, especially if the patient is a child. It usually requires many family adjustments to attend frequent medical visits and hospitalizations, subsequently leading to time away from their everyday life and duties. Once treatment is over, families have to transition again to their pre-cancer lives and find a new 'normal' that will require regular medical visits and evaluations to cope with the disease's aftereffects.

Psychological care of retinoblastoma patients and their families play an important role in multidisciplinary management. Several reports have suggested that parents experience elevated levels of stress associated with the initial diagnosis.<sup>4,5</sup> This disease has been described as overwhelming, especially for parents of children that require enucleation.<sup>4,5</sup> Some studies report that parents with visually impaired children undergo more stress than parents of children with typical development.<sup>6</sup> Therefore, it is essential to include mental health interventions in the multidisciplinary management of these cases, both with the patient and their families, as the caretakers' stress may influence child outcomes, including cognitive development.<sup>7</sup>

Multidisciplinary management of cancer is a common approach in HICs like the United States of America. Patients usually have access to intensive treatments, cooperative trials, and molecular diagnosis that facilitates targeted therapies that positively contribute to an increased survival rate that approaches 98–99%.<sup>1,2</sup> The ability to carry out higher screening levels and virtual freedom from restrictions regarding the best available treatment options, including quality multidisciplinary management, permits curation to become the ultimate focus, with easier access to long-term follow-up.

Sadly, approximately 80% of the newly diagnosed childhood cancer cases each year occur in developing countries.<sup>8</sup> In low- and middle-income countries (LMICs), adequate treatment of retinoblastoma remains a major challenge as patients often present with advanced disease. Several factors

contribute to this challenge: the impaired access to healthcare, the scarcity of human resources, the unavailability of medications or procedures, inadequate infrastructure, poor education, and the lack of support from government and international nongovernmental organizations. Therefore, the sophisticated multidisciplinary care that these patients require is not always available. These limitations contribute to the higher mortality rate registered in LMICs. In Asia and Africa, between 40 and 70% of children with retinoblastoma die, compared with some only 3-5% in some HICs.<sup>9</sup>

## 9.1 to 16%

The retinoblastoma mortality rate ranges.

In Mexico, cancer is the leading cause of death in children age 5-9 years.<sup>10</sup> The retinoblastoma mortality rate ranges from 9.1 to 16%, resembling those in most Latin American countries.<sup>10</sup> In Mexico, the treatment of retinoblastoma remains a challenge due to the uneven distribution of ophthalmologists among Federal States. Only 15 certified ophthalmologists exist in the sparsest State, while 894 exist in the most plentiful.<sup>11</sup> The number of surgical centers also varies among States, ranging from 14 per 100,000 people in the states with the highest income to 4 per 100,000 in the states with the lowest income.<sup>12</sup> There is insufficient data on the number of institutions that treat patients with retinoblastoma. However, records show only 183 board-certified pediatric oncologists and only six ophthalmologists with formal ocular oncology training are available in the whole country.<sup>13</sup> Specific therapies used in the treatment of retinoblastoma, like intra-arterial chemotherapy, are currently available only in a few certified centers in the country. In our center, the administration of sophisticated multidisciplinary care, including targeted therapies that these patients require, is available.

## DIAGNOSTIC APPROACH

The ideal path towards retinoblastoma cure begins with a thorough history. The first contact clinician, either telemedicine center, nurse, general practitioner, pediatrician, ophthalmologist, pediatric oncologist, pediatric ophthalmologist, retina specialist, or ocular oncologist, must first investigate the time onset of symptoms. When this is not possible, the clinician must query about the first time any parent registered a shift in the child's development. Despite that this guards no accurate correlation with disease severity, a distant date could infer a diagnostic delay and therefore advanced stage. Previous exams, blood work, imaging, and interventions should also be recorded.

Pre- and perinatal history is equally relevant. Data should include gestational age at birth, birth weight, delivery technique, and complications, as well as any abnormalities observed in control ultrasounds (structural or developmental), at eye screening, birthmarks, or malformations, especially those associated with 13q Deletion Syndrome.<sup>14</sup>

Retinoblastoma is caused by biallelic inactivation of the retinoblastoma susceptibility gene RB1 in 13q14 locus; the first genetic event could be hereditary (40%) or non-hereditary (60%); the second genetic event occurs at somatic level (embryonic retinal cells).

A complete examination should not only include the child, but also both their biological parents and siblings, as sometimes, spontaneously regressed retinoblastoma, arrested retinoblastoma, or retinoma/retinocytoma could be incidentally encountered.<sup>15</sup>

Deliberate queries pertinent to retinoblastoma's most distinguishable simulating conditions also termed 'pseudoretinoblastoma' should be addressed.<sup>16</sup> Such is the case of exposure to pets (infectious granuloma), prematurity or administration of supplemental oxygen (retinopathy of prematurity), obstetric trauma (vitreous hemorrhage), CHARGE (coloboma), PHACE syndrome (morning glory disc), neurofibromatosis (hamartoma of the retina and RPE), tuberous sclerosis (retinal astrocytic hamartoma), other genetic disorders (retinal detachment), sepsis (endogenous endophthalmitis), family history of congenital cataract (congenital cataract),

galactosemia (congenital cataract), among many others.<sup>17,18</sup>

After a full detailed history is recorded, the initial office examination must include visual acuity assessment, subjective and cycloplegic refraction of both eyes, clinical photography, strabismus evaluation, tonometry, slit-lamp examination, and full-dilated eye examination. Ideally, an ultrasound and widefield fundus photography must be performed in-office. The clinician will attempt to confirm or discard retinoblastoma and initially staged it by the International Classification of Retinoblastoma (for intraocular staging). It is important to remember that the classification will be reassessed for a final staging following the availability of the full systemic workup.

An initial MRI should be scheduled at diagnosis. Given its superior soft-tissue contrast, MRI is preferred over CT scan in detection of tumor extent and metastatic risk factors. Additionally, CT exposes the child to unnecessary radiation that, in the case of a germline mutation, could add-up to the radiation burden. It is important to recall that a radiation accumulation of as little as 5 Gy over the course of a lifespan in a retinoblastoma patient with germline mutation carries an elevated risk for radiation-induced sarcoma.<sup>19</sup>

Diffuse infiltrative retinoblastoma should also be considered due to its peculiar clinical characteristics, including older age, female sex, pseudoinflammation, absence of mass, retinal detachment in cinnamon-roll configuration, among others.<sup>20</sup>





TREATMENT APPROACH

MANAGEMENT OF RETINOBLASTOMA

As we know, the management of retinoblastoma (Rb) depends largely on the stage of the tumor, the coexistence of extraocular factors, whether the tumor comes from a germline mutation, the family support network, and, finally, the availability of resources. If the patient has a positive family history for retinoblastoma, one should suspect a germline mutation, with all the problems such a tumor would entail. All patients should get a simple

and contrast-enhanced MRI of the brain and orbits.<sup>21</sup>

A comprehensive and clinically useful staging scale is the International Classification of Retinoblastoma (ICRB). Table 1 summarizes this scale (Table 1). This classification scheme focuses on the size, location, seeding, and invasion of the tumor. Depending on the group where the tumor lies, the clinician can devise a treatment plan.<sup>22,23</sup>

| GROUP | FEATURES                                                                                                                                                                                     |
|-------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| A     | Rb ≤3 mm in basal diameter or thickness                                                                                                                                                      |
| B     | Rb >3 mm in basal diameter or thickness OR<br>Tumor location ≤3 mm from foveola OR<br>Tumor location ≤1.5 mm from optic disc OR<br>Tumor-associated subretinal fluid ≤3 mm from tumor margin |
| C     | Rb with subretinal seeds ≤3 mm from tumor OR<br>Rb with vitreous seeds ≤3mm from tumor OR<br>Rb with subretinal and vitreous seeds ≤3 mm from tumor                                          |
| D     | Rb with subretinal seeds >3 mm from tumor OR<br>Rb with vitreous seeds >3 mm from tumor OR<br>Rb with subretinal and vitreous seeds >3 mm from tumor                                         |
| E     | Rb occupying >50% of the globe OR<br>Neovascular glaucoma OR<br>Opaque media OR<br>Invasion of optic nerve, choroid, sclera, orbit, and/or anterior chamber                                  |

INTRAVENOUS CHEMOTHERAPY (IVC)

Since its inception in the early 1990s, IVC has remained a staple in Rb management. This modality of treatment consists of 2-4 chemotherapeutic agents which are administered monthly via a central or peripheral catheter for 6-9 cycles. The most widespread regimen consists of vincristine, etoposide, and carboplatin; this treatment is coined as 'VEC'. Focal consolidation with thermotherapy, particularly cryotherapy, can be utilized in conjunction with IVC to enhance drug availability, especially when given within 48 hours of thermal disruption.<sup>21,24,25</sup>

Indications for IVC include bilateral disease, confirmed germline mutation, positive family history of Rb, and suspicion of optic nerve or choroidal invasion. IVC also plays a role in preventing long-term secondary cancers, metastases, and pineoblastoma. Another indication implies patients whose body weight is under 6 kilograms and who are awaiting intra-arterial chemotherapy (IAC); this is known as "bridge therapy". In the case of enucleation, the tumor should be analyzed by histopathology. If high-risk features (such as post-laminar optic nerve invasion, massive choroidal



invasion (>3 mm in diameter), or extraocular extension) are present, high-doses of IVC should be given to prevent metastases. All patients undergoing IVC should receive prophylaxis for *Pneumocystis jirovecii*.<sup>21,25</sup>

Common side effects of IVC include transient alopecia, cytopenia, and fever. Systemic toxicity, if present, is usually mild. Nausea, emesis, and constipation are prevalent side effects as well, but they can be medically managed. Other side effects, although rare, include renal toxicity, secondary acute myelogenous leukemia, and infertility. The latter is more common in males if melphalan is added to the treatment plan, more so if the cumulative dose reaches 140 mg/m<sup>2</sup>.<sup>21</sup>

### INTRA-ARTERIAL CHEMOTHERAPY (IAC)

IAC was introduced in 1990 by Akihiro Kaneko to treat Rb when it was confined to the eye. Nowadays, IAC is an angular stone in the management of unilateral intraocular Rb. IAC achieves ten times the chemotherapy dose delivered to the eye in comparison to IVC. The treatment usually consists of 1-3 drugs administered once a month for three sessions. This option is complex and usually expensive due to the need for collaboration with a neurosurgeon or interventional neuroradiologist. This monetary impediment is why IAC is not widely employed in LMICs.<sup>21,24,25</sup>

When the tumor is in group B and C of the ICRB classification system, monotherapy with melphalan (5 mg) is sufficient. Nevertheless, with more advanced (groups D and E) or refractory disease, dose-escalation or addition of topotecan or carboplatin might be needed. It is worth mentioning that carboplatin has been used less frequently because of its high ophthalmic toxicity rates. Indications for IAC include first line and globe salvaging therapy. It is used as primary therapy for non-germline, unilateral, group B-E Rb, as well as secondary therapy for unilateral or bilateral advanced refractory disease. Another indication is the treatment for subretinal and vitreous seeds, particularly when they are adjacent to the retina, and rescue therapy for recurrence after previous IAC. The downside of IAC is that it hasn't been demonstrated to be effective against metastases or pineoblastoma prevention.<sup>21,24,25</sup>

Despite the method of highly localized delivery of the agents, there have been cases of systemic toxicity

with IAC. One such side effect is neutropenia, which has been reported in 12% of patients. Other, less common, side effects include femoral artery occlusion with blue toe syndrome, carotid artery dissection, stroke, and death. Periocular side effects are more common but seldomly severe, these are periorbital edema, cutaneous hyperemia, madarosis, blepharoptosis, and extraocular dysmotility. Ophthalmic vascular side effects include choroidal occlusive vasculopathy, retinal artery occlusion, ophthalmic artery spasm or occlusion, and vitreous hemorrhage. Also, rhegmatogenous retinal detachment has been reported in 8-16% of cases treated with primary IAC, this may be due to rapid tumor regression.<sup>21,24,25,26</sup>

### INTRAOCULAR CHEMOTHERAPY (IOC)

IOC can be divided into three types: intravitreal (IvitC), precision intravitreal (p-IvitC), and intracameral (IcamC). IvitC is useful in combination with IAC for the treatment of vitreous seeds but it is not used as monotherapy. Contraindications for this therapy include the presence of tumor or vitreous seeds at the site of needle entry, invasion of the pars plana, and anterior chamber seeding. The main agents in IvitC are melphalan and topotecan, and they can be used in combination. These are instilled inside the vitreous, and the eye is shaken for 30 seconds to ensure adequate distribution. The dosage of 20-30 µg every 2-4 weeks is sufficient to control vitreous seeds while avoiding unwanted side effects, which are cataract, vitreous and subretinal hemorrhage, ocular hypotony, phthisis bulbi, salt-and-pepper retinopathy, anterior segment toxicity, and many more. Precision intravitreal chemotherapy (p-IvitC) differs from the latter in that it is injected under direct visualization and that the eye is not jiggled, but rather the head is positioned in a preferred orientation following injection.<sup>21,24,25</sup>

Intracameral chemotherapy (IcamC) is meant to provide adequate drug availability in the anterior chamber. Prior to its creation, aqueous seeding was an indication for enucleation or anterior chamber radiotherapy. This treatment consists of melphalan (15-20 µg/0.05 mL) or topotecan (7.5 µg/0.015 mL) divided into thirds and delivering 1/3 of the dose to the anterior chamber and the remainder to the posterior chamber. Side effects include iris heterochromia and progressive cataract, but this might be ameliorated with the usage of topotecan instead of melphalan.<sup>21,24,25</sup>

## FOCAL THERAPIES

The most frequently used are cryotherapy and transpupillary thermotherapy (TTT). These are often used for consolidation of the tumor in addition to IVC and IAC and are usually performed under indirect ophthalmoscopy. Cryotherapy indications include treatment of small tumors and foci of subretinal or preretinal seeds, although this procedure is rarely used as monotherapy. TTT is

performed with a diode laser and is also used in conjunction with chemotherapy for small tumors <3 mm in diameter and <2 mm in thickness. Multiple TTT sessions are required, usually 2-6 at 4-week intervals and indocyanine green can enhance its effects. Side effects common to both treatments include chorioretinal scarring and diminished visual acuity to some degree.<sup>21,25</sup>

## EXTERNAL BEAM RADIOTHERAPY (EBRT)

This treatment was used as globe salvage therapy prior to the use of modern IVC. Nowadays, it retains its usefulness in the treatment of extraocular extension, orbital recurrence, and positive optic nerve margin post-enucleation. Combination of EBRT and IVC has been reported to successfully achieve control in 71% of cases. However, radiation side effects can be serious and can range from dry-

eye syndrome and cataract to secondary primary tumors in the areas exposed to radiation. The latter has been reported in up to 53% of patients by the time they are 50 years of age, and the most common tumor is osteosarcoma followed by other bone tumors and soft tissue sarcomas, melanoma, and epithelial tumors of the breast, bladder, colon, and kidneys, just to name a few.<sup>21,24,25</sup>

