Retinoblastoma

Dra. Claudia R. Pascual Morales

Oncólogo Pediatra

Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen

Essalud

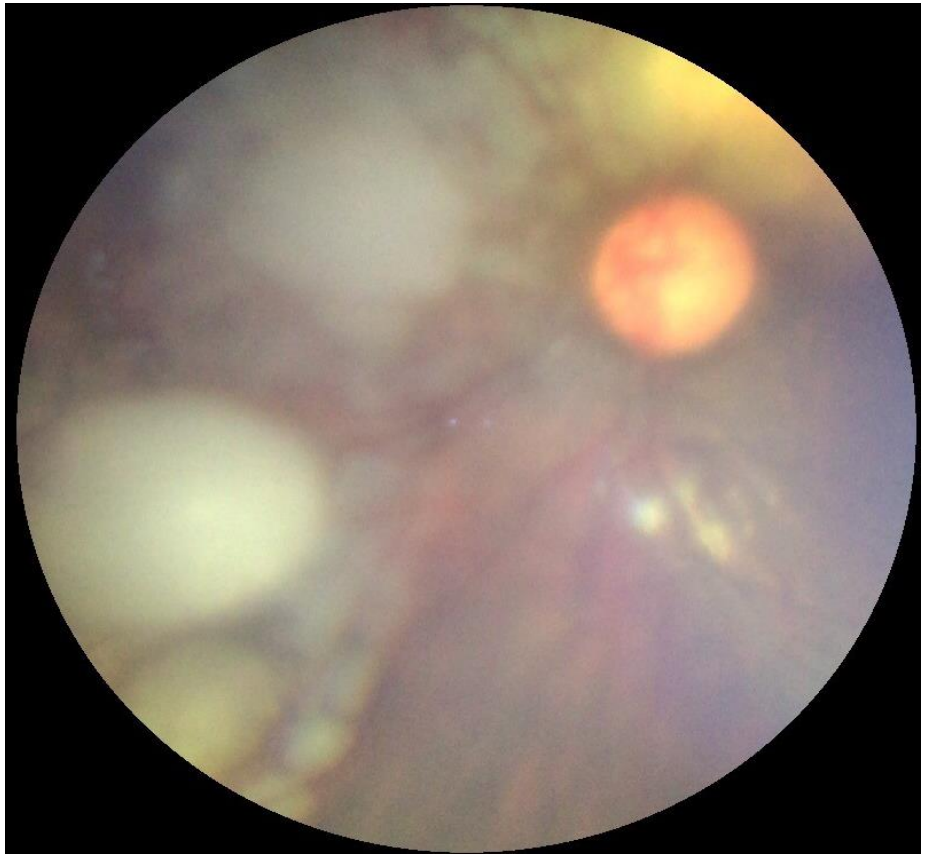
My Child Matters
An initiative of the Sanofi Espoir Foundation

HOPPE

SPOM
SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA

COLEGIO MEDICO DEL PERU

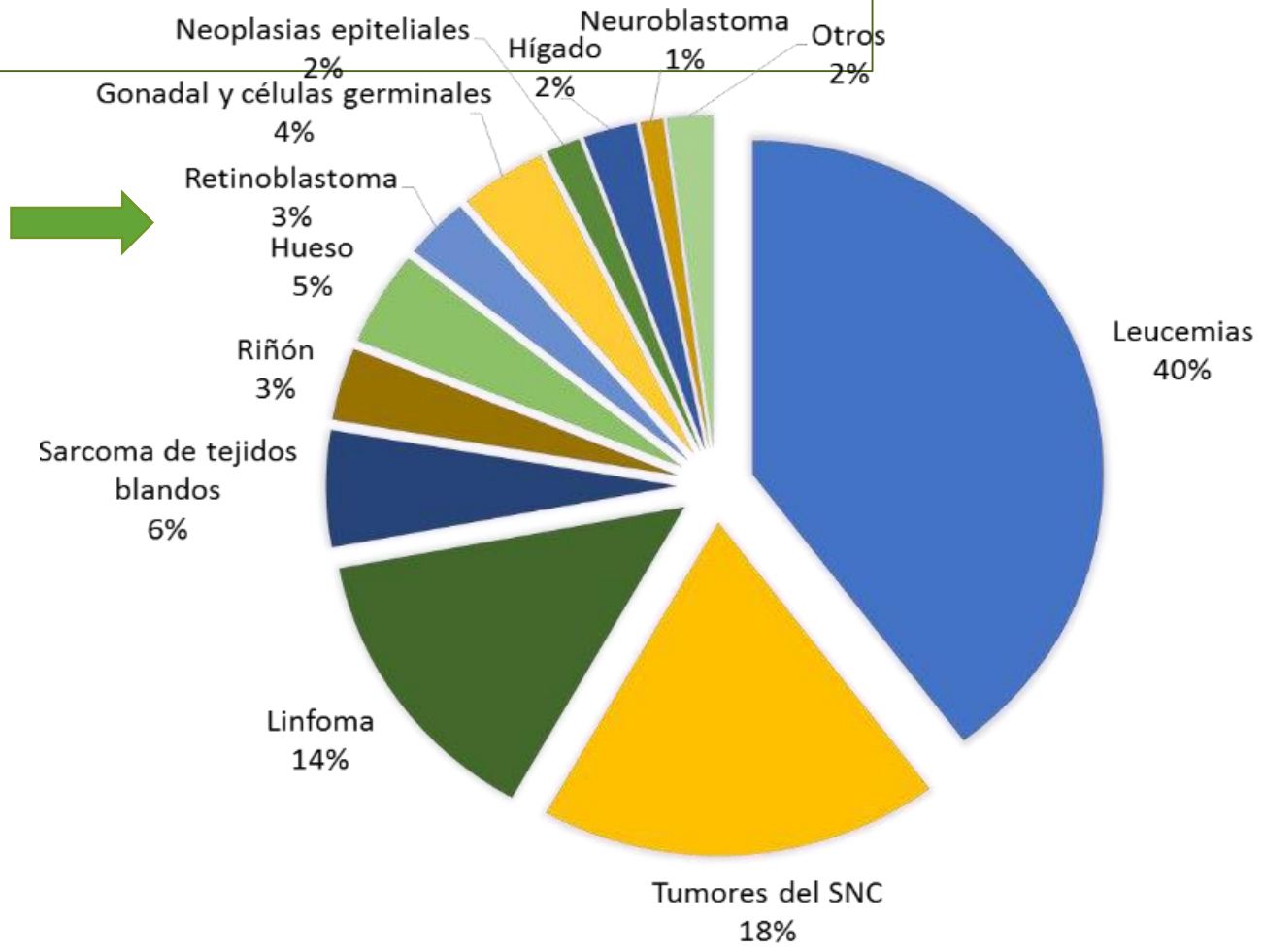
RETINOBLASTOMA (CIE 10: C69.2)



- Es la neoplasia maligna intraocular mas común en la infancia, se origina en las células primitivas de la retina (tejido neuroectodérmico)
- El retinoblastoma es un cáncer que afecta a niños muy pequeños; dos tercios de todos los casos de retinoblastoma se diagnostican antes de los 2 años.
- **Un diagnóstico precoz permite la remisión en el 90% de casos.**

Epidemiología

- Séptima causa de cancer infantil en Perú.
- Incidencia en el mundo entre 1:15000 a 1:20000 recién nacidos.
- la incidencia del retinoblastoma es 59.8 por 100,000 población susceptible
- Sobrevida global es del 72.97% a 5 años



Fuente: Registro Poblacional de Lima Metropolitana. 2012-2014

Casos nuevos diagnosticados de cáncer en niños y adolescentes por año en Perú (0-18 años), Año 2018

Indicador	INEN	INSN-SB	IREN Sur	TOTAL, MINSA [a]	Essalud [b]	Clínicas privadas [c]	TOTAL Perú
Total de casos nuevos, n	834	82	36	971	450	88	1509
Retinoblastoma, n (%)	62 (7.4%)	0 (0%)	2 (5.6%)	64 (6.6%)	19 (7.0%)	2 (2.5%)	85 (6.4%)

Fuente: Registros hospitalarios de MINSA, INEN y Essalud (Año 2018).
[a] Incluye regiones: Arequipa y Cusco.
[b] Incluye hospitales Essalud Rebagliati, Almenara y Sabogal y regiones: Lambayeque, Cusco, La Libertad y Arequipa.
[c] Oncosalud, Clínica Delgado y Angloamericana.

Registro Poblacional de Lima Metropolitana

Epidemiología

Unilateral

- Mediana de edad 24 meses
- El retinoblastoma unilateral multifocal es generalmente hereditario
- El retinoblastoma unilateral no multifocal es usualmente esporádico y representa el 60% de los casos.

Bilateral

- 25% de casos
- Edad promedio 12 meses
- Más frecuente en niños pequeños
- Casi siempre hereditario
- Alto riesgo de desarrollar otros tumores malignos
- Con cada embarazo nuevo, riesgo cercano al 50% de desarrollar la enfermedad.

