

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

" RETINOBLASTOMA "

TESIS

Presentada a la Junta Directiva de la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

POR

ADOLFO ESTABAN GOMEZ PEREZ

En el acto de su investidura de

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, mayo de 1967

PLAN DE TRABAJO DE TESIS

CONTENIDO

- 1o. A manera de explicación
- 2o. Introducción
- 3o. Historia del retinoblastoma
- 4o. Definición del Retinoblastoma y Clasificación anatomopatologica del tumor.
- 5o. Anatomía y Fisiología de la Retina.
- 6o. Herencia y su aspecto social
- 7o. Evolución, Signos, Síntomas y Medios diagnosticos.
- 8o. Diagnostico Diferencial
- 9o. Tratamiento Medico, Quirurgico y Radioterapico
- 10o. Casuística

Veintisiete casos de retinoblastoma, estudiados desde su inicio, evolución, tratamiento y resultados.
- 11o. Estadística
- 12o. Recomendaciones
- 13o. Conclusiones
- 14o. Bibliografía.

Guatemala, marzo de 1967

Dr. Guillermo Wyld G.
Asesor

Dr. Inf. Adolfo Esteban Gómez

A MANERA DE EXPLICACION

El retinoblastoma es una enfermedad, que se presenta en el niño y ocupa del 001 al 004 por ciento de todas las enfermedades oculares; por ser una neoplasia que si se trata a tiempo, puede lograrse bastante éxito en el tratamiento y que en cambio, si se trata tardíamente, existe la minima posibilidad de que viva el paciente; son estos los motivos por los cuales tiene tanta importancia el estudio de esta neoplasia.

INTRODUCCION

El Retinoblastoma es un tema muy extenso en el cual la mayoría de los libros de texto corrientes de Oftalmología traen muy pocas explicaciones, dejando muchas lagunas respecto a la entidad nosológica de que nos ocupamos, por eso es que en este trabajo, ha habido necesidad de consultar una serie de textos para poder presentar el desarrollo de esta enfermedad, de manera práctica y concisa, y sobre todo, dar una pauta lógica precisa y concisa del tratamiento que se debe seguir según las etapas de desarrollo que presente el tumor, cuando el médico oftalmólogo tiene la oportunidad de diagnosticarlo.

HISTORIA

El Retinoblastoma pertenece a la familia de los tumores neuroepiglásticos de la retina, fue publicado el primer caso por Hayes en el año 1767 y luego Wardrop en 1809 hizo la primera descripción detallada clínica del tumor; en este período temprano la enfermedad era llamada con el término descriptivo de fungus siendo referida como fungus medularis en sus etapas tempranas y como fungus haematodes cuando alcanzaba tales dimensiones que se volvía una masa ulcerante y sangrante. Robin en 1854 publicó el primer estudio histológico, la similitud superficial con el sarcoma de células redondas propuesta por Von Graefe en lo que respecta como una neoplasia de la retina de tipo carcinomatoso o sarcomatoso; Virchow en su clásico tratado de tumores acentó el punto que el crecimiento venía de las células gliales pre-existentes en la retina, y comparándola con los tumores del cerebro introdujo el término glioma, describiendo la mal formación maligna como gliosarcomatosa.

Poco después dos estudios clásicos y detallados, de Hirschberg en 1868 y 1869 y Knapp en 1868 sirvieron para definir la histología de estos tumores y sus metastasis y establecieron sin lugar a duda su naturaleza no sarcomatosa. Desde ese tiempo el término glioma ha servido casi universalmente para designar los tumores epiteliales primarios de la retina, incluso a pesar de que trabajos sub-secuentes han demostrado que son diferentes en tipo y en hábito de los gliomas del cerebro.

Más recientemente se han hecho varios intentos de hacer nuevas clasificaciones, pero no se ha alcanzado ningún acuerdo en la materia; será más conveniente si primero discutimos la historia, las características clínicas y tratar al grupo como un todo, antes de que los individualicemos en diferentes tipos histogénicos.