## PLAQUE RADIOTHERAPY

Also known as brachytherapy, this modality of treatment is used as secondary treatment for medium-sized chemoresistant tumors, regardless of the presence (or absence) of vitreous or subretinal seeds, with recurrence after IVC or IAC. Iodine-125 is the most used isotope and the dose is designed to deliver 35-40 Gy. It takes 2-4 days to deliver the intended dose and it avoids many

side effects commonly seen in EBRT, especially the development of new tumors. Side effects include cataract, radiation maculopathy and/or papillopathy, and vitreous hemorrhage. Intravitreal anti-VEGF antibodies can be used to treat macular edema following brachytherapy, but this should be delayed until confirmed tumor regression to avoid extraocular extension.<sup>21,24,25</sup>

## ENUCLEATION

Enucleation remains an important staple of treatment. This is particularly true with group E tumors, poor visualization of the tumor due to hemorrhage, extraocular extension, invasion of the optic nerve or choroid, or resistant tumors that did not respond to other salvaging modalities. Complications include infections, as well as giant papillary conjunctivitis due to the prosthesis being

in contact with the area. Because of the important functional, physical, and psychological effects that enucleation can prompt, prosthetics should be promoted as soon as possible following the first six weeks.<sup>21,24,25</sup>

## **PATHOLOGY WORKUP**

Diagnostic vitreous tap or vitrectomy is generally not encouraged. When enucleation is performed, the entire globe must be analyzed by pathology. Current consensus guidelines for adequate handling of the specimen recommend obtaining four main blocks: one block for the central pupil-optic nerve (PO) section containing the optic nerve, tumor, and anterior chamber structures. Two blocks for the calottes (remainder of ocular tissue after obtaining the PO) in anterior-posterior segments embedded on edge to examine more choroidal surface, and

one block containing the cross-section of the margin of the optic nerve, obtained before opening the eye. This last block is usually harvested directly from the surgeon in the operating room.<sup>27</sup>

Massive choroidal invasion (> 3 mm), focal choroidal invasion (< 3 mm), extraocular extension (beyond scleral tissue), optic nerve invasion in mm (prelaminar, laminar, retrolaminar, or tumor at the surgical margin) must be directly annotated as it carries prognosis risk and is of utmost importance for clinical decisions.<sup>27</sup>

## **MENTAL HEALTH PROGRAM**

Eye cancer is a potentially overwhelming experience for a child. It is of the utmost importance to include the patient's psychological well-being throughout the treatment of retinoblastoma. Because it's more likely that the patient is a minor of less than five years old, the caregivers play an important role in the follow-up of the treatment and wellbeing of the child. After the diagnosis, a team of psychotherapists is provided for the patient and the caregivers. A therapist is fully focused on the child. Our program provides the child with an object they can identify with and, by taking care of their loyal companion, they can learn to take care

of themselves. Additionally, through medical play, the child explores the common medical materials and pretends to "be" the doctor to work through their experience of the diagnosis and treatment of retinoblastoma. Keeping the patient's experience in mind it is also important to assess the burden placed upon the caregivers of said patients, a second therapist is assigned to the caregivers to provide therapeutic companionship through the treatment and assess their own experience and impact of the diagnosis of their family member. Additionally, psychiatry attention is provided whenever needed.

## **FOLLOW UP**

Patients should receive regular evaluations every four weeks to assess the treatment's response, screen for side effects, and continue to take part in the decision-making process. A simple and contrast-enhanced MRI of the brain and orbits should be performed every six months until the child is five years old. As for the remainder of the patient's lifespan, follow up should be individualized based on the characteristics the child presents, whether high-risk factors were present or not. It is worthwhile mentioning that most recurrences take place in the first three years after initial remission, although late-onset recurrences can occur up to 11 years after treatment. Patients should have their visual acuity evaluated with the same frequency as the general population, with exception of the ones who received radiation therapy. These patients should be evaluated more frequently in light of the fact that they experienced more incidence of cataract and orbital deformities.<sup>21,24,25,28</sup>

The rate of strabismus in Rb survivors is also worth mentioning. Several studies have found that this outcome is somewhat common, one of them demonstrating that 60% of their group D Rb sample size (12 out of 20 patients) had strabismus at five years of follow-up, with exotropia being the most frequently presenting variant. While this particular cohort was not very large, it is important to note that amblyopia is a serious sequela of strabismus and should be addressed accordingly.<sup>28,29,30</sup>

In the case of hereditary Rb, the American Association for Cancer Research (AACR) suggests implementing non-sedated exams every 2-4 weeks from birth to 8 weeks of age. From 8 weeks to 12 months of age Examination Under Anesthesia (EUA) should be performed monthly. Subsequent check-ups should be performed as follows:



- 12 to 24 months: EUA every two months.
- 24 to 36 months: EUA every three months.
- 36 to 48 months: EUA every four months.
- 48 to 60 months; EUA every six months.
- 5 to 7 years: non-sedated exams every six months.
- >7 years: non sedated exams every 1-2 years.

This surveillance regimen is intended for intraocular Rb. For trilateral Rb, an MRI of the brain and orbits should be performed at the time of diagnosis and every six months thereafter until the child is five years of age. In the case of second primary tumors, surveillance should be performed by means of patient education about risks and being mindful of new signs and symptoms. Also, patients should undergo skin examination at the time of well-child visits, and annually thereafter until 18 years of age because of the risk of melanoma. Some experts recommend whole-body MRI yearly after the child turns eight years old, but there is currently no consensus on this recommendation.<sup>31</sup>

The overall rate of depression and anxiety among retinoblastoma survivors is not higher

than survivors of other cancers. Despite this, bilateral retinoblastoma survivors seem to have an increased fear of recurrence or secondary cancers arising from treatment. This fact reiterates the fact that physicians should not take their patients' mental health for granted. Long term psychological support is recommended for the adequate emotional and sensory-motor development of the child. Additionally, long term psychotherapy for the caregivers can provide the space to work through the adjustments that the treatment requires. Survivorship programs also exist, and patients should be encouraged to reach out to them for reassurance and amplifying their support network.<sup>30,32,33</sup>

## CHALLENGES TO OVERCOME

The consolidation of a multidisciplinary group has presented many challenges. First and foremost, all the members of the team have to be in constant communication and aligned with the course of treatment. Our team developed a flowchart of the specialists and the order in which the patient is required to have an appointment with them. Nonetheless, there are still challenges to be addressed in regard to the coordination of agendas and overall flow of the course of treatment in order to improve the experience of the patient.

Another important challenge was the integration of a mental health program in the treatment of retinoblastoma. Our team, as healthcare professionals treating patients with cancer on a daily basis, understand the emotional impact of the diagnosis and treatment of retinoblastoma, and the importance of mental health as a fundamental part of the treatment, not only for the patient and

the family's well-being but also because of the positive impact towards the medical interventions. Nonetheless, in Mexico, there's still a stigma towards mental health care as non-important or just for mental health problems, creating a resistance in the patients to seek mental health care. Our team has developed a program that includes mental health interventions in the overall treatment for retinoblastoma, but there's still a long way to go in our society towards the inclusion of mental health in hospital settings and addressing the social stigma towards psychological attention.

Undoubtedly, the synchronization of multiple specialists is a dutiful task. However, as it has grown to become the standard of care, every center aiming to treat retinoblastoma should recruit a complete and integrated task force for the patients' safety.

## REFERENCES

1. Ghisoli ML, Zage PE, Herzog C, Chevez-Barrios P, Chintagumpala M, Hurwitz RL, et al. Multidisciplinary Management of Retinoblastoma: Diagnosis, Treatment, and Future Direction. *Ophthalmic Oncology*. 2010;:179–99.
2. Kivelä T. The epidemiological challenge of the most frequent eye cancer: retinoblastoma, an issue of birth and death. *Br J Ophthalmol*. 2009;93:1129–31
3. NCI Dictionary of Cancer Terms. National Cancer Institute. Available: <https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/multidisciplinary> [Accessed 22 Dec 2020]
4. Ek U. Emotional reactions in parents and children after diagnosis and treatment of a malignant tumour in the eye. *Child Care Health Dev*. 2000;26:415–428.
5. Hamama-Raz Y, Rot I, Buchbinder E. The coping experience of parents of a child with retinoblastoma-malignant eye cancer. *J Psychosoc Oncol*. 2012;30:21–40.
6. Tröster H. Sources of stress in mothers of young children with visual impairments. *J Vis Impair Blind*. 2001;95:623–637.
7. Hile S, Erickson SK, Agee B, et al. Parental stress predicts functional outcome in pediatric cancer survivors. *Psycho-Oncology* 2014;23:1157–1164
8. Luna-Fineman S, Barnoya M, Bonilla M, Fu L, Baez F, Rodríguez-Galindo C. Retinoblastoma in Central America: Report from the Central American Association of Pediatric Hematology Oncology (AHOPCA). *Pediatric Blood & Cancer*. 2011;58(4):545–50.
9. Dimaras H, Kimani K, Dimba EA, Gronsdahl P, White A, Chan HS, et al. Retinoblastoma. *The Lancet*. 2012;379(9824):1436–46.
10. M. A. Ramirez-Ortiz, V. C. Lansingh, K. A. Eckert et al., Systematic review of the current status of programs and general knowledge of diagnosis and management of retinoblastoma. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*. 2017;74(1):41–54
11. Sociedad Mexicana de Oftalmología A. C. Available: [https://www.smo.org.mx/directorio\\_medico.php](https://www.smo.org.mx/directorio_medico.php) [Accessed 22 Dec 2020]
12. Informe sobre la Salud de los Mexicanos – Diagnóstico General del Sistema Nacional de Salud. 2016, Available: [https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/239410/ISSM\\_2016.pdf](https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/239410/ISSM_2016.pdf) [Accessed 22 Dec 2020]
13. Garza-Garza LA, Ruiz-Lozano RE, Rebolledo-Méndez G, Ibarra-Nava I, Morales-Garza HJ, Ancona-Lezama D. Challenge of Retinoblastoma in Mexico in 2020: Perspectives and Solutions. *Journal of Ophthalmology*. 2020;2020:1–6.
14. Quélin C, Bendavid C, Dubourg C, Rochebrochard CDL, Lucas J, Henry C, et al. Twelve new patients with 13q deletion syndrome: Genotype-phenotype analyses in progress. *European Journal of Medical Genetics*. 2009;52(1):41–6.
15. Shields CL, Shields JA, Baez K, Cater JR, De Potter P. Optic nerve invasion of retinoblastoma. Metastatic potential and clinical risk factors. *Cancer*. 1994;73: 692–8
16. Shields CL, Schoenberg E, Kocher K, Shukla SY, Kaliki S, Shields JA. Lesions Simulating Retinoblastoma (Pseudoretinoblastoma) in 604 Cases. *Ophthalmology*. 2013;120(2):311–6.
17. MD MBS. Morning Glory Syndrome. American Academy of Ophthalmology. 2017. Available: <https://www.aao.org/disease-review/neuro-ophthalmology-morning-glory-syndrome> [Accessed 28 Dec 2020]
18. Bustos-Zepeda M, Ortega-Ramírez C. Catarata Congénita. *Rev Hosp Gral Dr. M Gea González*. 2001;4:57–60
19. Wong FL, Boice JD Jr, Abramson DH, Tarone RE, Kleinerman RA, Stovall M, Goldman MB, Seddon JM, Tarbell N, Fraumeni JF Jr, Li FP. Cancer incidence after retinoblastoma. Radiation dose and sarcoma risk. *JAMA*. 1997;278(15):1262–7

20. Ancona-Lezama D, Garza-Garza LA, Ruiz-Lozano RE, Shields CL, Villagomez-Valdez LG, De-Leija-Portilla JO. Diffuse infiltrative retinoblastoma with retinal detachment in "cinnamon-roll" configuration: a case report. *J AAPOS*. 2020;S1091-8531(20)30315-3. doi: 10.1016/j.jaapos.2020.10.004.
21. Ancona-Lezama D, Dalvin LA, Shields CL. Modern treatment of retinoblastoma: A 2020 review. *Indian J Ophthalmol* 2020;68:2356-65.
22. Fabian ID, Reddy A, Sagoo MS. Classification and staging of retinoblastoma. *Community Eye Heal J*. 2018;31(101):11-13.
23. Shields CL, Lally SE. 10 10.1. In: Duangnate Rojanaporn, ed. 1st ed. Springer Singapore; 2019:91-99. doi:10.1007/978-981-13-2336-2
24. Fabian ID, Onadim Z, Karaa E, Duncan C, Chowdhury T, Scheimberg I, et al. The management of retinoblastoma. *Oncogene* [Internet]. 2018;37(12):1551-60. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/s41388-017-0050-x>
25. Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, Cobrinik D, Kivelä TT, Lohmann D, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. "Alive, with good vision and no comorbidity." *Prog Retin Eye Res* [Internet]. 2019;73(May):100764. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2019.05.005>
26. Sarici A, Kizilkilic O, Celkan T, Gode S. Blue toe syndrome as a complication of intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma. *JAMA Ophthalmol*. 2013;131(6):801-802. doi:10.1001/jamaophthalmol.2013.1458
27. Xavier Sastre, Guillermo L. Chantada, François Doz, Matthew W. Wilson, Maria T. G. de Davila, Carlos Rodríguez-Galindo, Murali Chintagumpala, Patricia Chévez-Barrios; 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* 1 August 2009; 133 (8): 1199-1202. doi: <https://doi.org/10.1043/1543-2165-133.8.1199>
28. Pulido J. Long-term visual outcome following chemoreduction for retinoblastoma: Commentary. *Evidence-Based Ophthalmol*. 2006;7(2):91-92. doi:10.1097/01.ieb.0000209779.95400.f6
29. Fabian ID, Naeem Z, Stacey AW, et al. Long-term Visual Acuity, Strabismus, and Nystagmus Outcomes Following Multimodality Treatment in Group D Retinoblastoma Eyes. *Am J Ophthalmol*. 2017;179:137-144. doi:10.1016/j.ajo.2017.05.003
30. Nahum MP, Gdal-On M, Kuten A, Herzi G, Horovitz Y, Arush MW Ben. Long-term follow-up of children with retinoblastoma. *Pediatr Hematol Oncol*. 2001;18(3):173-179. doi:10.1080/08880010151114769
31. Kamihara J, Bourdeaut F, Foulkes WD, Molenaar JJ, Mosse YP, Nakagawa A, et al. Retinoblastoma and Neuroblastoma predisposition and surveillance. *Clin Cancer Res*. 2017;23(13):e98-106.
32. Ford JS, Chou JF, Sklar CA, et al. Psychosocial outcomes in adult survivors of retinoblastoma. *J Clin Oncol*. 2015;33(31):3608-3614. doi:10.1200/JCO.2014.60.5733
33. Collins MLZ, Bregman J, Ford JS, Shields CL. Depression, Anxiety, and Stress in Parents of Patients With Retinoblastoma. *Am J Ophthalmol*. 2019;207:130-143. doi:10.1016/j.ajo.2019.05.020

# OFTALMOPATÍA ASOCIADA A ENFERMEDAD TIROIDEA: EVALUACIÓN POR IMÁGENES

Dr. M. Daniel Echeverría M.