Fisiopatología

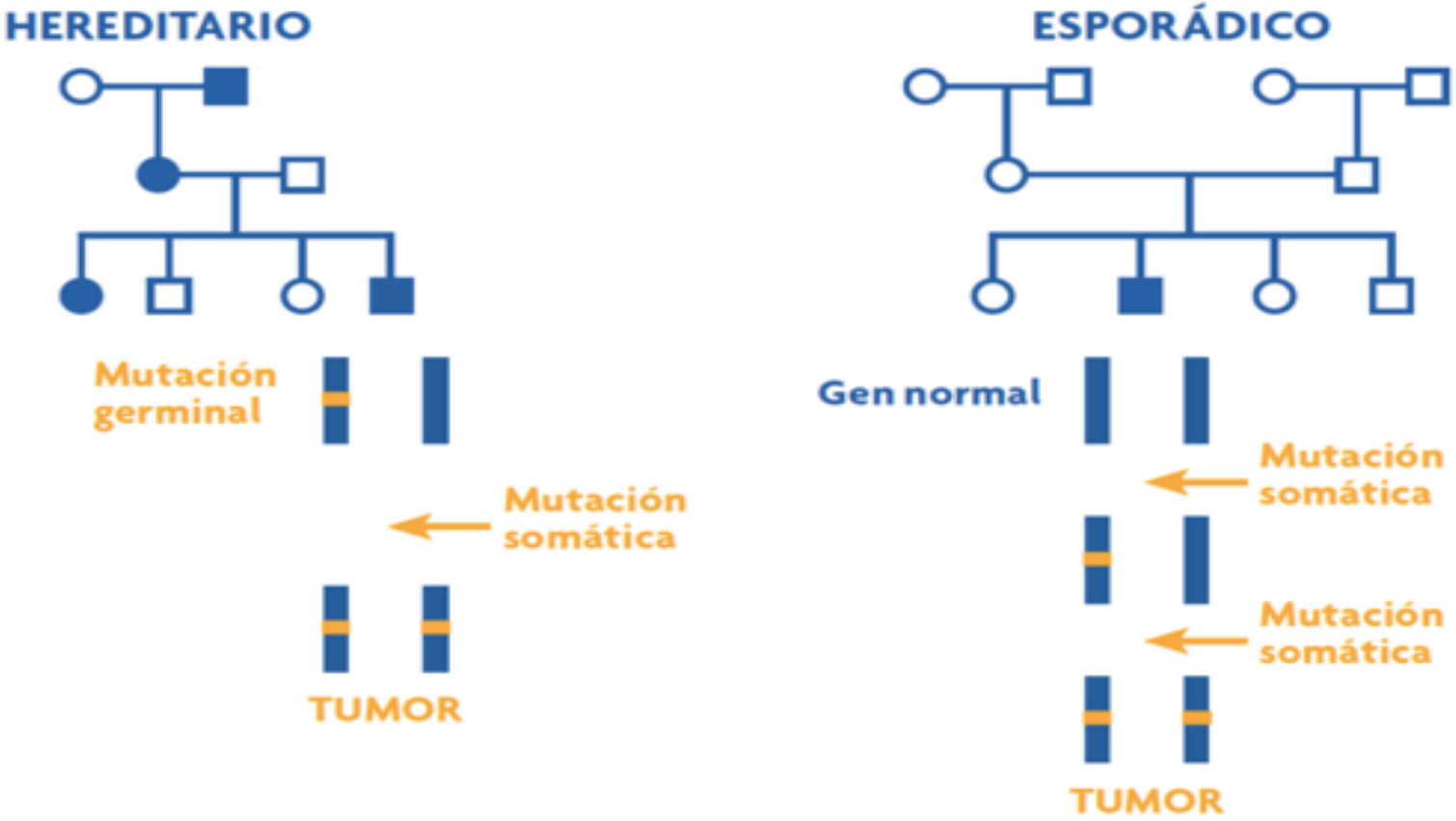
- Inactivación mutacional de ambos alelos del **gen del RB (RB1):** cromosoma 13q14 y codifica una proteína nuclear (Rb) que actúa como supresor de tumores.
- La forma hereditaria del retinoblastoma requiere una mutación de **línea germinal** que puede ser familiar (heredado de uno de los padres) o esporádica (debido a una mutación de novo).

- La **forma hereditaria**, una mutación del locus RB1 o la eliminación del cromosoma 13q (que contiene el locus del gen RB1) está presente en todas las células del individuo y una segunda mutación somática (luego del desarrollo embrionario) afectará al alelo del RB1 de las células retinianas. Estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollar **tumores bilaterales o multifocales.**

- En la **forma no hereditaria**, las mutaciones de ambos alelos se dan espontáneamente en una célula somática de la retina que forma un tumor **unilateral unifocal**.

Fisiopatología

- Modelo de Two hits de Knudson



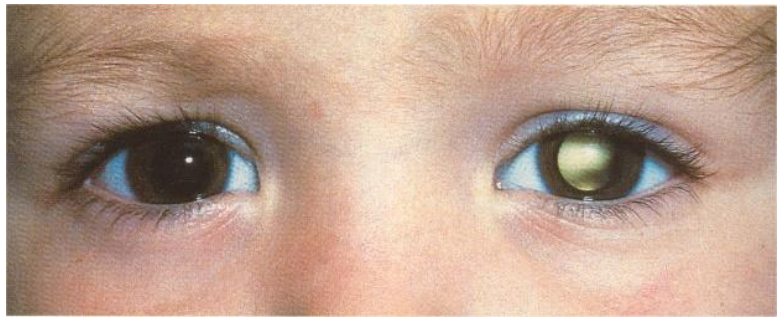
Factores de Riesgo

Edad	Menores de 5 años
Antecedentes personales y heredo – familiares	El principal factor de riesgo es el genético, es decir la inactivación de los dos alelos del gen RB1 (mutación o deleción) Al tener un antecedente familiar se recomienda examinar a los padres y hermanos.
Dieta materna prenatal	● Madres que consumen menos de 2 porciones diarias de verduras. ● Madres con una baja ingesta de folato Madres con niveles bajos de luteína/zeaxantina derivados de las frutas y hortalizas
Posible asociación entre edad paterna, infección por virus de papiloma humano y retinoblastoma	▪ La presentación bilateral se asoció con una mayor edad paterna [mayores de 35 años y con los nacimientos de gemelos. ▪ Entre unilaterales (infección materna de transmisión sexual durante el embarazo se asoció con retinoblastoma bilateral.
exposición laboral materna a cualquier agente peligroso	productos químicos o la radiación, en el mes anterior o durante el embarazo (retinoblastoma unilateral) .
exposición ocupacional paterna	Exposición a pinturas hasta 10 años antes del inicio del embarazo (retinoblastoma bilateral).

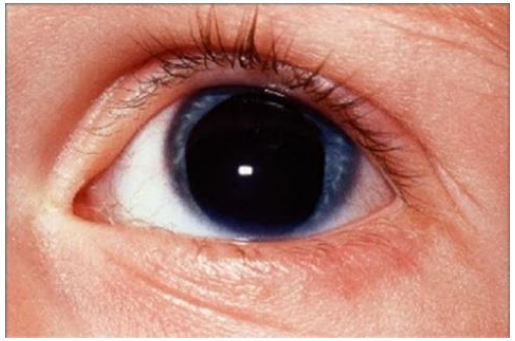
CUADRO CLÍNICO

- Leucocoria “ojo de gato”
- Estrabismo de reciente inicio (segundo signo de mayor frecuencia)
- Disminución de agudeza visual
- Ojo rojo
- Opacidad corneal
- Buftalmia

RETINOBLASTOMA
CLÍNICA



Leucocoria
(Reflejo blanco de
la pupila)

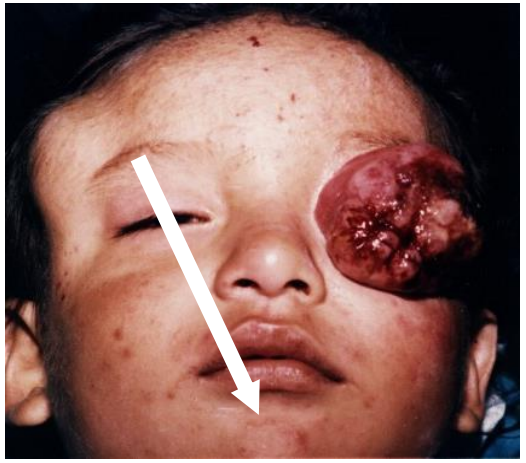


Aniridia
(Ausencia del
iris)

Estrabismo
(desviación ocular)

Retinoblastoma Bilateral

ENFERMEDAD AVANZADA



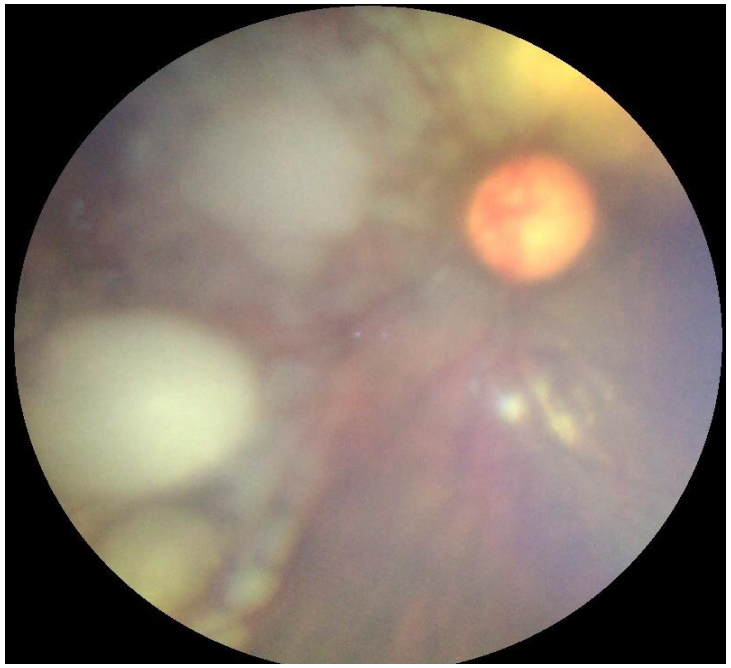
SINTOMAS Y SIGNOS

- ✓ Tumor ocular y extraocular
- ✓ Buftalmía
- ✓ Dolor ocular
- ✓ celulitis orbitaria
- ✓ Compromiso de ganglios linfáticos
- ✓ metástasis (SNC, hueso y médula ósea)
- ✓ Fiebre

DIAGNÓSTICO

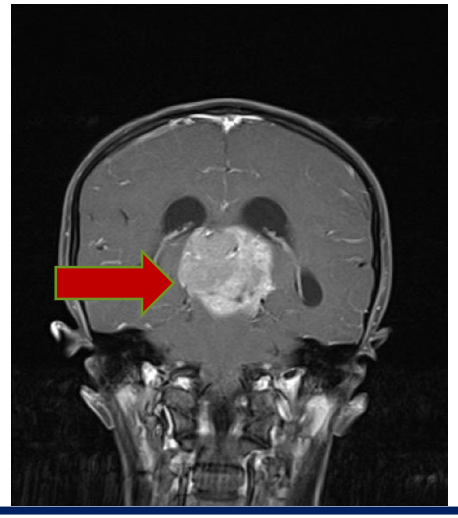
- Evaluación clínica y exámen físico
- Fondo de ojo:
  - Oftalmoscopía indirecta
  - bajo anestesia general
  - Oftalmólogo
  - Una o múltiples masas nodulares de color blanco o crema, con vascularización asociada.

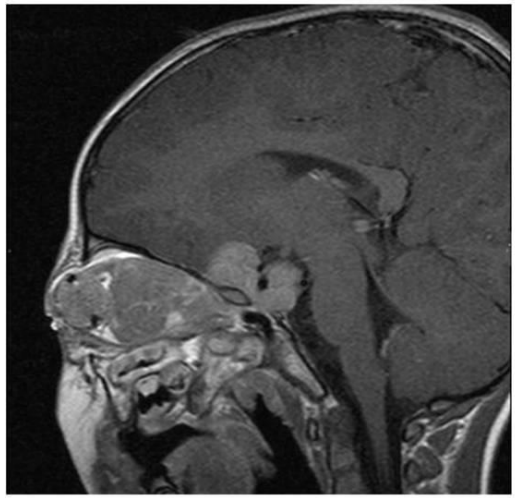
  *Raramente se necesita confirmacion por biopsia.