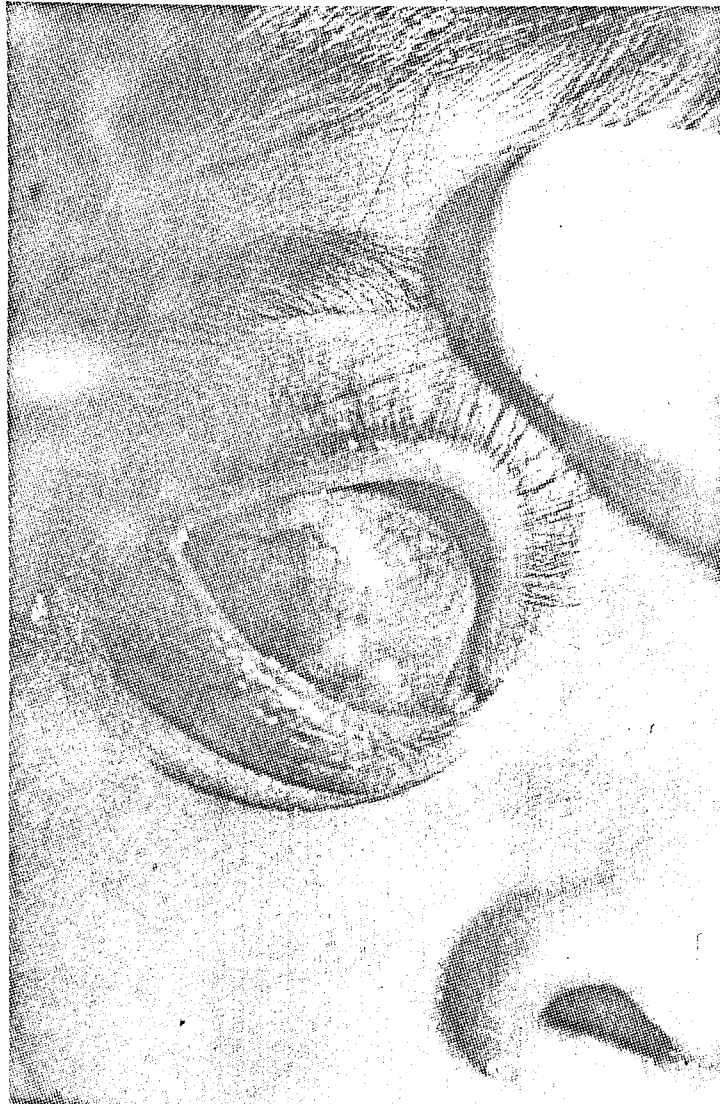
DEFINICION DEL RETINOBLASTOMA Y CLASIFICACION ANATOMOPATOLOGICA DEL TUMOR

Los retinoblastomas son tumores malignos que se presentan en el niño, originándose sobre todo en edades tempranas y preferentemente en la parte posterior de la retina, están compuestos de pequeñas células dispuestas en grupos cerrados redondos, con células poligonales anchas, con núcleos teñidos de obscuro y citoplasma escaso, una característica común del retinoblastoma es que forman Pseudorosetas, las cuales se disponen en forma radial alrededor de los vasos, los cambios degenerativos son frecuentes y constantes y por consiguiente, las células son de naturaleza embriológica de alto poder maligno extendiéndose hacia lugares vecinos, órbita y cerebro, o hacia lugares lejanos, especialmente hueso largo e hígado.

CLASIFICACION ANATOMOPATOLOGICA DEL TUMOR

NATURALEZA DE LOS TUMORES NEUROEPIGLASTICOS:

La naturaleza de los tumores neuroepiglásticos primarios, ha sido por largo tiempo una cuestión en disputa. El aspecto de las células hicieron a los primeros escritores creer que ellos representaban una hiperplasia sarcomatosa de la retina (Von Graeffe 1864 y confirmado por Virchow 1864) quién como hemos visto, pensó que las células gliales de la retina, fueron comparables al glioma del cerebro. Trabajos posteriores sin embargo, demostraron la vasta diferencia en tipo y evolución entre las dos clases de tumores. De tiempo en tiempo protestas fueron hechas contra esta insatisfactoria comparación y contra el término de Virchow de glioma.