Neurorradiólogo Diagnóstico e Intervencional Instituto de Neurocirugía, Dr. Asenjo Santiago, Chile.

Profesor Adjunto Universidad de Valparaíso

Radiología e Imágenes Diagnósticas

Universidad de San Carlos de Guatemala, Guatemala, Guatemala.

La oftalmopatía asociada a enfermedad tiroidea es conocida como “Oftalmopatía de Graves” en honor al médico Robert Graves, médico irlandés que describió la enfermedad hace más de 150 años<sup>1</sup>. En 1835 describió 3 pacientes con aumento de tamaño de la glándula tiroides, taquicardia y también con protrusión de ambos ojos<sup>1</sup>.

La oftalmopatía de Graves es la manifestación extra-tiroidea más frecuente de la enfermedad tiroidea.<sup>2</sup> Esta es una enfermedad inmunomediada en la cual anticuerpos antitiroideos se encuentran elevados.<sup>2,3</sup> Esto ocurre con mayor frecuencia en mujeres, pero en hombres los síntomas son más severos. Para diagnosticar la oftalmopatía de Graves se necesita una evaluación multidisciplinaria entre endocrinólogo, oftalmólogo y radiólogo/neurorradiólogo.<sup>3</sup> Los signos que se manifiestan es la protrusión de los globos oculares secundario principalmente a inflamación de los músculos extraoculares.<sup>4</sup> El engrosamiento de los músculos ocurre de una forma ordenada<sup>4</sup> (Diagrama 1):

- Músculo Recto Inferior
- Músculo Recto Medial
- Músculo Recto Superior
- Músculo Recto Lateral
- Músculos Oblicuos

Esto ha llevado a la creación de acrónimos que nos ayudan a recordar el orden de afectación de los músculos, como lo es el creado en lengua inglesa “I’m SLOW”, incluyendo posteriormente al músculo elevador del párpado superior dentro del

compromiso de la enfermedad. Se puede observar engrosamiento y edema de la grasa retroocular secundario a congestión venosa por compresión de la vena oftálmica superior.

## IMÁGENES

La evaluación por imágenes de la órbita y sus estructuras es de vital importancia para entender las diferentes patologías y sus complicaciones.

La tomografía computada (TC) es un estudio rápido, fácilmente realizable y económico. Provee mucha información acerca de la composición de las estructuras evaluadas, tiene la capacidad de

realizarse de forma volumétrica y la reconstrucción multiplanar (MPR), la cual es de gran utilidad. Se pueden observar estructuras óseas y de tejidos blandos y su relación, así como ayuda a la planificación prequirúrgica<sup>2</sup>.

La resonancia magnética (RM) provee información de los tejidos blandos intraorbitarios con una mayor definición que la

TC. Imprescindible para evaluar procesos inflamatorios sutiles y lesiones de otras estructuras como el nervio óptico, globo ocular, cristalino<sup>2</sup>. También ayuda a dar seguimiento del tratamiento de los procesos inflamatorios.

El uso de ambas técnicas es invaluable para la evaluación integral de la patología orbitaria.



## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 43 años con antecedentes de orbitopatía distiroidea diagnosticada clínicamente desde enero 2020, en tratamiento. Progresó con edema de ambas papilas ópticas en último control hace 1 mes por lo que se solicita descartar causa que explique el edema papilar. Se realiza TC el 26/10/20 y RM cerebral el 20/11/20.

La TC (figura 1) muestra la imagen clásica imagen de engrosamiento de todos los músculos orbitarios y la resultante proptosis. No se observa alteración de la grasa intra ni extraconal lo que descarta proceso inflamatorio de la vaina neural. La RM (figura 2) muestra el engrosamiento de los músculos también, denotando la forma de “botella de coca cola” en los cortes sagitales. Las imágenes en RM confirman que no existe proceso inflamatorio peri neural ni de la grasa intraorbitaria. Se confirma marcada compresión de ambos nervios ópticos y de venas de drenaje orbitarias. Esto conlleva a edema papilar

y realce de las papilas en las secuencias contrastadas, en especial secuencias especiales como FLAIR (Fluid-Attenuated Inversion Recovery) axial contrastada. No se evidenció otra causa que explicara la sintomatología de la paciente. El paciente continuó con manejo médico agresivo con corticoides sistémicos con curso corto revertiendo totalmente su sintomatología.

## DISCUSIÓN

La evaluación por imágenes de la oftalmopatía tiroidea va más allá que solo confirmar la causa de la proptosis, (esto ya es algo conocido y estudiado) sino que para prevenir y/o confirmar complicaciones oftalmológicas importantes de la enfermedad. Esto ayuda a decidir el mejor manejo del paciente para evitar la pérdida visual que es prevenible.

En el caso se observa marcado engrosamiento de músculos orbitarios que condicionan a la proptosis, pero que también conlleva a estreches

por compresión del vértice de las orbitas. Esto conlleva a dificultad en el drenaje venoso y estancamiento del movimiento del LCR en la vaina óptica, lo que a su vez predispone al edema papilar que presenta la paciente. El edema papilar se puede identificar en secuencias ponderadas en T2, cortes finos de 2 mm. Generalmente el edema papilar se presenta también realce tras la administración del contraste en secuencias T1. Esto no es tan evidente por lo que se puede utilizar secuencias T2 FLAIR contrastadas para demostrarlo dado a la alta sensibilidad al realce de dicha secuencia. Luego del curso intenso de corticoides, la paciente resolvió la sintomatología y recuperó su visión basal.

Por lo anterior, sugiero que se estudien con RM idealmente los pacientes con sospecha de orbitopatía distiroidea para descartar patología asociada y así modificar terapia para que los pacientes logren una pronta recuperación.

## REFERENCIAS

1. Mourits MP. *Historical Notes on Graves' Disease*. 2010;271-9.
2. Pitz S, Müller-Forell W. *Orbital Imaging*. 2017;61-73.
3. Sas TN, Camen GC, Stefanescu A, Gheonea IA. *Imaging Evaluation of the Orbit in Graves Ophthalmopathy*. *Curr Heal Sci J* 2015;41(3):285-7.
4. Nagy E, Toth J, Kaldi I, et al. *Graves' ophthalmopathy: eye muscle involvement in patients with diplopia*. *Eur J Endocrinol* 2000;142(6):591-7.

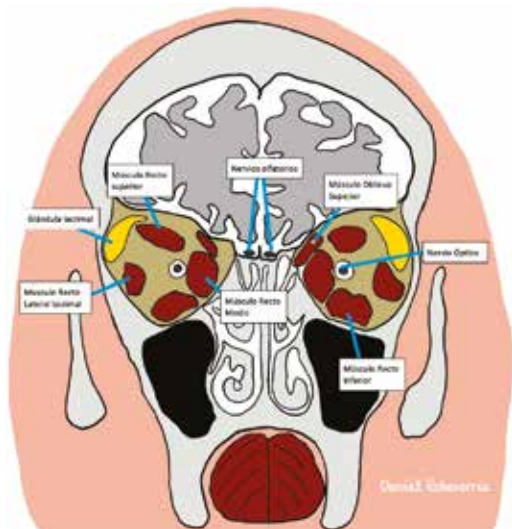


Diagrama 1.  
Representación diagramática de un  
corte coronal a nivel de ambas orbitas.

Figura 1.  
TC de Orbitas. A. Corte  
axial. B. Corte coronal. Se  
identifica engrosamiento  
de músculos orbitarios  
(flechas rectas). Se  
puede observar la forma  
característica en forma  
de botella de "Coca Cola"  
(puntas de flechas)

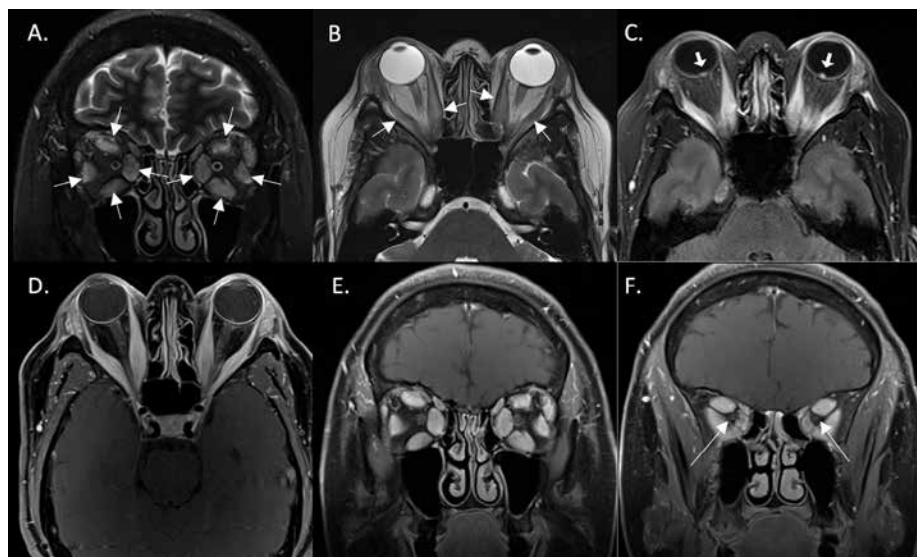
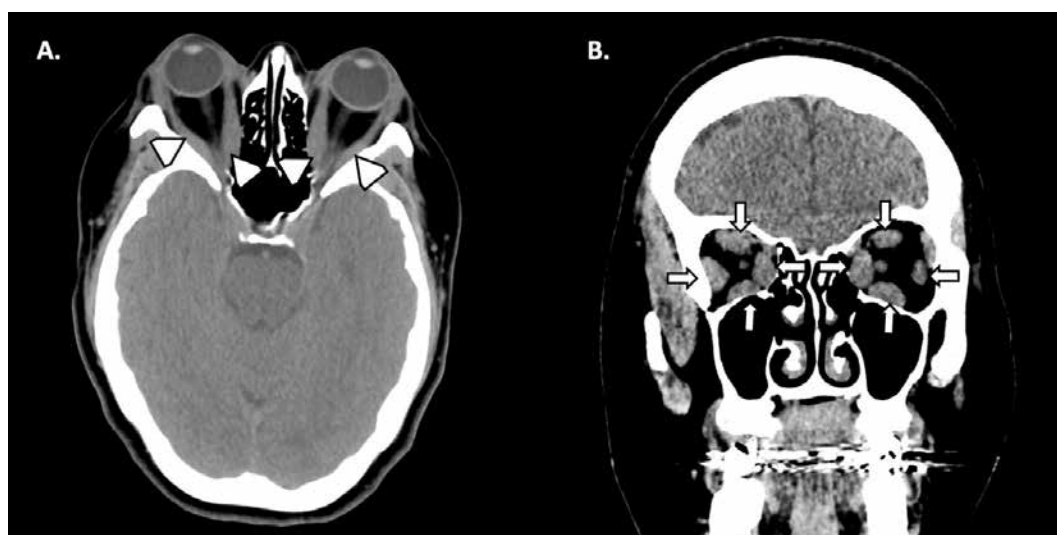
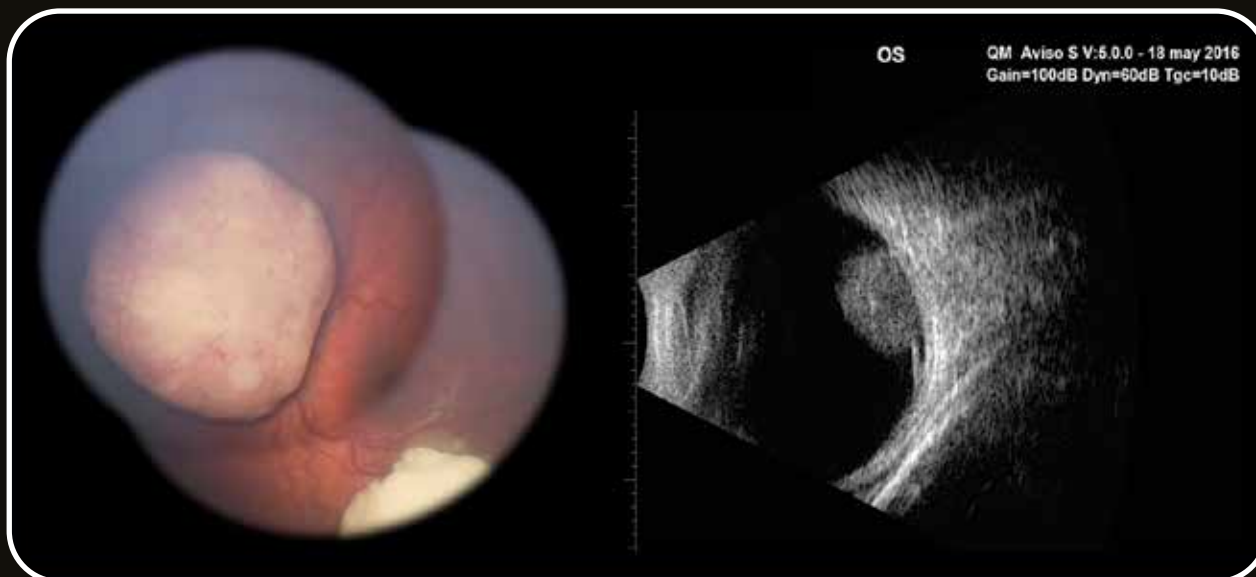


Figura 2.  
RM Cerebral. A: T2 coronal, observamos  
el engrosamiento y aumento de señal de  
los músculos orbitarios bilateralmente,  
sin evidencia de neuritis óptica. B: T2  
axial, observamos el engrosamiento de  
los vientres de los músculos orbitarios,  
también se nota leve abombamiento  
de la papila óptica. C: FLAIR Gd axial,  
muestra el realce tanto de músculos  
orbitarios como de la papila orbitaria  
en relación con edema papilar. D: T1Gd  
Axial, se observa realce muscular, pero  
muestra con menor intensidad el realce  
papilar. E y F: T1Gd Coronal, muestran  
el marcado engrosamiento y realce de  
músculos orbitarios con estrechamiento  
de la emergencia del vértice orbitario,  
condicionando a aumento de la presión  
en la vaina orbitaria y estructuras  
vasculares venosas, que conllevan al  
edema papilar.

## GALERÍA FOTOGRÁFICA



Melanoma Conjuntival  
Centro Oftalmológico León



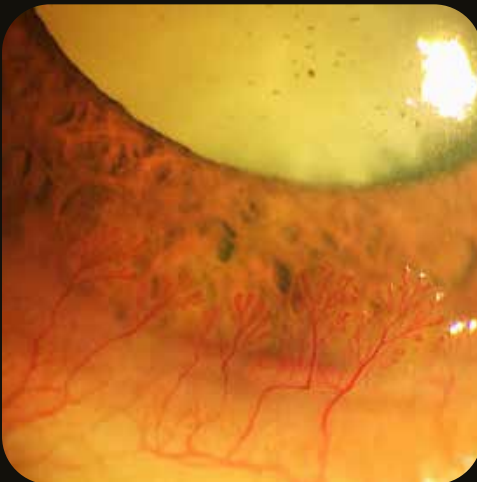
Retinoblastoma exofítico  
Dra. Daniela Alvarez, Dra. Roxana Saucedo, Dra. Andrea Arriola.  
Asociación para Evita la Ceguera en México, I.A.P.