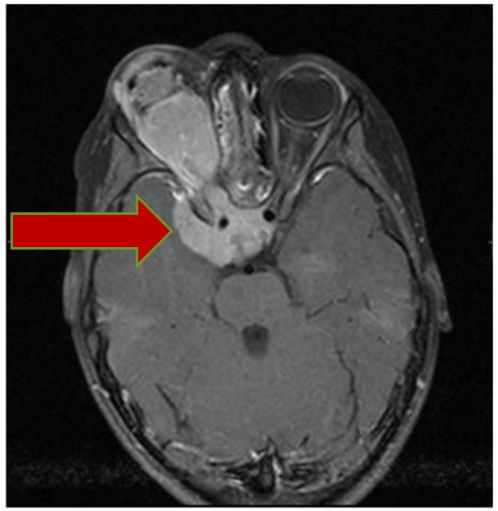


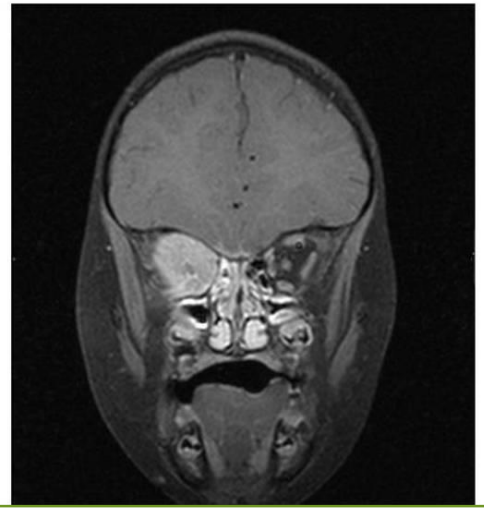
Resonancia Magnética de orbitas y encéfalo con contraste

- Estudio de elección
- tamaño tumoral
- compromiso del nervio óptico
- lesión intracraneal asociada

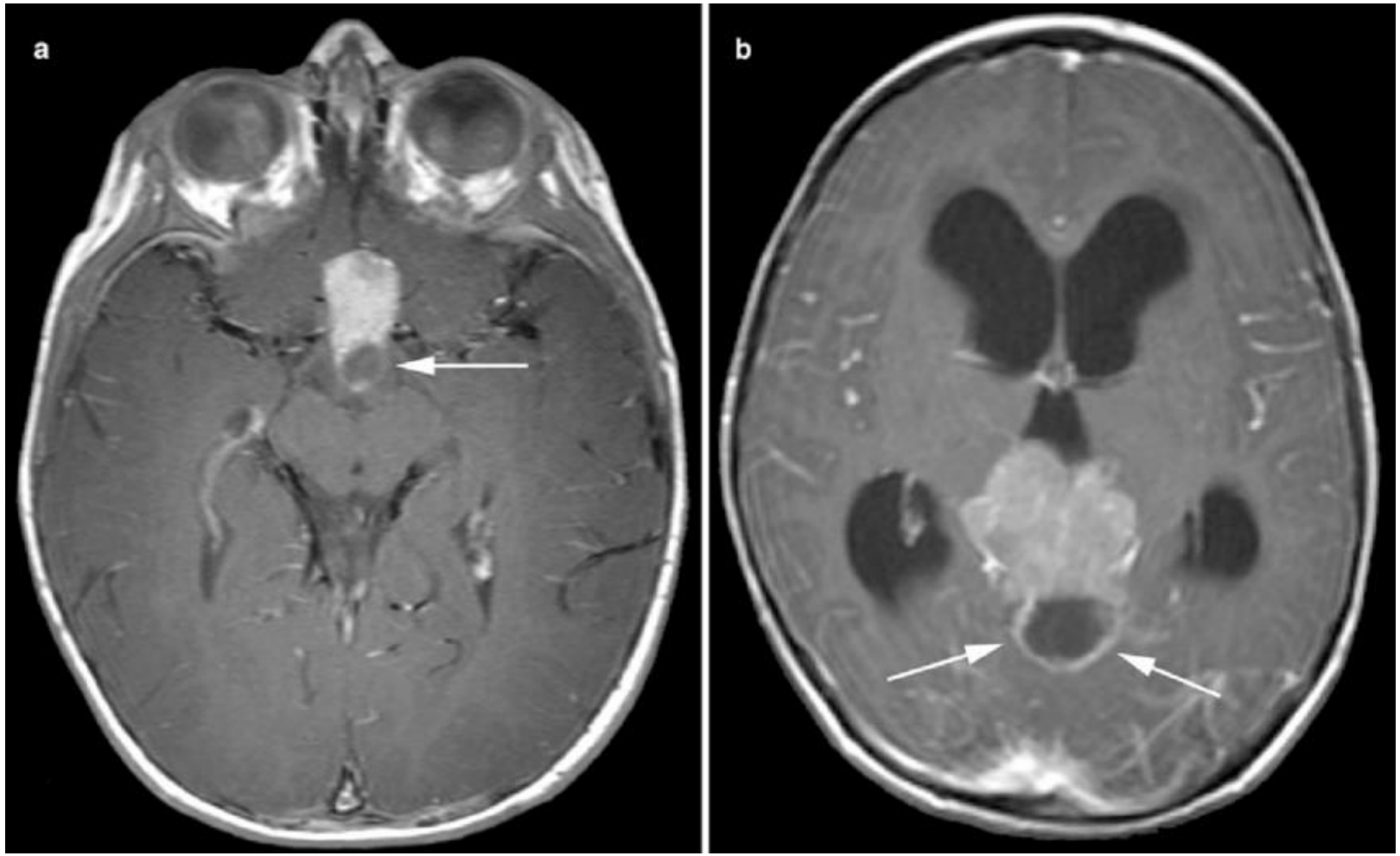






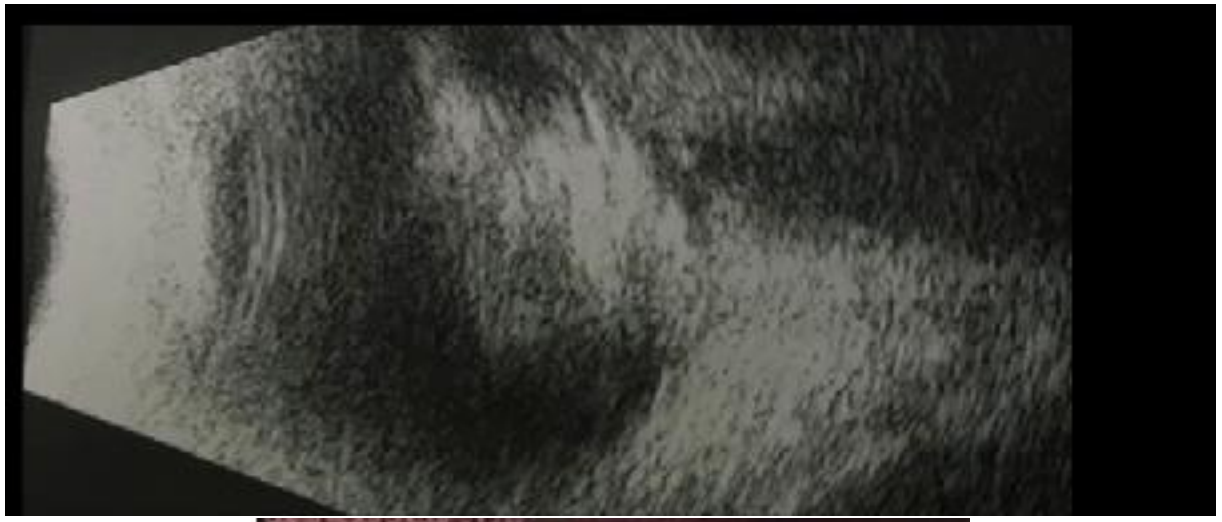


Retinoblastoma trilateral



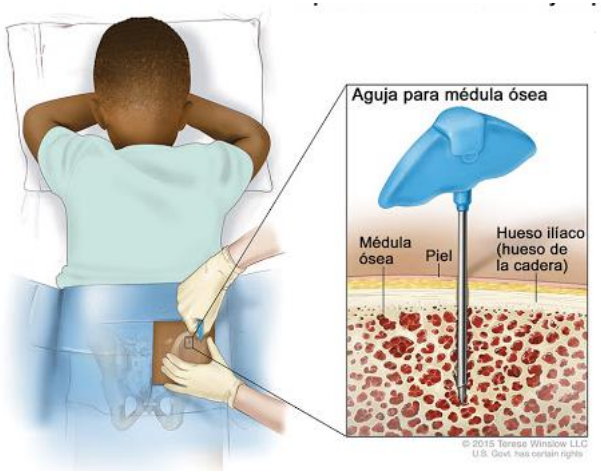
Ecografía ocular bidimensional

- Masa sólida
- Alta ecogenicidad
- Calcificaciones intraoculares



Otros exámenes auxiliares

- Sospecha diseminación extraocular (enfermedad metastásica)
- Patología de Alto Riesgo de diseminación extraocular



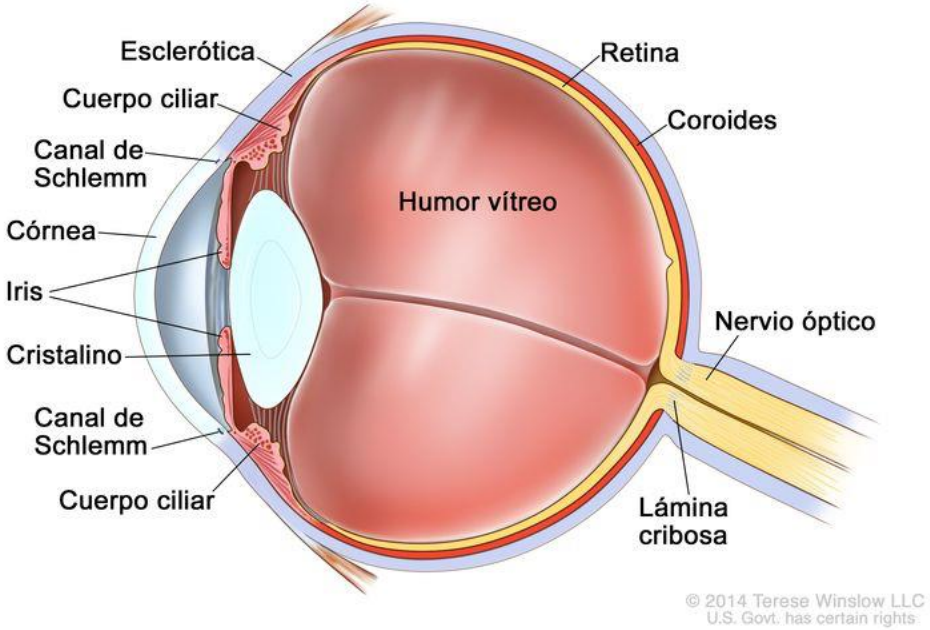
En estos casos, podría estar indicado hacer los siguientes procedimientos:

- ➢Punción lumbar: Recuento celular y estudio citológico del centrifugado.
- ➢Punción de médula ósea con biopsia bilateral en ambas crestas ilíacas.
- ➢Gammagrafía ósea corporal total con tecnecio en pacientes con estadio 4

Estadificación

- Clasificación Internacional de Retinoblastoma Intraocular (ABCDE)
- Predice potencial de conservación ocular

Anatomía del ojo



Clasificación International de Retinoblastoma Intraocular (ABCDE)

Grupo A	• Tumores pequeños lejos de la foveola y macula. • Tumores < 3 mm confinada a la retina. • Localizado al menos 3mm lejos de foveola y 1.5 mm desde el nervio óptico. Sin siembra vítrea. • Sin desprendimiento de retina.
Grupo B	• Todo el resto de tumores confinados a la retina no incluidos en el grupo A Tumor de retina ≥ 3mm de altura • Localización macular (<3mm de la fóvea) • Localización yuxtapapilar (≤1.5 mm del disco) • Liquido subretiniano ≤ 3mm del tumor o sin desprendimiento de retina. • Ausencia de siembras vítreas
Grupo C	• Diseminación vítrea < 3 mm desde la base del tumor tratable con braquiterapia. • Desprendimiento de retina mayor que la señalada en el grupo B y/o desprendimiento de total de retina. • No hay masa tumoral, cúmulos o bolas de nieve en el vítreo o en el espacio subretiniano. • Líquido subretiniano presente, que involucra ¼ de la retina, >3 pero < 6 mm desde la base del tumor
Grupo D	• Tumores con siembra subretinal > 3mm del tumor • Siembras vítreas MASIVAS > 3mm del tumor • Siembra vítrea más subretinal > 3mm del tumor • Liquido subretiniano a >6mm del tumor • Desprendimiento retiniano total con masas tumorales por debajo de la retina desprendida • Glaucoma no-neovascular • Liquido subretinal solamente > 6 mm del tumor • Tumor en contacto del lente
Grupo E	Presencia de uno o más de estos hallazgos: • Más de 2/3 globo ocular lleno del tumor * • Tumor dentro o sobre el cuerpo ciliar • Glaucoma neovascular • Ptisis bulbi • Tumor en el segmento anterior • Neovascularización del Iris • Necrosis del Tumor con celulitis aséptica orbital • Hemorragia masiva intraocular • 1DD= 1.5 mm =diámetro de disco óptico.

Otras estadificaciones

1- SISTEMA INTERNACIONAL PARA LA ESTADIFICACIÓN DEL RETINOBLASTOMA (IRSS):

- Estadío 0: Pacientes no enucleados
- Estadío 1: Pacientes enucleados con tumores completamente resecados
- EstadÍo 2: Pacientes enucleados con residuo microscópico (nervio óptico línea de sección, invasión microscópica transescleral)
- Estadío 3: Enfermedad regional
- Estadío 4: Enfermedad metastásica (a) sin compromiso del SNC (b) con compromiso del SNC

2**.- CLASIFICACIÓN TNM: Determina sobrevida**

Manejo según nivel de complejidad y capacidad resolutiva

Primer y segundo nivel de atención :

- Los establecimientos de salud categorizados como:

I – 1, I – 2, I – 3 y I – 4: Actividades de **detección temprana**.

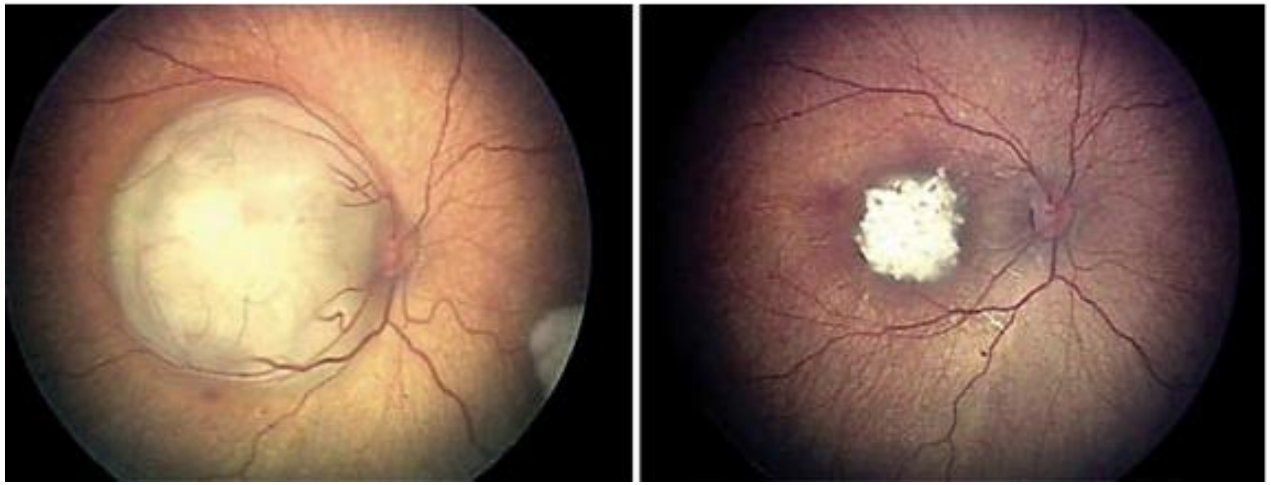
- Los establecimientos de salud con categoría II – 1, II – 2 y II – E: actividades de **detección temprana** de los pacientes con sospecha de RB, **diagnóstico definitivo de cáncer** y **manejo inicial** de niños con criterios de emergencia, según capacidad resolutiva. **Screening a familiares** de pacientes afectados por retinoblastoma

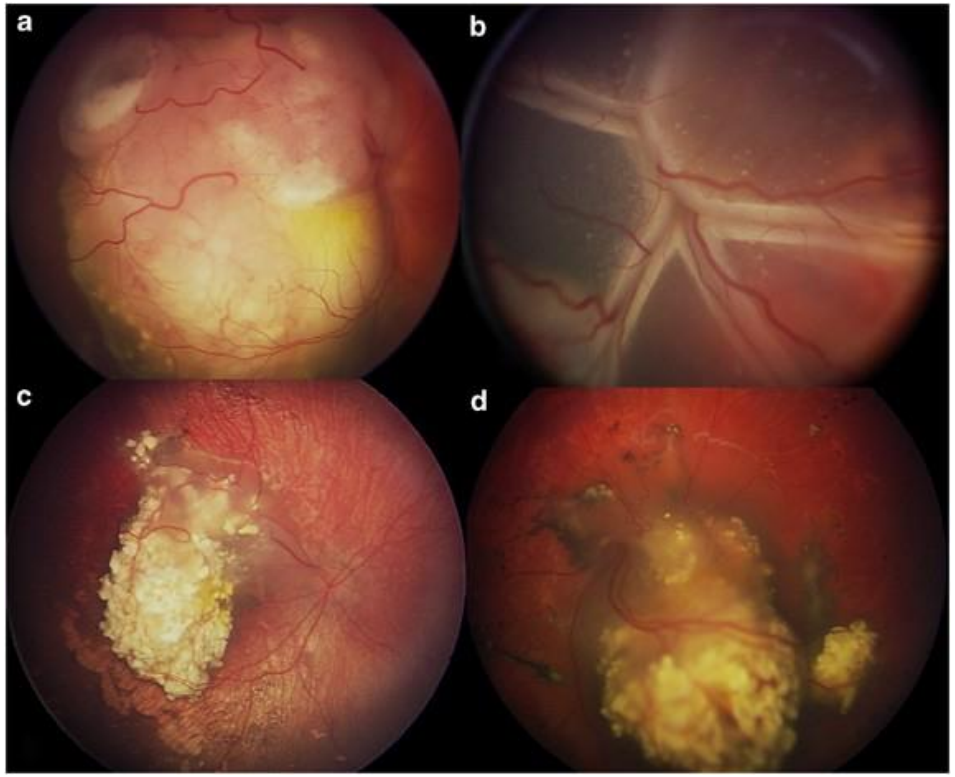
Tercer nivel de atención

- Objetivos:
  - Erradicación de la enfermedad para prevenir la mortalidad
  - preservación del globo ocular y la visión
  - prevención de secuelas tardías, particularmente neoplasias posteriores.
- Manejo por <u>equipo multidisciplinario</u> (oncólogo pediatra, oftalmólogo pediatra u oftamo-oncólogo, neuro-radiólogo intervencionista, neurocirujano, patólogo, radioterapeuta, psicólogo, entre otros)