Papiloma palpebral superior  
Centro Oftalmológico León



Papiloma en párpado superior  
Centro Oftalmológico León



Lesión papilomatosa corneal  
Centro Oftalmológico León



Retinoblastoma  
Centro Oftalmológico León



# DIFERENCIAS Y RETOS EN LAS GUÍAS DE AMÉRICA CENTRAL VERSUS AMÉRICA DEL NORTE EN EL DIAGNÓSTICO OPORTUNO DE RETINOBLASTOMA

Dr. José Rafael Ocampo Márquez<sup>1</sup>, Dra. María José López Cruz<sup>2</sup>, Dra. María José Marroquín Sarti<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residente en Oftalmología de 3er Año del Centro Oftalmológico León Guatemala, <sup>2</sup>Residente en Oftalmología de 3er Año Unidad Nacional de Oftalmología Guatemala, <sup>3</sup>Oftalmóloga, Alta Especialidad en Oftalmopediatría y Estrabismo, Centro Oftalmológico León, Guatemala.

El retinoblastoma es un tumor maligno que surge de la retina neural embrionaria y es el tumor intraocular más frecuente de la infancia el cual ocurre en aproximadamente 1 de cada 14,000-18,000 nacidos vivos, considerando estos datos se calcula un aproximado de 8,000 casos anuales.<sup>1</sup>

Se considera que de un estimado de 8,000 niños que desarrollan retinoblastoma cada año en todo el mundo, más de 5,000 son diagnosticados en países en vías de desarrollo y una alta proporción de ellos desarrollará diseminación de la enfermedad por un diagnóstico tardío.<sup>2</sup>

Las opciones terapéuticas actuales del retinoblastoma han mejorado su pronóstico considerablemente en las últimas décadas hasta llegar al punto de no sólo dirigir el tratamiento a salvarle la vida al paciente sino procurar también salvamento ocular y preservar la visión. Al menos, ese es el escenario en países desarrollados, mientras que las estadísticas con las de los países en vías de desarrollo, se observa una mayor tasa de mortalidad por retinoblastoma, se estima una diferencia muy amplia, con tasas de supervivencia menores a 50 % en algunos países comparándose con tasas de hasta 95 %, esto debido a diversas barreras como falta de acceso a servicios de salud, escasez de recursos, falta de apoyo gubernamental y de organizaciones internacionales.<sup>3</sup>

Este escenario es similar al que se presenta en Centroamérica, en donde los países de esta región enfrentan sus actividades cotidianas con recursos limitados y con infraestructura insuficiente para llevar a cabo protocolos de tamizaje idóneos para el tratamiento del retinoblastoma. Se relaciona principalmente a problemas como diagnóstico tardío, alta tasa de abandono al tratamiento, grandes distancias entre el domicilio de los pacientes y los

centros de referencia, y las deficiencias propias de los centros de salud, inclusive en algunas áreas existen barreras lingüísticas.

En esta región se instauró el programa de la Asociación de Hemato - Oncología Pediátrica de Centro América (AHOPCA), con la finalidad de compartir protocolos de tratamiento enfocados a quimioterapias, programas educativos dirigidos a enfermeras y médicos, así como implementación de servicios de investigación internacionales en los centros de diagnóstico y tratamiento.<sup>4</sup>

En Guatemala los casos de retinoblastoma se refieren a la Unidad Nacional de Oncología Pediátrica (UNOP), organismo que trabaja bajo los estándares de la AHOPCA y con el sistema del Saint Jude Children Hospital (EUA) y el "Ciber-Sight Orbis e - consulting system".

Esta Unidad estima que en Guatemala se presenta una incidencia de 1 por cada 15,000 nacidos vivos, de los cuales, aproximadamente 15 a 20 casos nuevos anuales son tratados en dichas instalaciones; a su vez, refiere que no hay un tamizaje nacional obligatorio, motivo por el cual todavía hay un gran número de casos que llegan en estadios avanzados y en algunas ocasiones ya con enfermedad extraocular lo que complica las opciones terapéuticas significativamente.<sup>5</sup>

Todos los niños referidos a esta unidad con sospecha o confirmación de retinoblastoma deberán ser sometidos a una evaluación sistemática (Tabla 1) en el ámbito clínico, desde una historia clínica, acompañada de una valoración oftalmológica con examen de fondo de ojo a través del RetCam, y en caso de detectar la presencia de un tumor primario, se debe determinar su tamaño, localización, número de tumores, lateralidad, si hay

desprendimiento de retina, y/o fluido subretiniano así como presencia de siembras vitreas o subretinianas. Una vez confirmada la enfermedad y documentados los datos de la masa tumoral se procede a la toma de estudios complementarios como hemograma, tomografía computarizada de cráneo y órbitas y/o resonancia magnética, ultrasonido ocular, aspirado de médula ósea y punción lumbar, los cuales permiten determinar la extensión de la enfermedad.

Es necesario contar con los estudios correspondientes de la evaluación sistemática desglosados en la **Tabla 1** para poder determinar el estadio tumoral e iniciar el tratamiento temprano. Para esto se clasifica a los pacientes usando las siguientes opciones: Clasificación Clínica TNM de Tumor Primario, Clasificación Internacional de Retinoblastoma, Clasificación ABC para Retinoblastoma Intraocular, Clasificación Pronóstica de los Tumores Intraoculares de Reese-Ellsworth. Estas clasificaciones, aparte de estatificar la enfermedad, son indispensables para poder determinar qué tipo de tratamiento se inicia con cada paciente, así como determinar el pronóstico de cada caso y para fines de investigación y estadísticos.

El tratamiento ha evolucionado en las últimas décadas con diferentes modalidades terapéuticas, como la combinación de las terapias focales, sistémicas, y quirúrgicas. La decisión de elegir la terapéutica más apropiada se debe basar en los factores previstos durante la estadificación de cada caso, así como en un criterio médico multidisciplinario con los servicios de Oftalmología y Hemato-Oncología Pediátrica, y por último pero de forma indispensable, se deberá contar con el consentimiento de los padres o tutores de los pacientes quienes mediante el apoyo del área de Trabajo Social deben ser informados y orientados a tomar la mejor decisión.

Al conocer todas las herramientas disponibles en la UNOP, el cual es un centro representativo de los estándares AHOPCA, se puede observar que en Centroamérica se cuentan con los mejores insumos para estadificar y tratar al retinoblastoma, mismos que se encuentran disponibles en los mejores centros oncológicos a nivel mundial, entonces la pregunta es ¿Por qué existe una diferencia en

las tasas de supervivencia y salvamento ocular y visual en los países en vías de desarrollo y los desarrollados? La respuesta la encontramos en las publicaciones hechas por la misma AHOPCA.

El programa AHOPCA a la fecha cuenta con 2 publicaciones relacionadas a retinoblastoma, la primera a la cual nos referiremos como AHOPCA I, titulada “Retinoblastoma en Centro América”, publicada en el 2012, fue un estudio prospectivo con duración de 5 años, llevado a cabo entre enero de 1999 y diciembre del 2004, mismo que contó con una muestra de 171 pacientes (85 de Guatemala, 35 de El Salvador, 25 de Honduras y 26 de Nicaragua), en cada Centro se contó con la valoración sistemática de los servicios de Oftalmología y Hemato-Oncología Pediátrica.

Basándose en la clasificación pronóstica de los tumores intraoculares de Reese - Ellsworth (**Tabla 2**), de los 171 casos se clasificaron 213 ojos, 129 casos unilaterales (75%) y 84 bilaterales (25%), independientemente de la lateralidad se encontró un predominio en estadios avanzados con un mal pronóstico; en el primer grupo de los casos unilaterales, se encontraron 3 casos clasificados entre los grupos I, II y III; un caso en cada grupo, mientras que un total de 119 casos se clasificaron en grupos IV y V, y a su vez 7 casos unilaterales fueron imposibles de clasificar en algún grupo. En los casos bilaterales, de igual manera se encontró un predominio en estadios avanzados; de los 84 casos, 27 casos se clasificaron en los grupos I, II y III, mientras que 52 se clasificaron en los grupos IV y V.<sup>6</sup>

La segunda publicación a la cual nos referiremos como AHOPCA II, misma que se tituló “Enucleación tardía con Quimioterapia Neadyuvante en Retinoblastoma unilateral intraocular avanzado”, se llevó a cabo entre abril del 2007 y diciembre del 2015, se contó con una muestra inicial de 423 casos; de los cuales se excluyeron 32 casos, restando 111 con enfermedad bilateral y 280 unilateral. Sin embargo, dicho estudio, como especifica su título, se enfocó en los casos de retinoblastomas unilaterales con criterios para enucleación, para el cual fueron seleccionados un total de 161 casos mediante el Sistema Internacional de Estadificación del Retinoblastoma. Se analizaron estos casos seleccionados, pero mediante la escala pronóstica de Reese - Ellsworth como se hizo en AHOPCA

I, se obtuvieron un total de 8 casos estadificados en los grupos I, II y III, y un total de 153 casos clasificados en los grupos IV, y V. De igual manera hay un predominio notorio en casos con estadios avanzados.<sup>7</sup>

El presente artículo busca denotar la cantidad de casos en estadios avanzados que se estudiaron en ambos estudios de AHOPCA, por lo que se usó la información similar disponible de dichos estudios, que fueron los casos unilaterales clasificados mediante Reese – Ellsworth. En AHOPCA I se encontró un 2.5 % de casos unilaterales en grupos I,

II y III, y se contó con un 97.5% de casos unilaterales en los grupos IV, y V. En AHOPCA II se encontró un 5 % de casos unilaterales en estadios I, II y III, y en los grupos IV y V un 95 %, se puede evidenciar un predominio hacia los estadios avanzados en ambos estudios (Gráfica 1), y mediante el razonamiento de la clasificación Reese – Ellsworth se puede concluir que al momento del diagnóstico en los centros de referencia de AHOPCA ya se tenía un mal pronóstico y se consideraba una preservación de la vista desfavorable. Es decir, que se comprueba un diagnóstico tardío en la mayoría de los casos.

## ¿POR QUÉ SUCEDE ESTO EN LOS PAÍSES DE CENTRO AMÉRICA?

Al estudiar los protocolos para el diagnóstico de Retinoblastoma de la mayoría de los países que conforman la AHOPCA, y al compararlos con los países de Norteamérica (Tabla 3), (quienes manejan mejores tasas de recuperación), podemos ver que la mayoría de las guías comienzan con la referencia de pacientes por presencia de Leucocoria o Estrabismo, signos más comunes en el retinoblastoma. La ausencia del reflejo rojo se puede valorar mediante la prueba de Bruckner por parte del médico general, pediatra u oftalmólogo, o en la mayoría de las ocasiones es notada por parte de los padres de familia por fotografías con flash, y se le conoce como fotoleucocoria la cual se debe a una visualización del tumor a través de los medios transparentes. Por otra parte, el estrabismo es secundario a una pérdida de la visión central por infiltración macular. Ambos signos, a pesar de ser los más comunes en el retinoblastoma, no son específicos del mismo y pueden deberse a múltiples diagnósticos diferenciales; sin embargo por la letalidad que implica un retinoblastoma subdiagnosticado, los principales centros oncológicos optan por realizar tamizajes obligatorios a todos los niños, hasta descartar el tumor, pero el éxito de las tasas de recuperación se basa en estudiar de manera estandarizada a toda la población. Países como Canadá, EUA y México cuentan con un tamizaje ocular obligatorio por ley e impartido por parte de los Colegios de Pediatría y Oftalmología, así como programas de cada país, en el caso de los dos países de habla inglesa, quienes se caracterizan por tener las mejores tasas de recuperación, salvamento ocular y visual, el

tamizaje se empieza a realizar desde el nacimiento y se repite en múltiples ocasiones hasta inclusive los 7 años de edad.

Se observa que las guías existentes de diagnóstico y tratamiento de retinoblastoma de ciertos países centroamericanos, inician haciendo referencia al descubrimiento de los principales signos, sin embargo por ley no se implementa de forma igualitaria ningún tamizaje nacional obligatorio, es decir, previo al hallazgo clínico que en muchas ocasiones es incidental no hubo ninguna valoración por parte de algún médico, motivo por el cual se subdiagnostican varios casos, pasando desapercibidos hasta que llegan a estar en estadios avanzados con probable enfermedad extraocular. Por este motivo, cuando llegan a los centros AHOPCA, a pesar de contar con una gran variedad de herramientas para su tratamiento, el pronóstico no es favorable en los casos con estadios más avanzados.

Es decir, el problema no está en los tratamientos, sino en los diagnósticos, los cuales no están siendo oportunos, ni están siendo tempranos, es decir como tal no hay un tamizaje intencionado estandarizado de búsqueda de leucocoria.

Lo que se evidencia de los países de Norteamérica es que llevan ya décadas implementando tamizajes obligatorios, mismos que han estado estudiando y actualizando de forma constante, mientras que en los países que conforman la AHOPCA, a pesar de que se ha mejorado la sobrevida de forma importante con la instauración de la asociación,

no se ha unificado un tamizaje obligatorio, se observa, tras revisar las guías disponibles de cada país, que no todos han implementado esta estrategia clave para el éxito en la terapéutica del retinoblastoma. Tal es el caso de Guatemala, El Salvador y Nicaragua en donde a pesar de contar con guías y/o normas de salud no cuentan con alguna enfocada a la búsqueda, por ejemplo, del reflejo rojo o de alteraciones visuales y oculares. Sin embargo en países como Honduras, Costa Rica y Panamá ya existe una reciente iniciativa de programas de búsqueda del reflejo rojo.

Parte fundamental del éxito de Norteamérica es que no se delega toda la responsabilidad de los resultados de las tasas a los centros de referencia; es decir, estos centros fungen como centros para la confirmación del diagnóstico y de tratamiento, y el trabajo del tamizaje es tarea del Sistema Nacional de Salud de cada país, como asociación internacional los esfuerzos en todo Centroamérica deberían unificarse y emular en toda la región los programas ya implementados por algunos países.