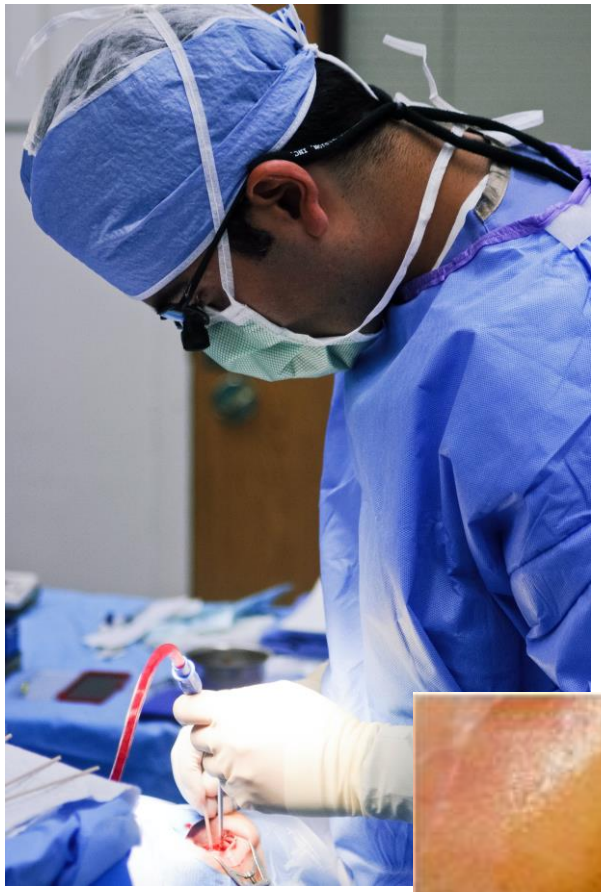
Tratamiento

1. Cirugía: Enucleación
2. Terapia Local
3. Quimioterapia
4. Radioterapia

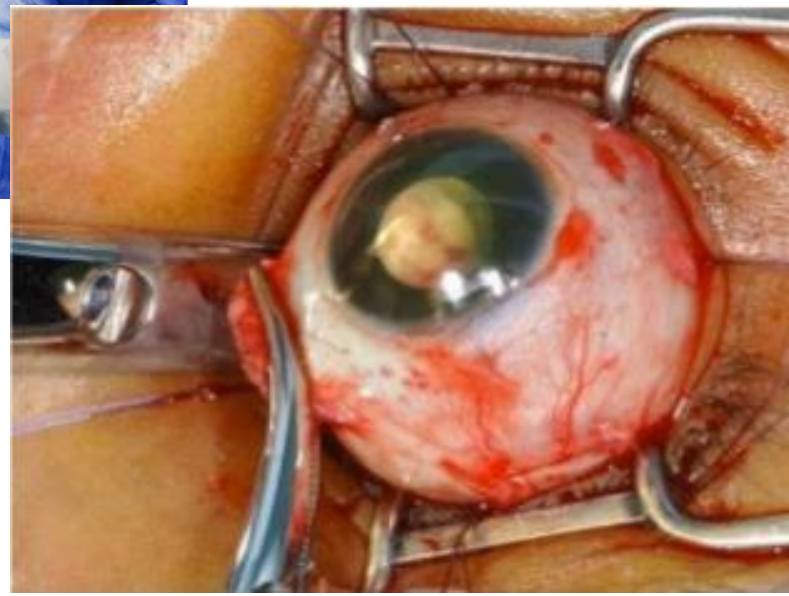




1.-CIRUGÍA: ENUCLEACIÓN



- Criterios de Enucleación:
  - Buftalmia (previa quimioterapia neoadyuvante)
  - Compromiso de cámara anterior (al diagnóstico)
  - Invasión del iris y/o cuerpo ciliar
  - Glaucoma neovascular
  - Neovascularización del iris
  - Tumor masivo que envuelve 50% o > del vítreo.
  - Tumor necrótico con inflamación orbitaria



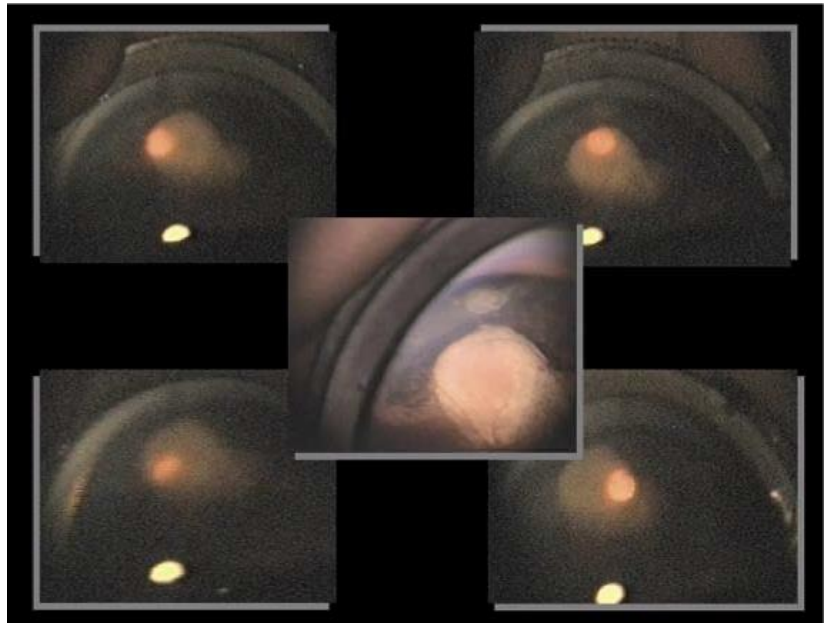
2.-TERAPIA LOCAL

Tratamiento	Indicación	Diámetro	Siembras	Localizado	Complicaciones
Fotocoagulación	- 1° - consolidación - recurrencia	< 3 mm	-	Posterior al ecuador	Siembras tumorales vítreas. Fibrosis retiniana y tracción Oclusión vascular retiniana
Termoterapia	- 1° - consolidación - recurrencia	< 3 mm	-	Posterior al ecuador	Atrofia iris Catarata focal Siembras tumorales vítreas Fibrosis retiniana y tracción Oclusión vascular retiniana
Termo-quimioterapia	- consolidación	< 12 mm	-	Posterior al ecuador	Atrofia iris Catarata focal Siembras tumorales vítreas D.R transitorio Atrofia Coroidea difusa
Crioterapia	- 1° - consolidación - recurrencia	< 3 mm	-	Anterior al ecuador	Amplias áreas de atrofia retiniana D.R transitorio Agujero retiniano
Braquiterapia Ru 106: < 6mm altura Yodo 125: < 10 mm altura	- 1° - Tumor residual tras otras terapias locales consolidación - recurrencia	< 15 mm	No siembras vítreas difusas	Anterior o Posterior al ecuador	Retinopatía por radiación Neuropatía óptica por radiación

Fotocoagulación con láser

Laser treatment for retinoblastoma

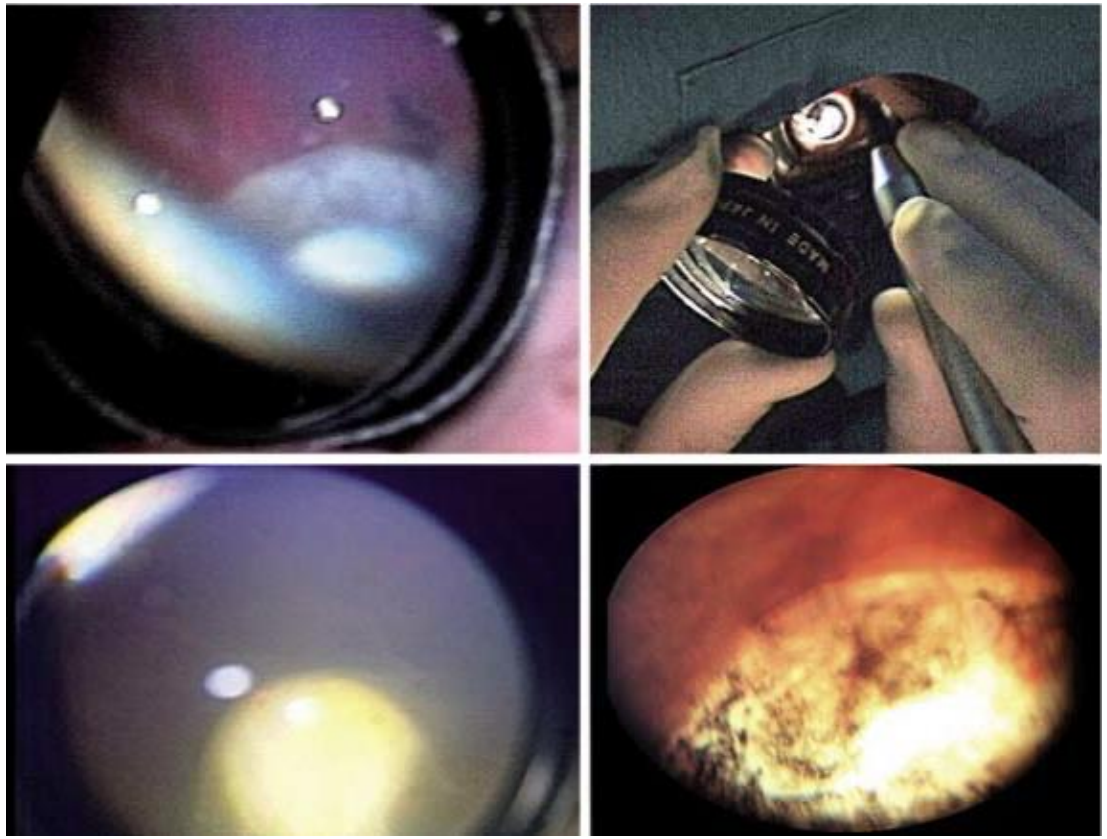
Termoterapia Transpupilar



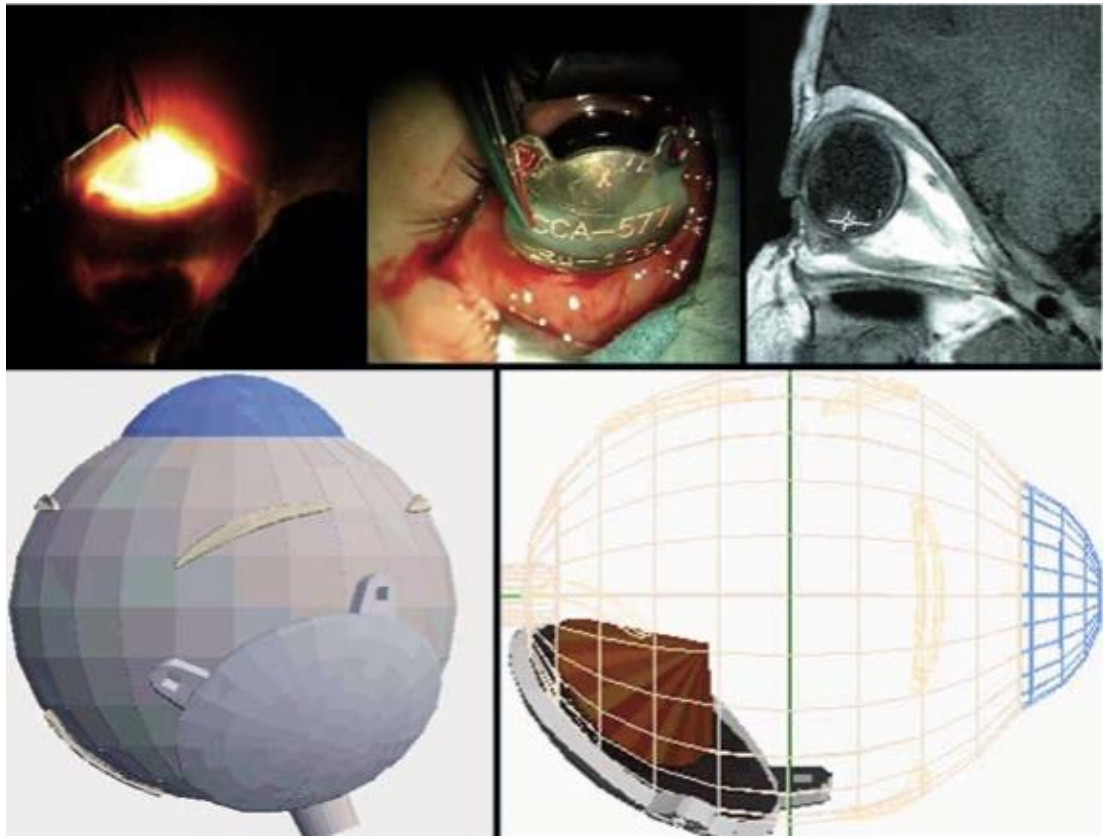
Crioterapia

Cryotherapy treatment

Crioterapia



Braquiterapia: Colocación de Placas de Rutenio



3.-QUIMIOTERAPIA

- Quimioterapia sistémica: quimioreducción, post-enucleación con alto riesgo histológico, enfermedad regional o enfermedad metastásica.
- Quimioterapia intralocal (subtenon o subconjuntival).
- Quimioterapia intravítrea.
- Quimioterapia intraarterial.