Un buen ejemplo en Norteamérica, es Canadá, en donde a través de la implementación de guías de práctica clínica por parte de la Sociedad Pediátrica Canadiense, se busca de forma intencionada el reflejo rojo en los recién nacidos y/o hasta que cumplan 3 meses, en este tamizaje inicial si se detecta una anomalía, el neonato es referido con el oftalmólogo. A partir de los 6 meses a 1 año, se repite el tamizaje inicial y se agregan otros puntos; desde el punto oftalmológico se busca de forma intencionada la visión de “centra, fija y mantiene”, así como identificar si existe o no la presencia de estrabismo. De los 3 a 4 años de edad se vuelven a realizar los tamizajes previos y se agrega la agudeza visual, y si se encuentra una AV <20/30 se debe referir al paciente con el oftalmólogo. En cada nueva valoración se van agregando hitos clínicos presentes en el retinoblastoma lo cual explica el éxito en sus tasas de tamizaje.<sup>8</sup>

Las guías estadounidenses son muy parecidas a las canadienses, de igual forma son llevadas a cabo por la Academia de Pediatría, y también se inician en los neonatos, se implementa un tamizaje de reflejo rojo, inspección anatómica externa, se examina la pupila, y conforme va aumentando la edad se van agregando pruebas, hasta los 5 años de edad.<sup>9</sup> Por otra parte la Asociación Americana de Oftalmología

Oncológica recomienda que niños con factores de riesgo de desarrollo de Retinoblastoma sean estadificados a el riesgo correspondiente y sean evaluados con mayor frecuencia en comparación de la población general.<sup>10</sup>

En México se basan en las Guías de Práctica Clínica; la guía de “Detección oportuna de alteraciones visuales en el recién nacido y lactante en el primer nivel de atención” maneja una periodicidad más apartada que la de EUA y Canadá y de igual manera inicia con una evaluación desde el recién nacido hasta los 6 meses, posteriormente de 6 meses a 12 meses después de 1 a 3 años y por último de 4 y 5 años, y desde la primera evaluación se busca el reflejo rojo, una historia ocular, inspección externa de los párpados y los ojos, examen pupilar y agudeza visual por medio de la fijación y seguimiento visual, y conforme va pasando el tiempo se agregan nuevas pruebas.<sup>11</sup> Por otra parte, la guía de “Diagnóstico y Manejo del Retinoblastoma” estipula evaluaciones más frecuentes y valoraciones de fondo de ojo bajo anestesia y dilatación pupilar con indentación cada 2 meses, pero esta guía es dirigida a niños ya tratados de retinoblastoma, no tanto como tamizaje.<sup>12</sup>

Con respecto a Centroamérica, en Guatemala, a través del Instituto de Seguridad Social de igual manera se trabaja con Guías de Práctica Clínica basadas en evidencias, sin embargo, al revisar los rubros de éstas, específicamente buscando en medicina preventiva, oftalmología o pediatría, se evidencia la falta de una guía de tamizaje para el reflejo rojo o incluso para anomalías visuales en los niños.

Situación similar sucede en El Salvador, en donde también existen guías por parte del Ministerio de Salud, pero al revisar cada una de las guías y estimar que se mencionaría el tamizaje en la guía clínica de pediatría, no se encontró en su contenido ninguna prueba dirigida a leucocoria, estrabismo o afecciones visuales en niños.

En Honduras se pueden encontrar protocolos por parte de la Dirección General de Normalización, dentro de estos existen dos apartados enfocados en la atención del menor de 5 años, en el Volumen I se encuentran una serie de algoritmos sobre diferentes situaciones que se pueden presentar en este rango de edad, y existe un pequeño apartado



sobre leucocoria y la importancia del reflejo rojo; dicho algoritmo no es tan didáctico como otros, sin embargo el hecho de que exista es un gran avance, éste podría mejorar a un formato más amigable y fácil de seguir.<sup>13</sup>

En Nicaragua existen las Normas del Ministerio de Salud y dentro de ellas existe la normativa 146 titulada “Manual de Procedimientos para la Atención Integrada a las Enfermedades Prevalentes de la Infancia de 0 a 5 años. Atención Primaria”, sin embargo al revisar su contenido se evidencia falta de implementación de búsqueda de reflejo rojo o algún otro signo visto en retinoblastoma.<sup>14</sup>

En Costa Rica se encuentran dos instituciones; la Caja Costarricense de Seguridad Social y la Dirección Nacional de CEN-CINAI (Centros de Educación y Nutrición de Centros Infantiles de Nutrición y Atención Integral), la primera institución cuenta con guías de práctica clínica, sin embargo, no existe ninguna que cuente con un tamizaje. Existen ciertas iniciativas para apoyo por parte de los docentes, donde ellos pueden referir con médicos a alumnos si se detectan alteraciones visuales, sin embargo, en cuanto a retinoblastoma no es funcional esta iniciativa, esto debido a la edad promedio de presentación del tumor intraocular que es a los 2 años de edad.<sup>15</sup> Sin embargo, por parte del CEN-CINAI existe un manual titulado “Manual Operativo para la Evaluación de la Agudeza Visual en las niñas y niños” en el cual se hace referencia sobre la presencia de una pupila de apariencia blanca y la relación de ésta con el retinoblastoma, y se establece un tamizaje pediátrico ocular, con un apartado específico dirigido a la búsqueda del reflejo rojo, sin embargo, no se establece un inicio o periodicidad de este tamizaje.<sup>16</sup>

Por último, en Panamá, el Ministerio de Salud trabaja con Guías para la Atención Integrada, y existe una guía dirigida a “niños y niñas desde el nacimiento hasta los 9 años de edad”, y en su contenido cuentan con un inicio de valoraciones desde el nacimiento hasta los 5 años, enfocadas en la búsqueda del reflejo rojo, así como una periodicidad que a su vez va aumentando las pruebas a realizar dependiendo la edad, incluso con detalles paso a paso como hacer la evaluación, qué hallazgo es normal o anormal y la importancia de la referencia con el oftalmólogo.<sup>17</sup>

Las guías más completas son las que tienen una mayor antigüedad, lo que a su vez las ha llevado a ir actualizándose periódicamente, y los 3 países norteamericanos se caracterizan por esta cualidad, con años de uso e implementación. En cambio, en Centroamérica no todos los países cuentan con guías, normas o algoritmos enfocados en anomalías oculares, específicamente de búsqueda del reflejo rojo y que se implementen de forma continua desde el nacimiento, ya que a pesar de que algunos países ya cuentan con alguna, éstas carecen de un protocolo adecuado para el trabajo de campo.

Las guías de los países desarrollados no siempre aplican en los países en vías de desarrollo; por ejemplo guías como la de Canadá y comparada con la de cualquier país de Centroamérica, se evidencia una falta importante de infraestructura para llevar a cabo los protocolos. Por ejemplo, en el caso de Canadá se pueden ver cómo los centros de atención primaria son los que establecen el tamizaje de búsqueda de reflejo rojo o estrabismo y posterior a la identificación de alguno de estos se inicia un protocolo que consta de centros secundarios y terciarios especializados en retinoblastoma, que incluso en dicho algoritmo se obtiene una muestra sanguínea para estudios genéticos.<sup>18</sup>

Las guías de países desarrollados deberían usarse como metas a seguir de lo que se planea en un futuro en los países en vías de desarrollo y emular lo que está al alcance de la región, y establecer estrategias a corto, mediano y largo plazo en el desarrollo de éstas para tener un impacto inmediato en la implementación de guías, normas o algoritmos sobre un tamizaje obligatorio es algo que se puede realizar desde ya. Diferentes escenarios aplican a cada país o centro de referencia, y el reconocimiento de éstos son el principal y primer paso hacia el desarrollo de un programa exitoso que pueda ser unificado más adelante.

La AHOPCA podría guiar al Sistema de Salud de cada país a realizar una estandarización unificada, y empezar por la creación e implementación básica de guías y/o normas, educación y entrenamiento del personal de salud de centros de primer nivel para la detección y referencia oportuna. Un ejemplo claro puede ser la implementación que ha llevado a cabo México en la realización de sus guías de práctica clínica, que no sólo aplican para retinoblastoma o alteraciones visuales y oculares sino que todos los

centros de salud del país se rigen a través de éstas para una infinidad de situaciones y patologías.

Otra opción viable y fácil de aplicar es el uso de tecnología de fácil acceso como los teléfonos inteligentes y el uso de aplicaciones gratuitas, tal es el caso de la aplicación CRADLE (**Computer Assisted Detector of LEukocoria**), misma que fue diseñada para identificar leucocoria a través de la cámara de algún “smartphone”. Ésta puede ser utilizada por profesionales de la salud como enfermeras, médicos generales, pediatras u oftalmólogos en entrenamiento, inclusive los mismos padres de familia, con el objetivo de realizar un tamizaje.

Las guías actuales de la Academia Americana de Pediatría recomiendan que las pruebas de leucocoria comiencen en los recién nacidos. Además de esta evaluación, los proveedores de atención médica deben informar a los padres que las fotografías personales y/o una aplicación de detección de leucocoria, como CRADLE, pueden ayudar en el diagnóstico temprano de trastornos oculares.<sup>19</sup> Existe un estudio longitudinal retrospectivo en el cual se evaluaron 52,982 fotografías de 20 niños que fueron diagnosticados con diferentes causas de leucocoria, entre ellas retinoblastoma, catarata, enfermedad de Coats, ambliopía, hiperopia y 20 niños control, en el cual la aplicación de CRADLE detectó la leucocoria en fotografías de los niños 1.3 años antes de ser diagnosticados en el 80% de los niños con trastornos oculares, es decir, de haber usado la aplicación con fotografías previas al diagnóstico se hubiera hecho un diagnóstico temprano.<sup>20</sup> Éstas podrían ser estrategias implementadas a corto plazo.

A mediano plazo se deberá asegurar esta cobertura por ley para el tamizaje y tratamiento en todos los países, en esta situación la AHOPCA puede actuar como guía a través de la Secretaría de Salud de cada país, tomando en cuenta el caso de Panamá donde se realizan estos controles en busca del reflejo rojo a través de los programas de control de crecimiento y desarrollo impuestos por ley.

La inclusión de la población general especialmente de los padres de familia es esencial para que comprendan la realidad del retinoblastoma. Por ejemplo, Brasil es el único país del continente americano que implementa un día

de concientización del retinoblastoma, y éste se celebra el 18 de septiembre.

Honduras por otra parte creó campañas de concientización del retinoblastoma que se llevan a cabo a la par de las campañas de vacunación, en éstas se habla del tema a la población en general y se instruye a médicos pasantes del servicio social sobre la importancia del tamizaje.<sup>3</sup>

A largo plazo y la tarea más difícil de llevar a cabo, por la cantidad de recursos necesarios es la de crear mayores centros de tratamiento especializados. La UNOP en Guatemala es un centro de diagnóstico y tratamiento líder en retinoblastoma, que puede servir como referencia para los países que aún no cuentan con un centro especializado. Si revisamos el mapa interactivo de “one retinoblastoma, world map”, podemos ver que algunos países centroamericanos todavía no cuentan con centros de referencia especializados como es el caso de El Salvador y Panamá.<sup>21</sup>

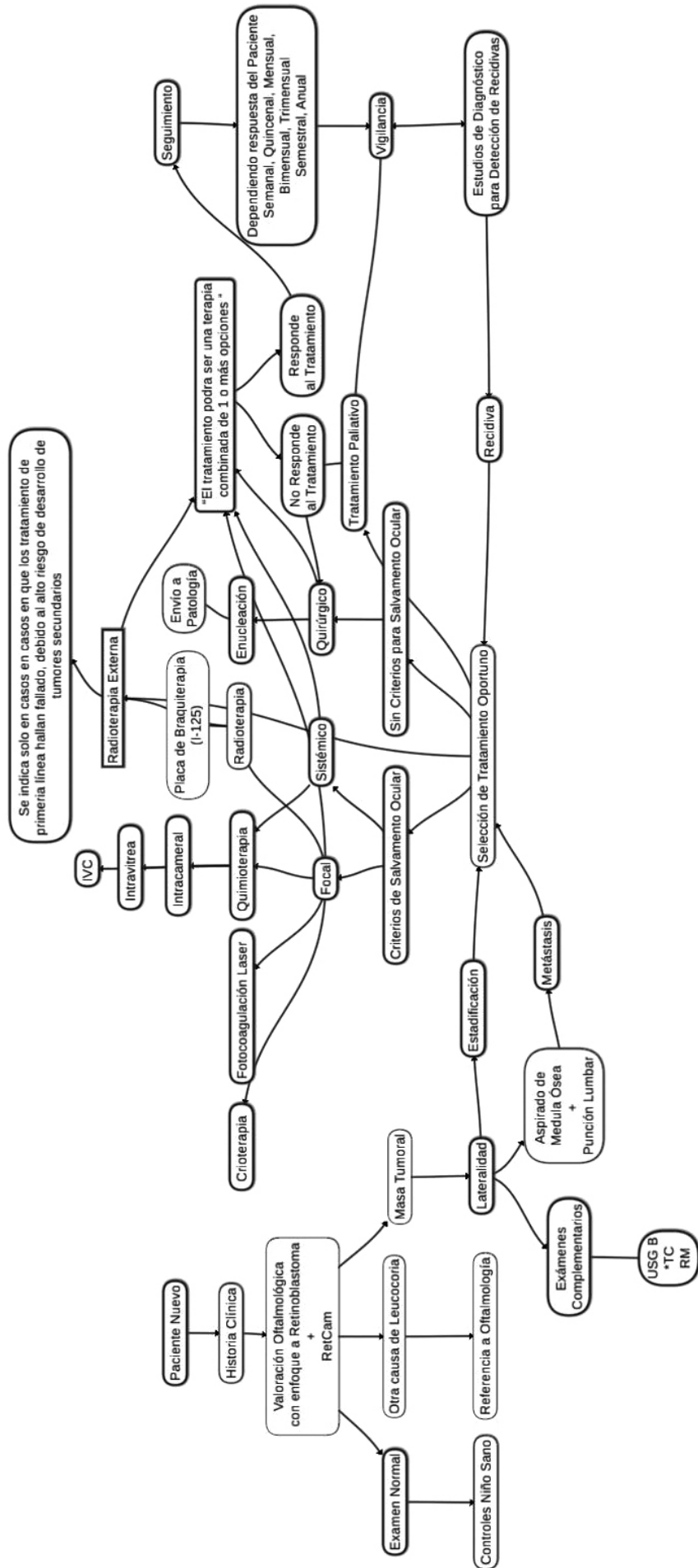
Y también sería valioso contar con un centro de referencia para el estudio genético en la región Centroamericana, como puede ser el ejemplo de Canadá en Norteamérica y Brasil en Sudamérica.

## CONCLUSIÓN

Cada uno de los países evaluados tiene ciertas estrategias mejor desarrolladas en comparación a otros, así como carencias. Pueden tener un centro de referencia especializado, pero carecer de guías de tamizaje, o tienen guías o normas desarrolladas, pero no cuentan con la implementación temprana y una continuidad oportuna de éstas. La idea es recolectar la información de cada país, unificarla y aplicarla en la AHOPCA para lograr mejores tasas de supervivencia, salvamento visual y ocular, cumpliendo con el objetivo propuesto del presente trabajo, el causar conciencia sobre la situación actual que tiene cada país, y de la utilidad que tendría el unificar todas las guías en un solo programa Centroamericano.