Quimioterapia Adyuvante post Enucleación patología de Alto riesgo

FACTORES DE ALTO RIESGO HISTOPATOLÓGICO :

1. Invasión uveal posterior masiva aislada (coroides) de 3mm o >.
3. Compromiso Nervio Óptico posterior a Lámina Cribosa.
4. Compromiso de Esclera.
5. Siembra en la Cámara anterior.
6. Infiltración del Cuerpo ciliar.
7. Infiltración del Iris.
8.- cualquier combinación de compromiso de uveal posterior (no masiva) < 3 mm y cualquier grado de invasión de nervio óptico no postlaminar

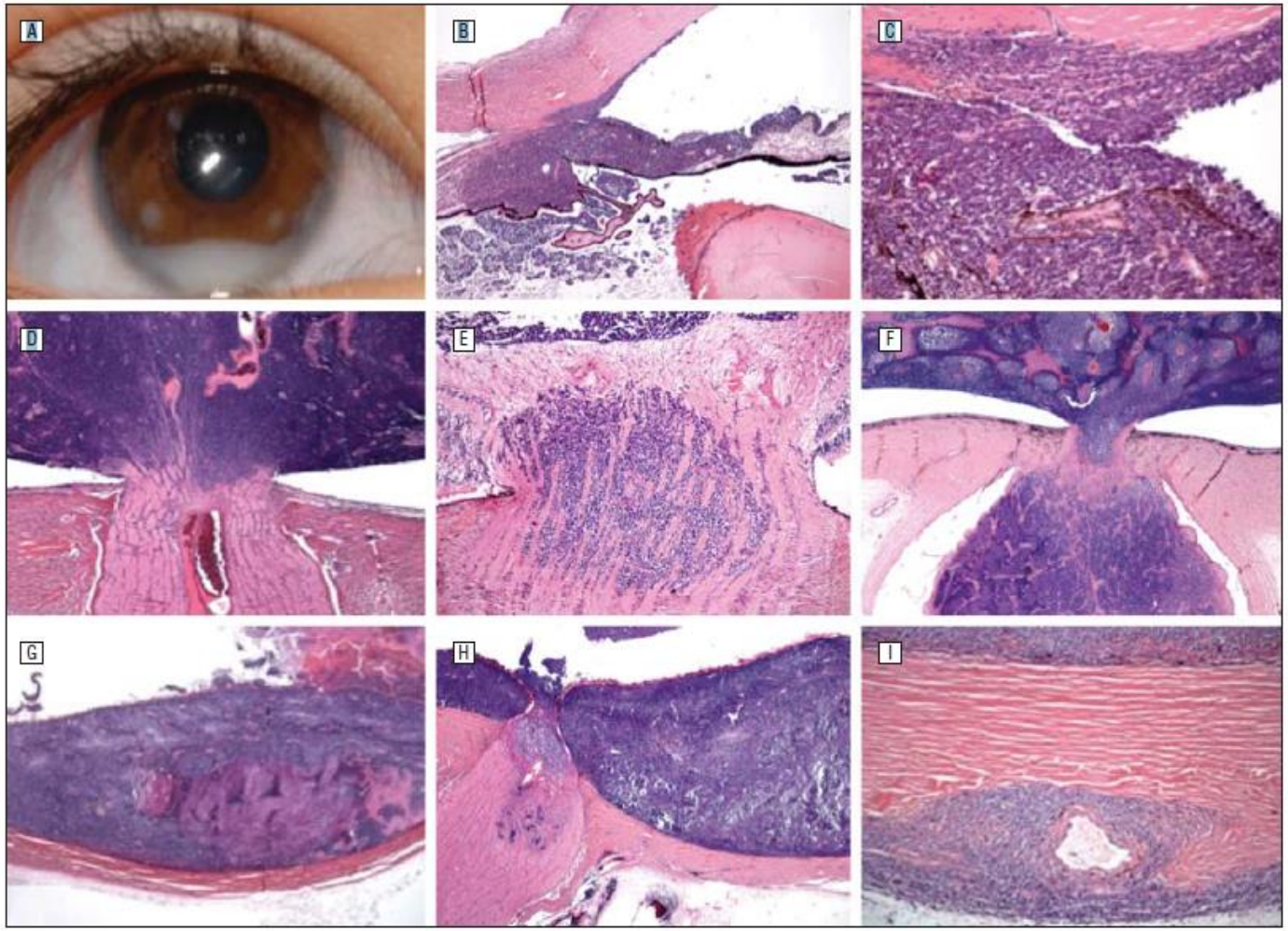


Figure. Successful management of high-risk retinoblastoma using vincristine, etoposide, and carboplatin, illustrating the various degrees of invasive malignancy. Anterior chamber invasion of retinoblastoma with pseudohypopyon (A) and iris, ciliary body, and trabecular meshwork invasion on ×10 magnification (B) and ×40 magnification (C). Tumor invasion into the optic nerve in the prelaminar (D), laminar (E), and postlaminar (F) regions. Solitary massive choroidal invasion of 16 mm (G), combined massive chorioidal and optic nerve invasion (H), and massive choroidal invasion with extrascleral extension (I).

Postenucleation Adjuvant Chemotherapy With Vincristine, Etoposide, and Carboplatin for the Treatment of High-Risk Retinoblastoma. Arch Ophthalmol. 2011.

Quimioterapia Adyuvante post Enucleación patología de Alto riesgo

CLINICAL SCIENCES

Postenucleation Adjuvant Chemotherapy With Vincristine, Etoposide, and Carboplatin for the Treatment of High-Risk Retinoblastoma

Swathi Kaliki, MD; Carol L. Shields, MD; Sanket U. Shah, MD; Ralph C. Eagle Jr, MD; Jerry A. Shields, MD; Ann Leahey, MD

Background: Analysis of 52 eyes with high-risk retinoblastoma managed with postenucleation adjuvant chemotherapy using vincristine sulfate, etoposide phosphate, and carboplatin showed no evidence of systemic metastasis in any case during a mean (range) follow-up of 66 (12-202) months.

Purpose: To determine the efficacy of postenucleation adjuvant chemotherapy with vincristine, etoposide, and carboplatin in the prevention of metastasis for patients with high-risk retinoblastoma.

Methods: Retrospective, nonrandomized, interventional case series of 52 eyes in 51 patients with high-risk retinoblastoma consisting of tumor invasion into the anterior segment, posterior uvea 3 mm or greater, postlaminar optic nerve, or any combination of posterior uvea and optic nerve involvement.

Results: Of 51 consecutive patients with high-risk retinoblastoma, there were 30 males (59%) and 21 females (41%), with a median age of 28 months at diagnosis. All 52 eyes were classified as group E. The main histopathologic risk factors included anterior segment invasion (7 [13%]), isolated massive posterior uveal invasion of 3 mm or greater (6 [12%]), isolated postlaminar optic nerve invasion (15 [29%]), or any posterior uveal invasion with any optic nerve involvement (24 [46%]). There was additional invasion into the sclera (3 [6%]) and extrascleral structures, including the orbit (1 [2%]). A single histopathologic high-risk factor was present in 32 eyes (62%), whereas 20 eyes (38%) manifested 2 or more high-risk characteristics. Based on previously published series, untreated high-risk retinoblastoma carries at least a 24% risk for metastatic disease. In the present series, using vincristine, etoposide, and carboplatin in all cases, there was no metastasis during a mean follow-up of 66 months (median [range], 55 [12-202] months).

Conclusions: Retinoblastoma with invasion into the postlaminar optic nerve and/or posterior uvea is at high risk for metastasis and death. In this study, postenucleation chemotherapy using vincristine, etoposide, and carboplatin was effective in preventing metastasis in every case (100%).

Arch Ophthalmol. 2011;129(11):1422-1427

Table 1. Postenucleation Adjuvant Chemotherapy in the Treatment of High-Risk Retinoblastoma[a]

	Chemotherapeutic Regimen		
Day	Vincristine, 0.05 mg/kg	Etoposide Phosphate, 5 mg/kg	Carboplatin, 18.6 mg/kg
0	x	x	x
1	. . .	x	. . .

[a]The regimen was planned for 4 to 6 cycles.

Postenucleation Adjuvant Chemotherapy With Vincristine, Etoposide, and Carboplatin for the Treatment of High-Risk Retinoblastoma. Arch Ophthalmol. 2011.

Quimioterapia Sistémica:Retinoblastoma Extraocular

CureSearch
Children's Oncology Group

ARET0321

Activated:
Closed:

Version Date: 06/15/10
Amendment #1

CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP

ARET0321

A Trial of Intensive Multi-Modality Therapy for Extra-Ocular Retinoblastoma

A Groupwide Phase III Study

In Collaboration with
GALOP - Groupo America Latina de Oncologia Pediatrea (coordinating centers include **Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina; Instituto de Oncologia Pediatrica/GRAAC Sao Paulo, Brazil)**
and
Children's Cancer Hospital, El Saida Zenab, Egypt 57357

THIS PROTOCOL IS FOR RESEARCH PURPOSES ONLY, AND SHOULD NOT BE COPIED, REDISTRIBUTED OR USED FOR ANY OTHER PURPOSE. MEDICAL AND SCIENTIFIC INFORMATION CONTAINED WITHIN THIS PROTOCOL IS NOT INCLUDED TO AUTHORIZE OR FACILITATE THE PRACTICE OF MEDICINE BY ANY PERSON OR ENTITY. *RESEARCH* MEANS A SYSTEMATIC INVESTIGATION, INCLUDING RESEARCH DEVELOPMENT, TESTING AND EVALUATION, DESIGNED TO DEVELOP OR CONTRIBUTE TO GENERALIZABLE KNOWLEDGE. THIS PROTOCOL IS THE RESEARCH PLAN DEVELOPED BY THE CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP TO INVESTIGATE A PARTICULAR STUDY QUESTION OR SET OF STUDY QUESTIONS AND SHOULD NOT BE USED TO DIRECT THE PRACTICE OF MEDICINE BY ANY PERSON OR TO PROVIDE INDIVIDUALIZED MEDICAL CARE, TREATMENT, OR ADVICE TO ANY PATIENT OR STUDY SUBJECT. THE PROCEDURES IN THIS PROTOCOL ARE INTENDED ONLY FOR USE BY CLINICAL ONCOLOGISTS IN CAREFULLY STRUCTURED SETTINGS, AND MAY NOT PROVE TO BE MORE EFFECTIVE THAN STANDARD TREATMENT. *ANY PERSON WHO REQUIRES MEDICAL CARE IS URGED TO CONSULT WITH HIS OR HER PERSONAL PHYSICIAN OR TREATING PHYSICIAN OR VISIT THE NEAREST LOCAL HOSPITAL OR HEALTHCARE INSTITUTION.*