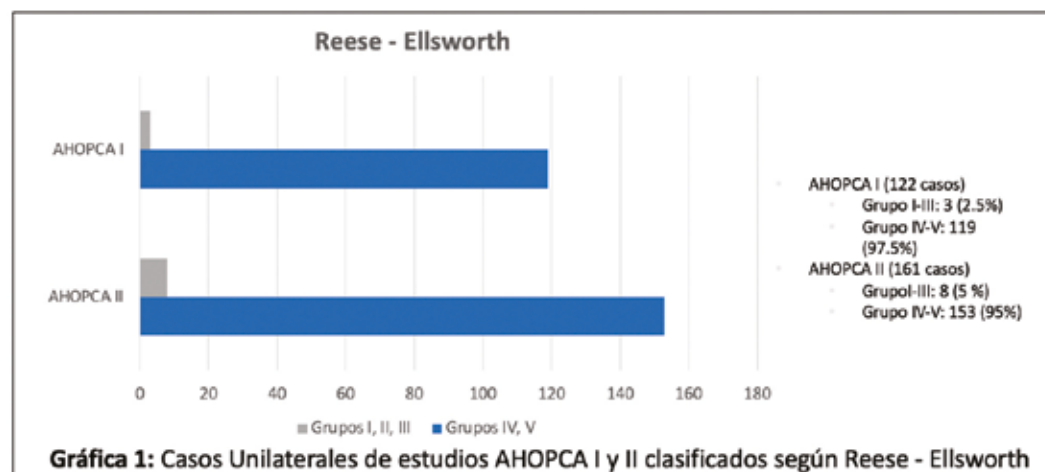
La clave de tener éxito en esta unificación está en todos nosotros, como médicos, como oftalmólogos, como asociación, como país y como continente. Lo demás está en el actuar de qué hacer con esta investigación y sus limitaciones.

Tabla 1: Flujoograma Paciente Nuevo de Sospecha de Retinoblastoma



**TABLA 2: CLASIFICACIÓN PRONOSTICA DE LOS TUMORES INTRAOCULARES DE REESE-ELLSWORTH**

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



**Gráfica 1: Casos Unilaterales de estudios AHOPCA I y II clasificados según Reese - Ellsworth**

| Tabla 3. Cuadro Comparativo de Datos Informativos Recolectados por País |                   |                                                  |                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                         |                                                                  |
|-------------------------------------------------------------------------|-------------------|--------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|
| País                                                                    | *Incidencia anual | *Número de Centros de Tratamiento Especializados | Entidad encargada de promover Guías                                                                                               | Guía/Norma/Manual                                                                                                                                                                       | Implementación de búsqueda Intencionada de Leucocoria            |
| Canadá                                                                  | 21                | 10                                               | Canadian Pediatric Society                                                                                                        | Vision Screening in Infants and Children                                                                                                                                                | Si                                                               |
| EUA                                                                     | 249               | 15                                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>American Academy of Pediatrics</li> <li>American Academy of Ophthalmology</li> </ul>       | <ul style="list-style-type: none"> <li>Pediatric Vision Screening</li> <li>Guidelines for Childhood Screening for Retinoblastoma Families</li> </ul>                                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>Si</li> <li>Si</li> </ul> |
| México                                                                  | 147               | 3                                                | Consejo de Salubridad General                                                                                                     | Guía Práctica Clínica "Detección Oportuna de Alteraciones Visuales en el Recién Nacido y Lactante en el 1er Nivel de Atención"                                                          | Si                                                               |
| Guatemala                                                               | 27                | 1                                                | Instituto Guatemalteco de Seguridad Social                                                                                        | Guías de práctica clínica basadas en evidencia                                                                                                                                          | No                                                               |
| El Salvador                                                             | 7                 | 0                                                | Ministerio de Salud                                                                                                               | Guías Clínicas para la Atención Integral                                                                                                                                                | No                                                               |
| Honduras                                                                | 11                | 1                                                | Dirección General de Normalización                                                                                                | Protocolo para la atención del menor de 5 años en el primer nivel                                                                                                                       | Si                                                               |
| Nicaragua                                                               | 8                 | 1                                                | Ministerio de Salud                                                                                                               | Manual de procedimientos para la atención integrada a las enfermedades prevalentes de la infancia 0 a 5 años Atención Primaria                                                          | No                                                               |
| Costa Rica                                                              | 4                 | 1                                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>Caja Costarricense de Seguridad Social</li> <li>Dirección Nacional de CEN-CINAI</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Guías de práctica clínica</li> <li>Manual Operativo para la evaluación de la agudeza visual en las niñas y los niños de los CEN-CINAI</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>No</li> <li>Si</li> </ul> |
| Panamá                                                                  | 5                 | 0                                                | Ministerio de Salud                                                                                                               | Guías para la atención integrada de niños y niñas desde el nacimiento hasta los 9 años                                                                                                  | Si                                                               |

\*Información recolectada del mapa interactivo de "One Retinoblastoma World Map"



## REFERENCIA

- Chintagumpala M, Chevez-Barrios P, Paysse E, Plon S, Hurwitz R. Retinoblastoma: Review of Current Management. *The Oncologist*. 2007;12(10):1237-1246.
- Stefan D. *Pediatric Hematology-Oncology in Countries with Limited Resources a Practical Manual*. 1st ed. Boston, MA, USA: Springer-Verlag New York; 2016.
- Rodriguez-Galindo C, Wilson M, Chantada G, Fu L, Qaddoumi I, Antoneli C et al. Retinoblastoma: One World, One Vision. *PEDIATRICS*. 2008;122(3):e763-e770.
- Barr R, Klusmann F, Baez F, Bonilla M, Moreno B, Navarrete M et al. Asociación de Hemato-Oncología Pediátrica de Centro América (AHOPCA): A model for sustainable development in pediatric oncology. *Pediatric Blood & Cancer*. 2013;61(2):345-354.
- Burnier Jr M, Zoroquiain P, Fernández A. Curso: Oftalmología Pediátrica: Retinoblastoma y Diagnóstico Diferencial [en línea] [Citado el 03 de febrero 2021]. Disponible en: <https://www.campuspao.org/course/view.php?id=246>
- Luna-Fineman, S., Barnoya, M., Bonilla, M., Fu, L., Baez, F., & Rodríguez-Galindo, C. (2011). Retinoblastoma in Central America: Report from the Central American Association of Pediatric Hematology Oncology (AHOPCA). *Pediatric Blood & Cancer*, 58(4), 545-550. doi:10.1002/pbc.23307
- Luna-Fineman S, Chantada G, Alejos A, Amador G, Barnoya M, Castellanos M et al. Delayed Enucleation With Neoadjuvant Chemotherapy in Advanced Intraocular Unilateral Retinoblastoma: AHOPCA II, a Prospective, Multi-Institutional Protocol in Central America. *Journal of Clinical Oncology*. 2019;37(31):2875-2882.
- Gorodzensky, F., Jetha, N., Leduc, D., Munk, P., Noonan, P. and Woods, S., 1998. Vision screening in infants and children. *Paediatrics & Child Health*, 3(4), pp.261-262.
- Loh A, Chiang M. Pediatric Vision Screening. *Pediatrics in Review*. 2018;39(5):225-234.
- Skalet A, Gombos D, Gallie B, Kim J, Shields C, Marr B et al. Screening Children at Risk for Retinoblastoma. *Ophthalmology*. 2018;125(3):453-458.
- Detección oportuna de alteraciones visuales en el recién nacido y lactante en el primer nivel de atención. México: Secretaría de Salud; 17 de marzo de 2016. [en línea] [citado el 03 de febrero 2021 Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/IMSS-793-16/ER.pdf>
- Diagnóstico y Manejo del Retinoblastoma. México: Consejo de Salubridad General [en línea]. [citado el 03 de febrero 2021]. Disponible en: [http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/IMSS\\_270\\_13\\_RETINOBLASTOMA/270GRR.pdf](http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/IMSS_270_13_RETINOBLASTOMA/270GRR.pdf)
- Protocolo Atención al menor de 5 años Vol.1 Honduras: Dirección General de Normalización. [en línea]. Salud.gob.hn. [citado el 03 de febrero 2021] Disponible en: <http://www.salud.gob.hn/site/index.php/normalizacion>
- Manual de Procedimiento para la Atención Integrada a las Enfermedades Prevalentes de la Infancia 0 a 5 años. Nicaragua: Normas Ministerio Salud [en línea]. [citado el 03 de febrero 2021 Disponible en: <http://www.minsa.gob.ni/index.php/repository/Descargas-MINSA/Dirección-General-de-Regulación-Sanitaria/Normas-Protocolos-y-Manuales/Normas-2018/>
- Caja Costarricense de Seguro Social | Publicaciones [en línea]. Costa Rica: [citado el 03 febrero 2021] Disponible en: <https://www.ccss.sa.cr/publicaciones?pagina=9>
- Manual operativo para la evaluación de la agudeza visual en las niñas y niños de los CEN-CINAI. Manuales Operativos [en línea]. Costa Rica: Cencinai.go.cr. [citado en abril 2020]. Available from: <https://www.cen-cinai.go.cr/index.php/proyectos-educativos/manuales-operativos>
- Guías para la atención integrada de niños y niñas, desde el nacimiento hasta los 9 años de edad. Panamá: Normas | Ministerio de Salud de la República de Panamá [en línea]. [citado el 03 febrero 2021]. Disponible en: <http://www.minsa.gob.pa/normatividad/normas>
- National retinoblastoma strategy Canadian guidelines for care. *Canadian Journal of Ophthalmology*. 2009;44:S9-S47.
- Donahue S, Baker C. Procedures for the Evaluation of the Visual System by Pediatricians. *Pediatrics*. 2015;137(1):e20153597.
- Munson M, Plewman D, Baumer K, Henning R, Zahler C, Kietzman A et al. Autonomous early detection of eye disease in childhood photographs. *Science Advances*. 2019;5(10):eaax6363.
- One Retinoblastoma World Map [en línea]. One Retinoblastoma World Map. [citado el 9 Septiembre 2020]. Disponible en: <http://map.1rbw.org>

# MELANOMA COROIDEO: REPORTE DE CASO

Dra. Sonalí Campos Alvergue  
Oftalmólogo, Retina-Vítreo, Instituto Panamericano Contra la Ceguera.

## RESUMEN

El melanoma coroideo es el tumor intraocular maligno más frecuente en la población adulta. Presenta una incidencia global de 5-6 casos por millón. Comúnmente se presenta a partir de la sexta década de la vida con un aumento de la incidencia al aumentar la edad. Estos tumores malignos se pueden encontrar en una evaluación oftalmológica de rutina, su diagnóstico correcto es de vital importancia para el pronóstico del paciente dado que pueden causar metástasis a otros órganos. Se presenta el caso de una paciente de 62 años de edad, diabética, quien consultó por disminución de la visión en el ojo izquierdo de 1 semana de evolución, sin otra sintomatología asociada, los estudios complementarios revelaron el diagnóstico de melanoma coroideo con la consiguiente necesidad de enucleación.

**PALABRAS CLAVE:** Melanoma coroideo | ultrasonido ocular | enucleación.

## INTRODUCCIÓN

El 95% de los melanomas oculares se originan del tracto uveal, incluyendo el iris, el cuerpo ciliar y la coroides, y el resto en la conjuntiva o en la órbita.

El melanoma coroideo es el más frecuente en los adultos y representa el 90% de todos los tumores intraoculares.

Los melanomas uveales normalmente se presentan sin síntomas y se encuentran en una evaluación oftalmológica de rutina. Aproximadamente la mitad de los pacientes presentan síntomas visuales como flashes, floaters o defectos del campo visual.<sup>1</sup>

El diagnóstico de melanoma se basa en la evaluación fundoscópica por un médico oftalmólogo, junto con técnicas especializadas no invasivas como ultrasonido, tomografía de coherencia óptica, y angiografía con fluoresceína, entre otros <sup>1</sup>.

Entre las diferentes modalidades de tratamiento para el melanoma coroideo se encuentran; la enucleación, placa de braquiterapia, irradiación con protones externos, escisión en bloque, termoterapia transpupilar. <sup>3</sup>

## DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

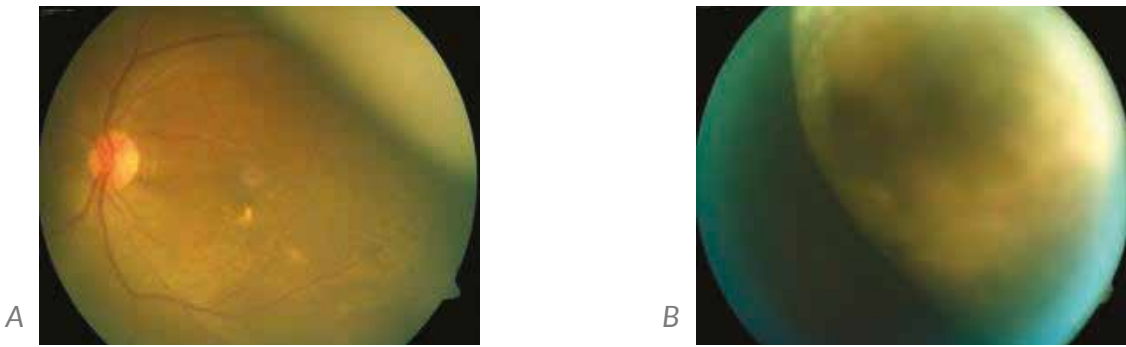
Paciente femenina de 62 años de edad, consultó por disminución de la visión en el ojo izquierdo de 1 semana de evolución, sin otro síntoma asociado. Antecedente médico patológico: diabetes mellitus tipo 2, de 5 años de evolución, controlada con glimepirida.

A la evaluación oftalmológica: AVcc OD: 20/20 OS: 20/30. Presión intraocular OU 18 mmHg. Ambos ojos sin restricción en la motilidad ocular. La evaluación del segmento anterior para ambos ojos no evidenció alteraciones. En la oftalmoscopia indirecta con lente de 20D el ojo derecho no presentó anormalidades y en el ojo izquierdo se observó el vítreo claro, una masa elevada, por fuera de la arcada temporal superior, de color blanquecino no homogéneo, no móvil (Figura 1) con desprendimiento de retina en el cuadrante superotemporal y líquido subretiniano en la arcada temporal inferior, además de exudados duros parafoveales inferiores (Figura 2).

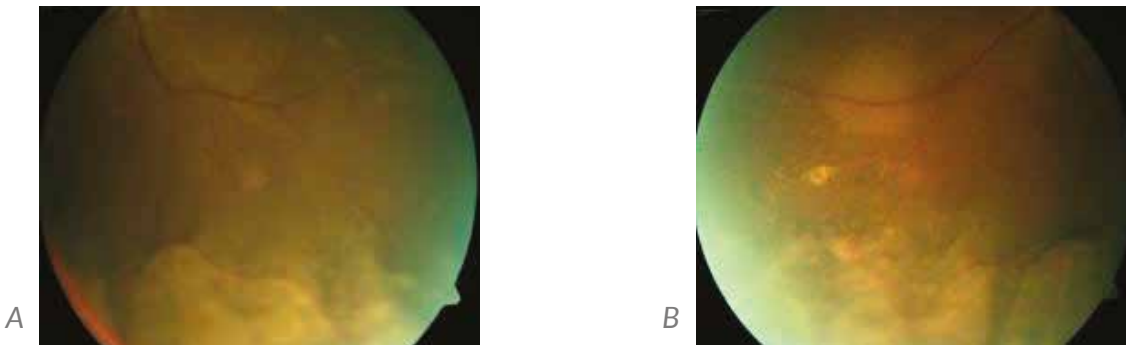
Ante tales hallazgos se solicitó USG de ojo izquierdo, resonancia magnética (RMN) de órbitas, radiografía de tórax, ultrasonido abdominal y laboratorios.