Quimioterapia Sistémica

Retinoblastoma extraocular

4.2.1.7 **Standard Induction** (All Patients): Cycles 1-4 This Therapy Delivery Map relates to Cycles 3 and 4	Patient name or initials _____	DOB _____

This Therapy Delivery Map covers the last 2 cycles of Standard Induction therapy and is on one (1) page. Each cycle lasts 3 weeks. Extensive treatment details are provided in Section 4.2.1 Begin therapy when ANC ≥ 750/µL and platelets ≥ 75 000/µL (without transfusion)

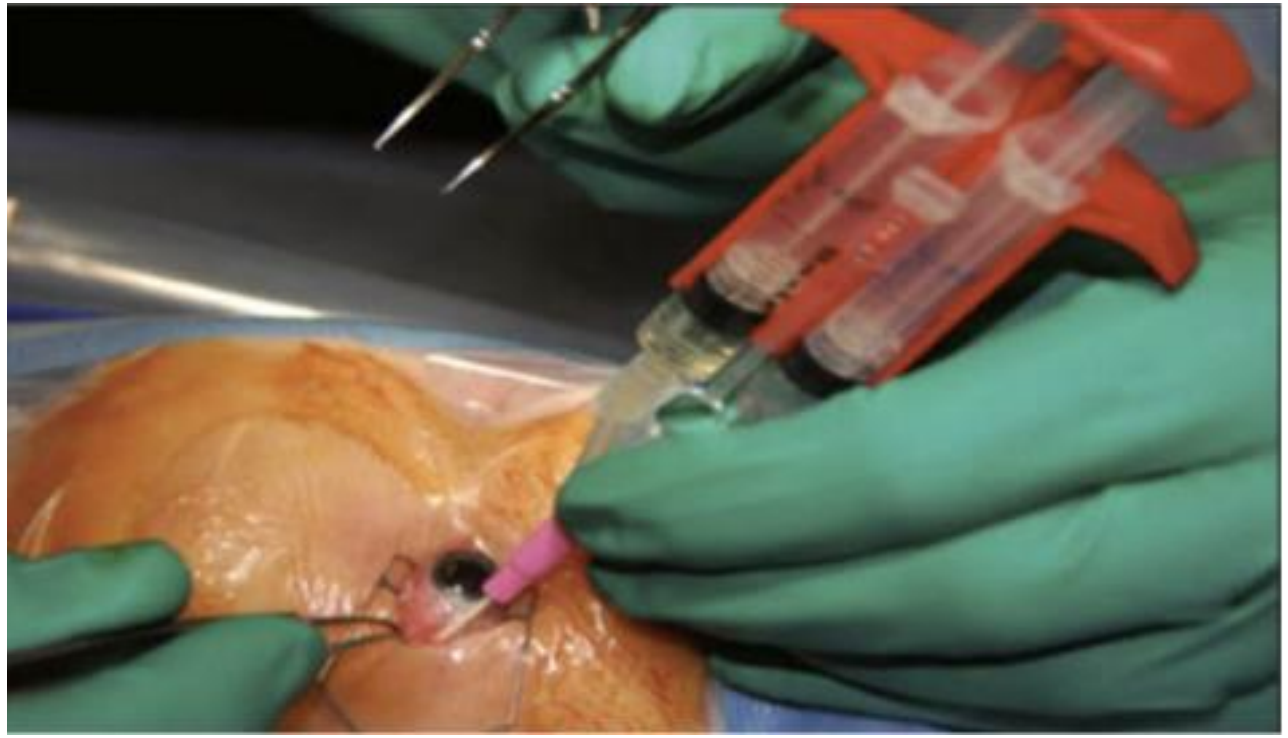
DRUG	ROUTE	DOSAGE	DAYS	IMPORTANT NOTES	OBSERVATIONS
Vincristine (VCR)	IV push over 1 min*	Pts < 36 mos: 0.05 mg/kg/day Pts≥ 36 mos: 1.5 mg/m^2/day	0, 7 and 14	*Or infusion via minibag as per institutional policy. **Maximum dose: 2mg per dose**	a. History[1], Creatinine, CBC (Differential, Platelets). Total Bilirubin, ALT (SGPT), Audiogram. b. Creatinine Clearance or GFR c. Physical Exam (Ht, Wt, BSA), Performance Status. d. Bone Marrow Examinations e. Other Tumor Response Evaluations[2]. **OBTAIN OTHER STUDIES AS REQUIRED FOR GOOD PATIENT CARE**
CISplatin (CDDP)	IV over 6 hours	Pts < 36 mos: 3.5 mg/kg/day Pts≥ 36 mos: 105 mg/m^2/day	0	See Section 4.2.1.2 for administration guidelines	
Cyclophosphamide (CPM)**	IV over 1 hour	Pts < 36 mos: 65 mg/kg/day Pts≥ 36 mos: 1950 mg/m^2/day	1 and 2	See Section4.2.1.3 for hydration guidelines	
** Mesna administered with CPM. See Section 4.2.1.4 for details.					
Etoposide (ETOP)	IV over 1 hour	Pts < 36 mos: 4 mg/kg/day Pts≥ 36 mos: 120 mg/m^2/day	1 and 2	Slow rate of administration if hypotension occurs.	
Start filgrastim (G-CSF) 5mcg/kg/day SubQ on Day 3 of each cycle and continue until the ANC ≥ 2000/µL post-nadir. *For any cycle in which peripheral blood stem cell harvest in anticipated to be performed at recovery, the G-CSF dose will be 10mcg/kg/day SubQ.* Discontinue at least 24 hours before the start of the next cycle.					

[1]See Section 7.1 for details on follow-up observation. [2]See Section 7.1 for details on baseline extent of disease evaluations.

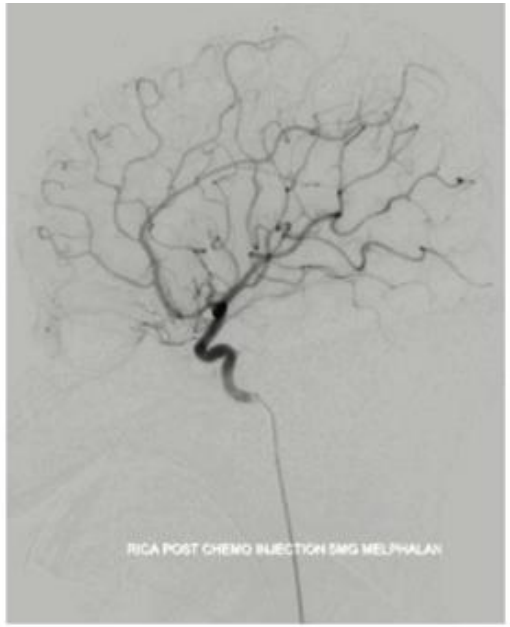
My Child Matters An initiative of the Sanofi Espoir Foundation
HOPPE
SPOM SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA
COLEGIO MÉDICO DEL PERÚ

Quimioterapia Intravítrea

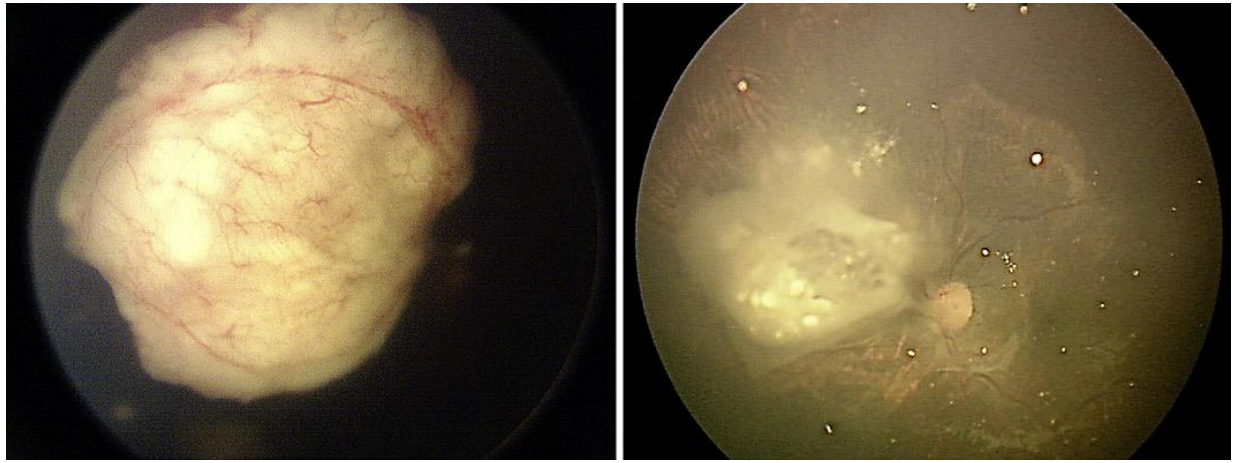
Quimioterapia Periocular (subtenon)

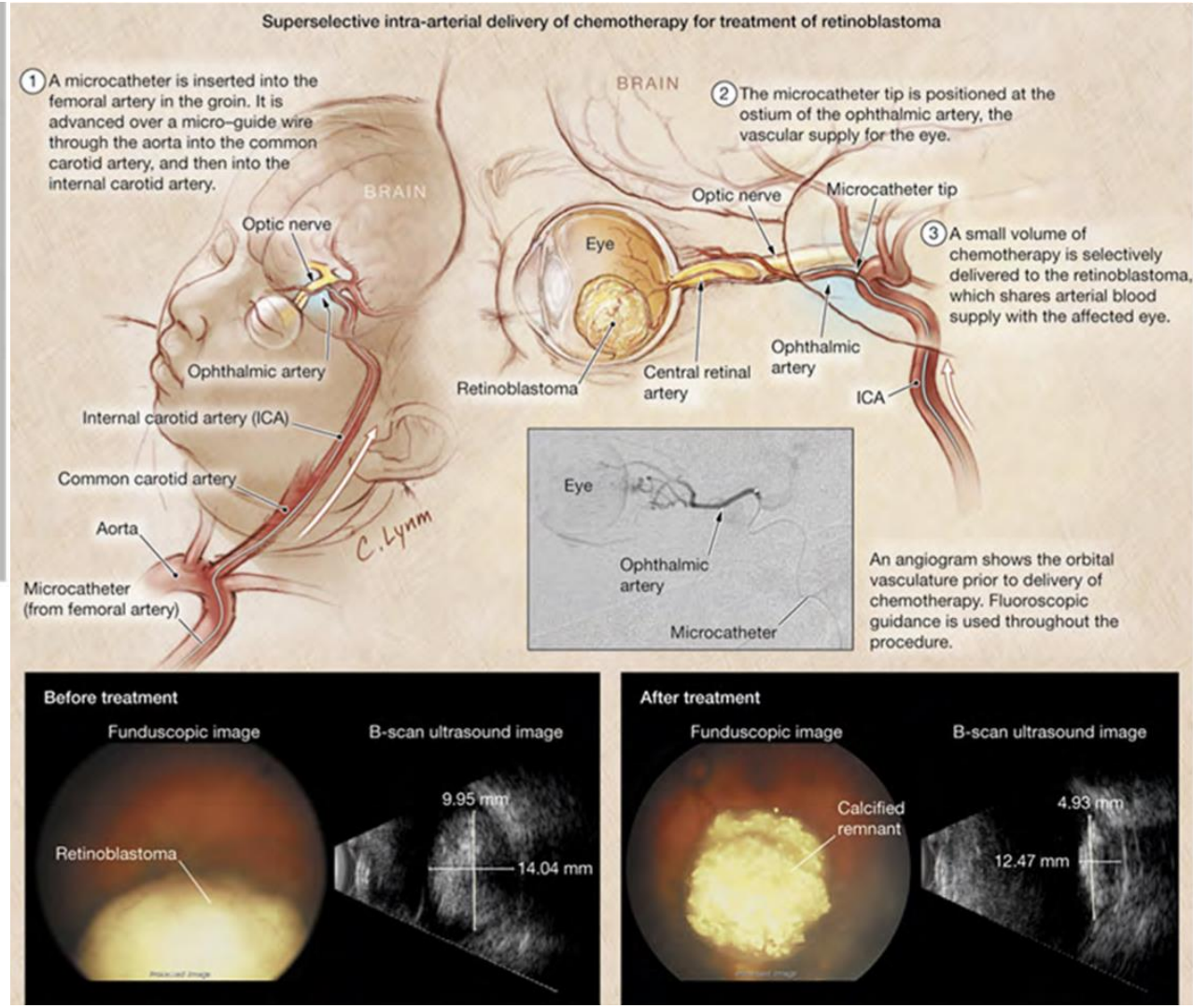


Quimioterapia Intraarterial



Digital subtraction angiography showing superselective catheterization with melphalan injection of the ophthalmic artery.





Quimioterapia Intraarterial

QUMIOTERAPIA AOC EN TANDEM:
ESQUEMA DE TRATAMIENTO SEGÚN GRUPO Y LATERALIDAD

BILATERAL		
GRUPOS	<6 meses o < a 6 kilos	> a 3 meses o > a 6 kilos
A/A	Terapia local	Terapia local
A/B	Terapia local/puente	Terapia local/AOC
A/C	Terapia local/puente	Terapia local/AOC
A/D	Terapia local/puente	Terapia local/AOC
A/E	Terapia local/puente	Terapia local/AOC vs enucleación
B/B	Terapia puente	AOC tándem
B/C	Terapia puente	AOC tándem
B/D	Terapia puente	AOC tándem
B/E	Terapia puente	AOC tándem vs enucleación
C/C	Terapia puente	AOC tándem
C/D	Terapia puente	AOC tándem
C/E	Terapia puente	AOC tándem vs enucleación
D/D	Terapia puente	AOC tándem
D/E	Terapia puente	AOC tándem vs enucleación
E/E	Terapia puente vs enucleación	AOC vs enucleación
UNILATERAL	<6 meses o < a 6 kilos	> a 3 meses o > a 6 kilos
A	Terapia local	Terapia local
B	Terapia puente	AOC
C	Terapia puente	AOC
D	Terapia puente	AOC
E	Terapia puente vs enucleación	AOC vs enucleación

Equipo Multidisciplinario Quimioterapia Intra-arterial Hospital Almenara-Essalud

4.- Radioterapia

Estadio/sitio	GTV	CTV	PTV	PTV dosis
Estadio 2 compromiso orbitario	Tumor Residual	Orbita incluyendo GTV	CTV + 5 mm	45 Gy
Estadio 3 compromiso Orbitario y regional extraorbitario	Tumor residual y ganglios linfáticos regionales después de la inducción	Orbita incluyendo GTV y compromiso inicial extraorbitario y ganglios linfáticos regionales	CTV + 5 mm	45 Gy

Definiciones: Órbita = órbita ósea interna, foramen óptico y nervio óptico al quiasma; GTV = volumen tumoral grueso; CTV = volumen objetivo clínico; PTV = volumen objetivo de planificación

† La órbita puede omitirse del volumen de tratamiento para el retinoblastoma en etapa 3 cuando las características del estadio 2 no están presentes.

Radioterapia

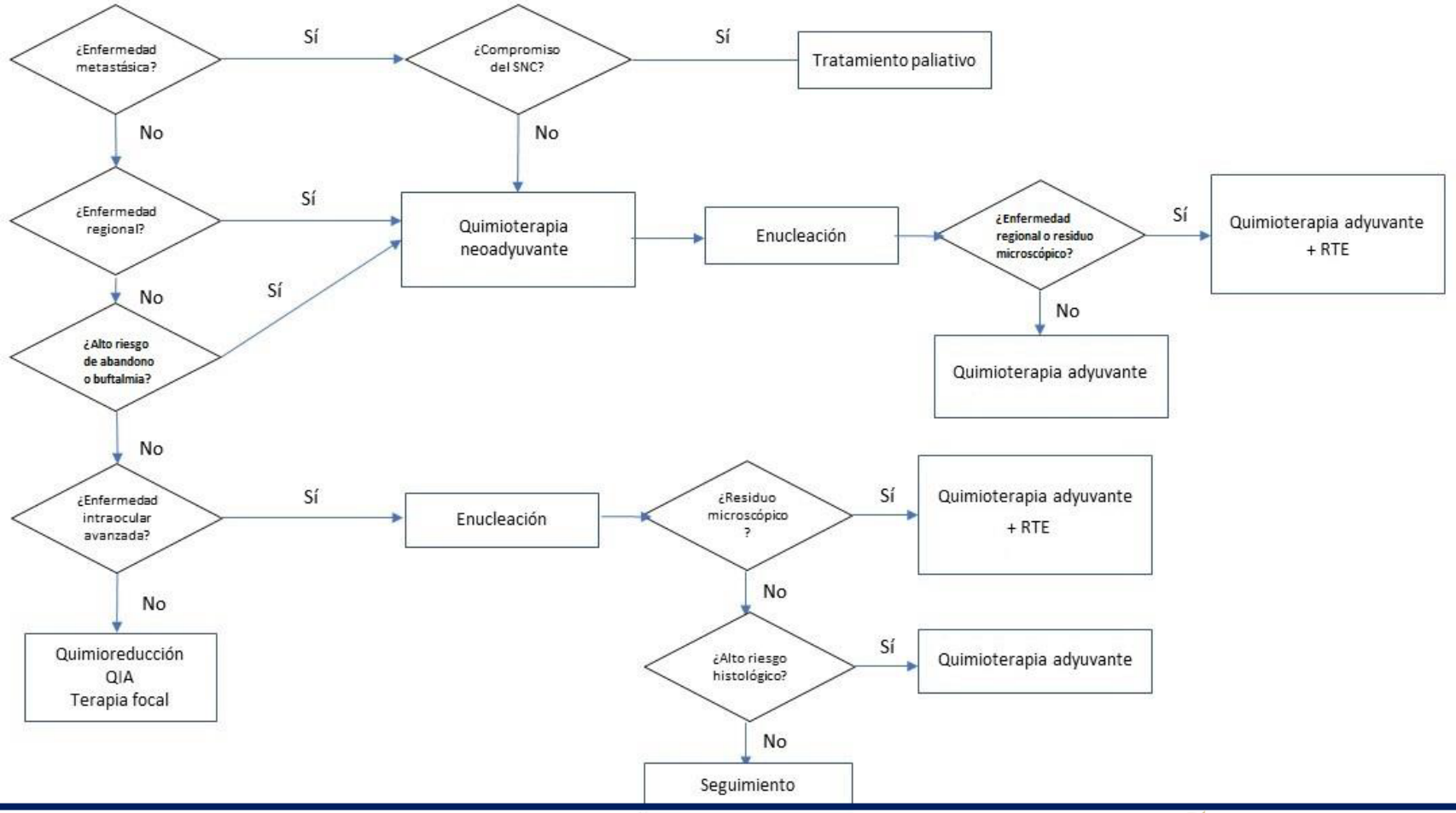
Estadio/sitio		GTV	CTV	PTV	PTV dosis
4a	Sitios de irradiación	GTVx	CTVx	PTVx	PTVx dosis
	>5mm pre-RT residual	Pre-RT residual	GTV + 5mm	CVT + 5mm	36 Gy

4b		CTV1	PTV1	GTV2x	CTV2x	PTV2x	PTV2x dosis
	<RC	CSI 23.4 Gy (edad ≤ 60m); 36.0Gy (Edad > 60m):	CTV1 + 5mm	>5mm and/or pineal	GTV +5mm and/or pineal +5mm	CTV2 +5mm	36 Gy (spine); 45 Gy (cranium); 50.4 Gy (pineal)
	RC	-	-	-	-	-	-

Definiciones: GTV = volumen (s) tumoral grueso (s); CTV = volumen objetivo clínico; PTV = volumen objetivo de planificación; CSI = irradiación craneoespinal de volumen subaracnoideo intracraneal y espinal abarcado usando técnicas estándar; Edad = edad en meses al inicio de la radioterapia; CTV1 y PTV1 son los volúmenes de objetivos clínicos y de planificación para la irradiación craneoespinal; x = denota más de un sitio CNS que requiere irradiación y se prefiere la nomenclatura de GTV2a, CTV2a, PTV2a, GTV2b, CTV2b, PTV2con la documentación adecuada para cada volumen de destino.

Guía de práctica clínica para diagnóstico y tratamiento de Retinoblastoma en Perú - Iniciativa Global de OMS para el Cáncer Infantil 2020

RETINOBLASTOMA UNILATERAL



My Child Matters
An initiative of the Sanofi Espoir Foundation
HOPPE
SPOM
SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA
COLEGIO MÉDICO DEL PERÚ

Conclusiones

- Retinoblastoma es una de las neoplasias pediátricas con mejores sobrevidas, permitiendo en la actualidad salvar globo ocular y visión.
- Esto depende de un “diagnóstico oportuno” y/o busqueda activa en pacientes con factores de riesgo.
- Importante la evaluación del reflejo rojo en neonatos al alta hospitalaria y controles de niño sano.
- Referencia prioritaria al segundo y tercer nivel de atención ante la sospecha

Gracias…