El USG del ojo izquierdo mostró en el corte transversal en modo A una reflectividad interna media (Figura 3A) y en el modo B una lesión lobulada en forma de domo asociado a desprendimiento de retina exudativo (Figura 3B). La lesión presentó una base de 14.66 mm y una medida de 11.03 mm anteroposterior (Figura 4).

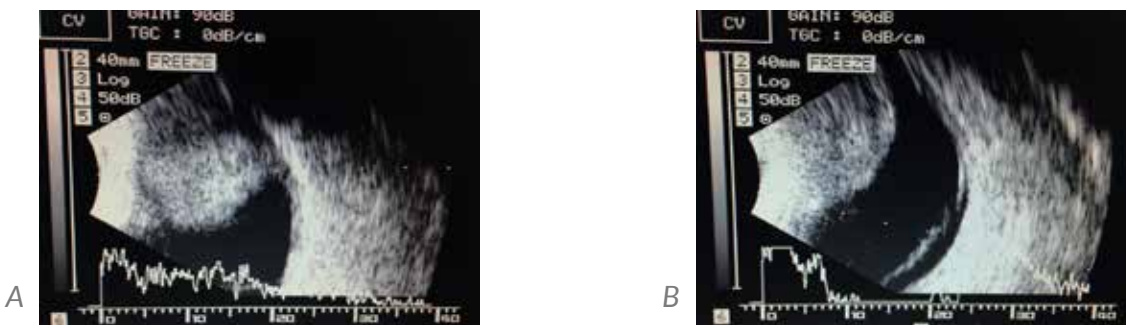
La radiografía de tórax, el ultrasonido abdominal y la RMN cerebral sin evidencia de actividad tumoral. Los resultados de laboratorios dentro de límites normales.



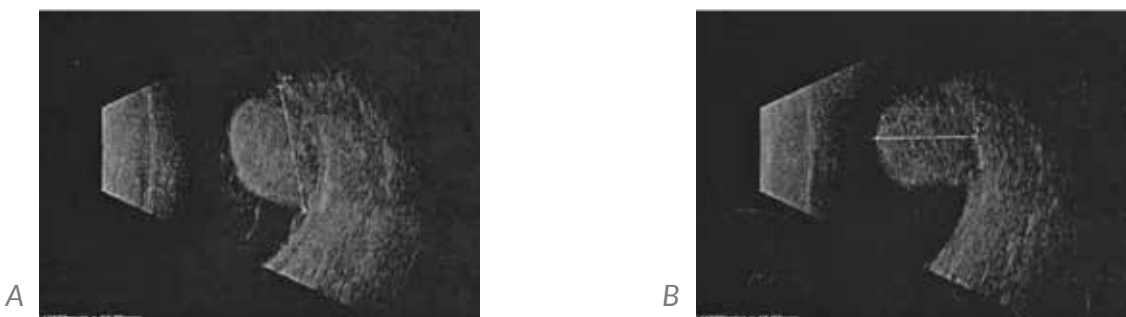
**Figura 1. Fotografía a color, fondo de ojo izquierdo.**  
 (A) Se observa una masa por fuera de la arcada temporal superior.  
 (B) Se observa masa blanquecina y cambios de coloración subretinianos.



**Figura 2. Fotografía a color, ojo izquierdo.**  
 Se observa desprendimiento de retina seroso inferior (A) en el cuadrante temporal y (B) en el cuadrante nasal.



**Figura 3. Ultrasonografía ojo izquierdo.**  
 En el corte transversal modo B se muestra una lesión lobulada en forma de domo (A) acompañada de desprendimiento de retina exudativo (B).



**Figura 4. Medición de la lesión por ultrasonido.**  
 Base 14.66 mm (A) y diámetro anteroposterior 11.03 mm (B).



En la RMN de órbitas con medio de contraste, se observó una masa coroidea en el ojo izquierdo hiperintensa en T1 e hipointensa en T2. El resto de las estructuras del ojo izquierdo y derecho son normales al igual que las intraconales (Figura 5).

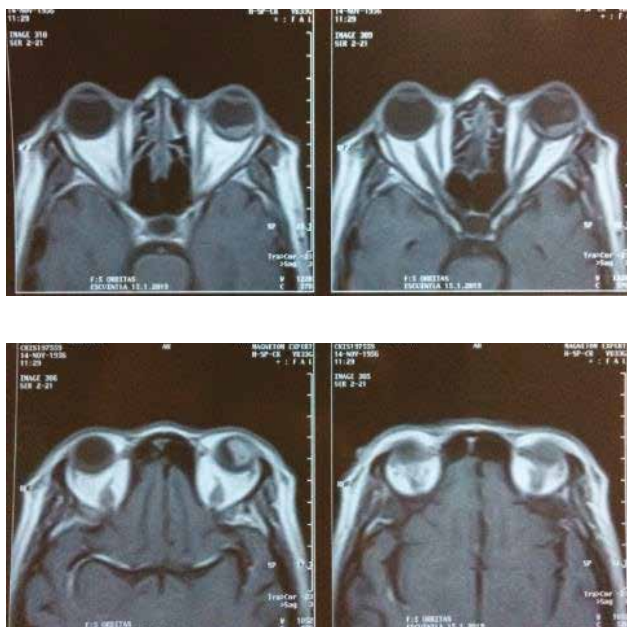


Figura 5.

RMN de órbitas con medio de contraste.

A los trece días luego de la primera consulta la paciente presentó disminución de la AV de 20/30 a 20/200, la masa blanquecina aumentó de tamaño abarcando dos cuadrantes, con extensión de líquido subretiniano hacia el área macular, la arcada temporal inferior y hacia la periferia.

Ante el crecimiento de la masa intraocular asociado a desprendimiento de retina seroso, la disminución de la AV progresiva, y los hallazgos en los estudios de imágenes se determinó el diagnóstico presuntivo de melanoma coroideo; se le brindó amplio plan educacional a la paciente acerca de la importancia de realizarle enucleación del ojo izquierdo. La paciente enterada y de acuerdo fue sometida a enucleación a los 27 días luego de la primera consulta.

El estudio patológico reportó la masa intraocular con afectación de cámara anterior y posterior, córnea, esclera, iris, cuerpos ciliares y retina (Figura 7) y confirmó el diagnóstico de melanoma pigmentado mixto con células fusiformes y epiteloides (Figura 8). Afortunadamente los bordes quirúrgicos se encontraron libres de neoplasia. La paciente fue referida con médico oncólogo quien le indicó seguimiento cada 6 meses.



Figura 7. Espécimen enucleado de ojo izquierdo.

Sección en plano horizontal muestra una masa sólida, color café oscuro que involucra cámara anterior y posterior, además de material blanquecino, gelatinoso y de fácil desintegración que es empujado por la masa.

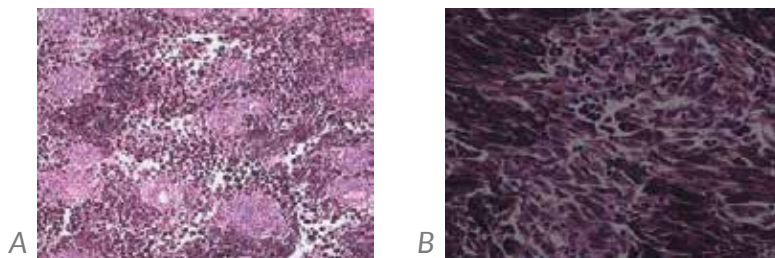


Figura 8. Corte histológico con tinción de hematoxilina y eosina.

(A) Se observan remolinos de pigmento como áreas más claras. (B) Se observan las células ovales y fusiformes, con núcleos de cromatina irregular con evidencia de la pigmentación oscura.



## DISCUSIÓN

La lesión simuladora más común del melanoma corioideo, es el nevo corioideo, sin embargo por la dificultad de acceso para estudio histopatológico, el diagnóstico se basa inicialmente en la evaluación fundoscópica, además de los hallazgos fluorangiográficos y de ultrasonografía ocular<sup>1</sup> tal como se le indicó a la paciente.

Las características clínicas más usadas para predecir el crecimiento de tumores melanocíticos son: grosor del tumor mayor de 2 mm por ultrasonido, líquido subretiniano debajo o alrededor del tumor, acúmulos de pigmento naranja debajo del tumor, localización del tumor menor de 3 mm del nervio óptico, “vacío acústico” o baja reflectividad interna en el ultrasonido, ausencia de características crónicas como drusas, fibrosis o atrofia del epr y síntomas atribuibles al tumor, como visión borrosa, distorsión, flashes o floaters.<sup>4</sup> Hallazgos en su mayoría descritos en el presente caso.

En el ultrasonido, la atenuación interna del sonido en los melanomas oculares se debe a una disminución de la fuerza del eco que se observa en el modo B como una reflectividad baja en la base del tumor lo que se le conoce como “vacío acústico”. Otra característica que diagnostica el melanoma ocular en el ultrasonido es la consistencia sólida en forma de champiñón. Otro hallazgo es el desprendimiento de retina exudativo que normalmente se extiende hacia la periferia inferior del globo ocular,<sup>5</sup> tal como se presentó en este caso.

El tratamiento del melanoma uveal depende del tamaño y localización del tumor, extensión extraocular, potencial visual, edad del paciente y presencia o ausencia de metástasis. Para pacientes asintomáticos con tumores melanocíticos uveales pequeños, menores de 12 mm de diámetro y menor de 2 a 3 mm de altura, el tratamiento inicial es observación cada 2 a 4 meses con estudios de imágenes como fotografías, ultrasonido, tomografía de coherencia óptica o autofluorescencia.<sup>6</sup> Anteriormente se consideraba iniciar tratamiento activo una vez se documentaba el crecimiento de la lesión.<sup>7</sup> Sin embargo, la presencia de los signos clínicos y la documentación del crecimiento no son siempre indicativos de transformación maligna. Por lo que se recomienda precaución al tomar decisiones clínicas basadas solamente en los signos clínicos, sobre todo cuando el crecimiento es mínimo o lento.<sup>8</sup>

La radioterapia es el tratamiento primario más común para el melanoma uveal, ya sea como placa de braquiterapia o partículas cargadas.<sup>9</sup> En el 95% de los casos el tratamiento local es efectivo en prevenir las recurrencias, sin embargo el 50% de los pacientes están en riesgo de desarrollar metástasis aún teniendo éxito en la terapia local.<sup>10</sup> El estudio del Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) que incluyó 2,320 pacientes con melanoma corioideo primario encontró que la tasa acumulada de metástasis a distancia para los 5 años era de un 25% y a los 10 años un 34%.<sup>11</sup>

La enucleación ahora se reserva para pacientes en quienes no se prevee un resultado favorable con la radioterapia, como aquellos con tumores grandes, extensión extraescleral, glaucoma neovascular, desprendimiento de retina extenso, o pobre potencial visual, factores que fueron considerados al ofrecerle la enucleación a la paciente. Afortunadamente, la calidad de vida para pacientes sometidos a enucleación parece ser similar a los tratados con radioterapia.<sup>12</sup>

El 2-4% de los pacientes tienen metástasis detectable en el momento del diagnóstico del tumor. El melanoma corioideo se caracteriza por su diseminación hematógena inicial y su tendencia de hacer metástasis al hígado, el cual se afecta en el 95% de los pacientes y puede ser el único sitio de metástasis.<sup>13</sup> Razón por la cual se hace necesario un seguimiento periódico con estudios de imágenes y pruebas de función hepática cada 6 meses por 5 años y luego de manera anual.<sup>14</sup>

## CONCLUSIONES

Los melanomas malignos se encuentran más frecuentemente en la coroides y en el cuerpo ciliar en comparación al iris. La sintomatología es extremadamente variable con las masas corioideas. Pueden aparecer denovo o a partir de una lesión preexistente. El tratamiento preferiblemente es conservador y debe ser individualizado según la sintomatología del paciente. Los pacientes continúan en riesgo de muerte por metástasis a causa del melanoma incluso 20 años después del tratamiento. Por lo tanto, parece prudente monitorear a los pacientes de forma periódica.<sup>14</sup>

## AGRADECIMIENTOS

Dra. Rhina Piche. Médico Oftalmólogo – Retinólogo. Jefa Clínica de Retina y Vítreo.

Dr. Victor Leonel Argueta S. -Patólogo.

Dr. Luis Carlos del Valle – Médico Internista.

## Conflictos de interés:

El autor no reporta conflictos de interés

## REFERENCIA

1. Augsburger JJ, Correa ZM, Trichopoulos N, N Shaikh A. Size overlap between benign melanocytic choroidal nevi and choroidal malignant melanomas. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49:2823.
2. Ryan Stephen J., *Retina*. 5ª edición. Elsevier Saunders. China. Cap 144-148. Págs. 7721.8678.
3. Samarth Shukla, et al. Choroid Melanoma- A Rare Case Report. *Journal Of Clinical and Diagnostic Research*. 2015 May. Vol-9(5).
4. Abramson DH. Growing melanocytic tumor is not always cáncer. *Arch Ophthalmol* 2005; 123;1457.
5. Frazier, L. Green, Ronald. *Ultrasonido del ojo y la órbita*. Segunda edición. Jaypee Brothers Meidcal. 2010. 15-28; 115-150.
6. Espinoza G, Rosenblatt, et al. Optical coherence tomography in the evaluation of retinal changes associated with suspicious choroidal melanocytic tumors. *Am J Ophthalmol* 2004; 137:90.
7. Cymbor MJ, Check JM. Choroidal melanoma: a review and case report. *Journal of the American Optometric Association*, 30 Sep 1998, 69(10):656-665.
8. Elner VM, Flint A. Vine AK. Histopathology of documented growth in small melanocytic choroidal tumors. *Arch Ophthalmol* 2004; 122:1876.
9. Ramaiya KJ, Harbour JW. Current management of uveal melanoma. *Expert Review of Ophthalmology* 2007; 5:939.
10. Eskelin S, Pyrhönen S, Summanen P, et al. Tumor doubling times in metastatic malignant melanoma of the uvea: tumor progression before and after treatment. *Ophthalmology* 2000; 107:1443.
11. Assessment of metastatic disease status at death in 435 patients with large choroidal melanoma in the Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS): COMS report no. 15. *Arch Ophthalmol* 2001; 119:670.
12. Cruickshanks KJ, Fryback DG, Nondhal, DM, et al. Treatment choice and quiality of life in patients with choroidal melanoma. *Arch Ophthalmol* 1999; 117;461.
13. Sebastian Eskelint, Seppo Pyrhonene, et al. A Prognostic Model and Staging for Metastatic Uveal Melanoma. *American Cancer Society* 2003. January 15, 2003; 97:2.
14. Lane, Anne, et al. Long term risk of Melanoma-related mortality for pacient with uveal melanoma. *JAMA Ophthalmol*.2015;133.

# REPORTE DE CASO

## RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO DE ÓRBITA

### Manejo de Secuelas y Complicaciones oculares producidos por la radioterapia

Dra. Jenniffer G. Rivadeneira Astudillo<sup>1</sup>, Dr. Diego A. Alvarado Macias<sup>1</sup>  
Dr. Carlos León Roldan<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Residentes de tercer año de la Escuela Superior de Oftalmología

<sup>2</sup>Cirujano Oftalmólogo, Director del Programa  
Centro Oftalmológico León.

## INTRODUCCIÓN

El cáncer es la segunda causa de muerte infantil. Se ha estimado que 5 - 10 % de los tumores malignos en niños se producen en cabeza y cuello y dentro de estos tumores se destaca el rabdomiosarcoma infantil que representa aproximadamente el 3,5 % de los casos de cáncer en niños de 0 - 14 años de edad.<sup>1</sup>

El rabdomiosarcoma (RMS) es considerado globalmente como una única enfermedad. Existen diferencias importantes de comportamiento entre un RMS y otro, dependiendo de su lugar de origen, su aspecto histológico al microscopio, su tamaño y su posible diseminación a otras localizaciones, así como de la cantidad de tumor residual que queda tras la cirugía inicial y de la edad del paciente en el momento del diagnóstico.<sup>2</sup>

Es muy infrecuente la diseminación del rabdomiosarcoma a distancia. Uno de cada cinco niños la desarrollará, por lo que es importante poder realizar estudios y evitar la diseminación de este tipo de tumor a base de un tratamiento específico y adecuado. Todos ellos se denominan "factores pronósticos".<sup>2</sup>

Estos factores describen la "probabilidad estadística" de curación, pero no pueden nunca determinar con absoluta seguridad si el paciente en concreto se curará, independientemente de cuán "favorables" o "desfavorables" sean sus factores pronósticos.<sup>2</sup>

Todos los casos deben ser tratados con quimioterapia y muchos de ellos con combinación de radioterapia y cirugía, pero esto depende del tamaño y la localización del tumor primario y de la proporción del mismo para que pueda ser extirpada quirúrgicamente.<sup>3</sup>

En oftalmología la radioterapia (RT) se utiliza en retinoblastomas, melanoma de coroides, rabdomiosarcoma orbitario, metástasis en coroides de cáncer sistémico, carcinoma nasofaríngeo, tumores sinoparanasales, carcinoma de células basales periorbitario y oftalmopatía de Graves.<sup>3</sup>

Considerándose en la actualidad que la toxicidad por RT es una secuencia dinámica de acontecimientos celulares que se inicia en el mismo momento de la exposición en respuesta aguda a través de la liberación de citoquinas por las células parenquimatosas, inflamatorias, endoteliales y del estroma, incluidas en el volumen de tejido irradiado. Ésta secuencia de acontecimientos conducirán a la fibrosis<sup>4</sup>.

Las complicaciones oculares secundarias a la radiación ocurren, no solo como consecuencia del tratamiento directo de los tumores oculares, sino también cuando el trayecto de la radiación y el campo de irradiación incluye irremediamente total o parcialmente el contenido ocular u órbita.<sup>1</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 28 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, quirúrgicos o familiares.

Antecedentes Oftalmológicos: Diagnóstico de rabdomiosarcoma embrionario de órbita a los 8 años de edad. Xeroftalmia en 1998, dacriocistorrinostomía en ojo derecho en 2007 y colocación de injerto dermis-grasa en párpado inferior por atrofia grasa en ojo derecho en 2011; cirugía de catarata en ojo derecho en 2015, colocación de espaciador de la rama de cartílago retro-auricular párpado inferior ojo derecho en 2017. (Figura 1 y 2)

## EXAMEN OFTALMOLÓGICO:

Agudeza visual sin corrección:

OD: Cuenta dedos OS: 20/25

Agudeza visual mejor corregida:

OD: Cuenta dedos OS: 20/20

PIO: 12mmHg ambos ojos.

A la biomicroscopía:

**OJO DERECHO:** Limitación de los movimientos extraoculares, no doloroso, entropión en párpado inferior, lagofthalmos de 6mm, simbléfaron, deshincencia de sutura en vía lagrimal, neoplasia intraepitelial corneoconjuntival inferior y sensibilidad corneal disminuida, pupila y reflejos disminuidos, LIO in situ, fondo de ojo sin dilatación farmacológica: N.O. excavación de 0.3, retina aplicada, mácula con buen brillo foveal. (Figura 3).

**OJO IZQUIERDO:** Dentro de límites normales.



*Figura 1. Paciente previo a colocación de espaciador de la rama retroauricular parpado inferior ojo derecho (Propiedad Centro Oftalmológico León)*



*Figura 2. Posterior a colocación de espaciador de la rama retroauricular parpado inferior ojo derecho como secuela post quirúrgica lagofthalmos severo, falta de movilidad ocular y entropión ojo derecho. (Propiedad Centro Oftalmológico León)*



*Figura 3. Lagofthalmos + Simblefaron; en espera de colocación de pesa de oro en ojo derecho. (Propiedad Centro Oftalmológico León)*



## DISCUSIÓN

El daño ocular provocado por la radioterapia es un fenómeno bien establecido. La aparición de complicaciones tanto tempranas como tardías posterior al tratamiento continúa siendo la principal limitación de esta, a pesar del empleo creciente de estrategias que buscan mejorar el índice terapéutico.<sup>1</sup>

La irradiación de los ojos y sus anexos puede ocasionar a largo plazo la aparición de cambios estructurales como entropión o ectropión; queratitis seca (por daño de las glándulas lagrimales); epífora, en respuesta a la queratitis seca o como consecuencia de la fibrosis y obstrucción del conducto lagrimal o cataratas por daño en la zona germinal del cristalino, así mismo, retinopatía caracterizada por la presencia de una microangiopatía oclusiva similar a la retinopatía diabética y la presencia de neuropatía óptica caracterizada por la pérdida brusca e indolora de la visión por uno o ambos ojos.<sup>4-7</sup>

Por ello, conviene conocer los principales efectos secundarios que pueden producirse a nivel ocular,

para poder orientar a nuestros pacientes hacia un correcto tratamiento y un adecuado manejo tanto de las secuelas como de sus complicaciones.<sup>3</sup>

En la actualidad se encuentran estudios de nuevas técnicas de radioterapia, dirigidas de forma más precisa, como la Radioterapia de Intensidad Modulada (IMRT), que podrían reducir el riesgo de complicaciones tardías derivadas de la irradiación de las estructuras de cabeza y cuello.<sup>5-6</sup>

El tratamiento de los pacientes con RMS es multidisciplinario y comienza incluso antes del inicio real del mismo con la disponibilidad y participación del equipo médico y paramédico capacitado.<sup>2</sup>

Por eso es de vital importancia brindarle la información acertada a los pacientes, así como el diagnóstico y tratamiento multidisciplinario oportuno de estas complicaciones, para garantizar no solo el control y la curación del paciente oncológico, sino el menor daño posible al tejido sano para garantizar una mejor calidad de vida.

## REFERENCIA

1. Ferrer Cruz D, Díaz Alfonso LR, Peralta Díaz AS. Orbital Rhabdomyosarcoma. A Case Report, Medisur 2014.12:5
2. Wexler LH; MD. "For Everyone affected by sarcoma" Sarcoma Help Organization <http://sarcomahelp.org/translate/es-rabdomiosarcoma.html>.
3. Blázquez Sánchez V, Efectos secundarios de la radioterapia a nivel ocular. Gaceta Óptica 2010. 453, 14-18.
4. Montero, A., Hervás, A., Morera, R., Sancho, S., Córdoba, S., Corona, J. A., Rodríguez, I., Chajón, E., & Ramos, A. Control de síntomas crónicos: Efectos secundarios del tratamiento con Radioterapia y Quimioterapia. Oncología 2005. 28:3, 41-50.
5. American Society of Clinical Oncology (ASCO®) Cancer. Net: RADIOTERAPIA; Aprobado por la Junta Editorial de Cancer.Net, 05/2018. <https://www.cancer.net/es/desplazarse-por-atenci%C3%B3n-del-c%C3%A1ncer/c%C3%B3mo-se-trata-el-c%C3%A1ncer/radioterapia/qu%C3%A9-es-la-radioterapia>.
6. Manterola, A., Romero, P., Asín, G., Rico, M., Sola, A., & Vila, M.T. Aplicación clínica de la radioterapia de intensidad modulada. Anales del Sistema Sanitario de Navarra, 2009. 32(Supl. 2), 21-31.
7. Nuzzi R, Trossarello M, Bartoncini S, Marolo P, Franco P, Mantovani C, Ricardi U. Ocular Complications After Radiation Therapy: An Observational Study. Clin Ophthalmol. 2020;14:3153-3166.

## MIEMBROS ACTIVOS AGO A MARZO DEL 2021

|                                                  |                                             |
|--------------------------------------------------|---------------------------------------------|
| Dra. Alejandra Quiñónez Tello                    | Dra. Judith María Pérez Martínez            |
| Dr. Alejandro Campos Alvergue                    | Dra. Julia Marina Arreola Hernández De Lara |
| Dr. Alfonso Ponce López                          | Dr. Julio David Alcahe                      |
| Dr. Allen Boburg Solís                           | Dr. Julio Roberto Benítez Bathen            |
| Dra. Amelia Patricia Solórzano Bustamante        | Dra. Karen Patricia Dahinten Warren         |
| Dra. Ana Raquel Hernández Copín                  | Dra. Karen Vanessa Vásquez García           |
| Dra. Ana Caroline Putzeys                        | Dra. Karoline M. Schieber López             |
| Dra. Ana Dolores Lobos Mendoza                   | Dra. Laura Sofía Reyna Soberanis            |
| Dra. Ana Guadalupe Molina Medina                 | Dr. Leopoldo Bolaños Bendfeldt              |
| Dra. Ana Lucia Asturias De León                  | Dra. Lisbeth Emilia Santizo Rosales         |
| Dra. Ana Rafaela Salazar de Barrios              | Dr. Luis Felipe Hernández Matute            |
| Dra. Ana Silvia Pombal Barillas                  | Dr. Luis Francisco Soto Galindo             |
| Dra. Andrea Elizabeth Arriola López              | Dr. Luz Antonieta Cordón de Arévalo         |
| Dr. Ángel Marroquín Castañeda                    | Dra. Luz Marina Galindo Rodas               |
| Dr. Antonio Federico Hernández Gallardo          | Dra. Lyly Jeanette Cornejo González         |
| Dr. Augusto Enrique Manuel Leche Gramajo         | Dra. María Del Carmen Berganza Guerrero     |
| Dra. Beatriz Eugenia Asturias                    | Dra. María Del Pilar Alonzo Figueroa        |
| Dra. Blanca Elena Woc Chuy de Cálix              | Dra. María Janethe Gaitán Fernández         |
| Dr. Byron Danilo Polanco Marroquín               | Dra. María José Ramírez Sartí               |
| Dr. Carlos Enrique Rimola                        | Dra. María Sonali Campos Alvergue           |
| Dr. Carlos Leonel Taracena Porres                | Dra. María Teresa Cifuentes                 |
| Dr. Carlos Manuel Portocarrero Herrera           | Dra. Mariamercedes Palma Quiñonez           |
| Dr. Carlos René León Roldan                      | Dr. Mario Arturo de León Regil Rodríguez    |
| Dra. Carmen Gil                                  | Dr. Mario Augusto Gutiérrez Paz             |
| Dra. Claudia Gordillo                            | Dr. Mario Enrique Godoy Menéndez            |
| Dr. Cristian Rolando Acevedo Campos              | Dr. Mario Fernando Estrada León             |
| Dra. Delia Karina Porras                         | Dr. Mario Roberto Curley Penados            |
| Dr. Edgardo Antonio Laparra Segura               | Dr. Mario Rodolfo Laparra Barrena           |
| Dra. Edwina Everalda Reyes Castellano de Bonilla | Dr. Miguel Ángel Leche Gramajo              |
| Dr. Edy Fernando De la Cerda Arbízú              | Dra. Milvia del Rosario Kroell Estrada      |
| Dr. Edgar Antonio Barrientos                     | Dra. Miriam Gilomara I .Rojas S. de Alejos  |
| Dr. Erick Vinicio Sáenz Morales                  | Dra. Mirian Lucia Falla Estrada             |
| Dra. Ericka Patricia Alarcón Meléndez            | Dra. Mónica Cardoza Leal                    |
| Dr. Federico Guillermo Hermes Beltranena         | Dr. Néstor Emilio Alvarado López            |
| Dr. Fernando Salvador Cifuentes y Cifuentes      | Dr. Otto Raúl Reyna Calderón                |
| Dr. Francisco Rodolfo Quintero Cajas             | Dra. Paulina Castejón                       |
| Dr. Franz Walter Schieber López                  | Dr. Ramiro Faillace Poggio                  |
| Dr. Freddy Augusto Aldana Sigui                  | Dra. Rhina María López Ávila                |
| Dr. Fredy Oswaldo López Maldonado                | Dra. Rhina María Piche López                |
| Dr. Gildardo Antonio Girón Cuscul                | Dr. Ricardo Guillermo Rosales Méndez-Ruiz   |
| Dra. Gladys Ileana Charuco Sagastume             | Dr. Ricardo Miranda Umaña                   |
| Dr. Gonzalo Enrique Cruz Díaz                    | Dr. Rudy Oliver Gutiérrez Díaz              |
| Dr. Ignacio Andicoechea Alegría                  | Dr. Rudy Oliver Gutierrez Paz               |
| Dra. Ivette Eugenia Lam Fuentes                  | Dr. Sergio Fernando Nitsch Montiel          |
| Dr. José Gonzalo Anzueto                         | Dra. Silvia Rizzo Molina                    |
| Dr. José Rafael Campos                           | Dr. Walter Gustav Schieber Vielman          |
| Dr. Juan José Ponce Peña                         | Dra. Yamile Gil Lozano                      |
| Dr. Juan Mauricio Ardón García                   |                                             |



**PhysIOL**  
ADVANCED OPTICAL SOLUTIONS



**STAARSURGICAL**

## OJO SECO

**LACRYDIAG**  
DIAGNÓSTICO



**LACRYSTIM**  
TRATAMIENTO IPL



## ECOGRAFÍA A / B / UBM

**COMPACT TOUCH**



**ABSOLU**



## LÁSER FOTOCOAGULADOR / YAG / SLT / REFLEX

**EASYRET**  
557 / SUBLIMINAL



**FUSION**  
STL / YAG



**VITRA 810**  
SUBCICLO



**TANGO**  
TANGO SLT / YAG / REFLEX



## OCT / OCT-A

**IFUSION**



**ANGIOVUE**



**SOLIX**



## LIO TRIFOCA



**ICL**







# Bancórneas

Banco de Córneas de Guatemala

**SI QUIERE SER DONANTE  
PUEDE COMUNICARSE A:**

**Tels.: 2226-9106 / 4102-2655**

**2a. Avenida 0-46, Zona 2, Ciudad**

**[www.bancorneas.org](http://www.bancorneas.org)**

**[info@bancorneas.org](mailto:info@bancorneas.org)**

**f / bancorneas**

*“Que la luz  
de tus ojos  
siga brillando,  
aún después  
de tu vida”*

**CON EL APOYO DE:**



LEONES DE GUATEMALA  
UNIDOS CONTRA LA CECEDA



**[www.bancorneas.org](http://www.bancorneas.org)**