"RETINOBLASTOMA"

Observese la circulación venosa (tratamiento de enucleación)

La primera de estas protestas fue por Flexner 1891 quién descubrió la presencia de rosetas en células epiteliales; sugirió el término neuroepitelioma, el cual aunque adoptado por Wintersteiner 1897 en su exhaustiva monografía nunca ha llegado a ser popular. Él consideró las rosetas como el germen del crecimiento, representando restos fuera de la capa del neuroepitelioma (conos y bastones) que han llegado a ser implantados en el sentido de conheim, luego surgieron argumentos que trajeron adelantos; se advirtieron células neoplásticas y fue curioso que la temprana proliferación era usualmente de adentro, no de afuera de la capa de núcleo, y aún más curioso que las rosetas deberían estar ausentes en la mayoría de tumores, aun en los períodos más tempranos.

La forma embrionaria de estos tumores ha sido reconocida. Collins en 1896, en una fecha muy temprana dirigió su atención a la semejanza y a la indiferencia de la retina, de los fetos de tercero y cuarto mes, pensando que si esto fuera mostrado a un patólogo, él lo llamaría glioma.

Así como un sarcoma representa la condición de los tejidos del feto del cual primariamente, crecen, así este neoplasma representa la condición fetal de la retina, original ilustración de Collins en 1896, recalcando este punto está mostrado en figuras previas. Poco después Ginsberg 1899-1901, elaboró esta idea; él consideró las células embrionarias elementos que no han sido desarrollados pero pueden potencialmente formar espongiblastos (células gliales) y neuroblastos (células nerviosas), las rosetas desarrollándose de células indiferenciadas, en el curso de proliferación de una manera que abordan a las células cilíndricas de los pares ciliares de la retina.

Más tarde en 1918, Ficher, en vista del carácter embrionárico del crecimiento, propuso el término, neuroblastoma; y Verhoeff (1922) retinoblastoma el cual fue adoptado como término general por la sociedad americana de Oftalmología en 1926. Aunque quizás no estrictamente seguros de la descripción de todos los tipos que pueden ser encontrados, con no mejor término general han sido sugeridos. Una cosa cierta es que el viejo término glioma debe ser abandonado y usarlo específicamente para esos neoplasmas de la retina.

Excepcionalmente raros astrositomas son derivados de la estructura retiniana y no de sus elementos nerviosos. Los tejidos gliales se encuentran en el retinoblastoma pero no son de naturaleza neoplástica, forman una estructura comparable en importancia con la nutrición vascular suministrada de cualquier tumor, o de la proliferación glial o del mesodermo del angioma (Urra en 1923 y Grinker 1931 al 32).

Mientras el término de Verhoeff ha sido usado como algo esporádico en la literatura, un nuevo término fue introducido por las búsquedas de Bailey y Cushing (1926) quienes aumentaron el caos en la clasificación de tumores cerebrales.

Considerando que la retina es desarrollada como algo inseparable del cerebro, y esta formada por las mismas clases de tipos de células, parece razonable afirmar que los neoplasmas que ocurren anteriormente serán análogos a aquellos que ocurren posteriormente.

Bailey y Cushing en 1926, clasificaron los tumores del cerebro con base histogénica en el desarrollo de las células gliales. Será recordado que en la

embriología del epitelio medular, el primer tubo neural se diferencia en tres tipos de células: primero el neuroblasto, el cual tardíamente se desarrolla dentro del neuroma; segundo, el primitivo espongioblasto, el cual se desarrolla dentro de la composición del cerebro; la mayor parte son células gliales (astrocitos), en una mayoría células endimales.

El neuroblastoma es muy raro; el espongioblastoma es el tipo más común de tumor cerebral y es altamente maligno, comunmente es mal diferenciado y comparado con el astrocitoma benigno, el ependymoma, es raro, originándose del ependyma de los ventrículos o del canal central, y contienen rosetas. El meduloblastoma, es raro, rápidamente crece y es muy maligno, contiene células redondas colocadas alrededor de los vasos sanguíneos para formar Pseudo-rosetas. El primitivo epitelio medular del tubo neural forma no solamente la primitiva vesícula cerebral, sino también, la vesícula óptica. Los elementos nerviosos de la retina en el adulto se derivan de las mismas células intentos de clasificación con relación de la retina no han sido tan certeros como en el caso del cerebro. (Grenker en 1932 formuló 3 tipos).

1o. El Meduloepitelioma se origina de las células primitivas del epitelio medular, las cuales son raras; contienen células retinoblásticas y espongioblásticas y muestran rosetas neuroepiteliales.

2o. El Retinoblastoma que comunmente forma la gran mayoría de gliomas de la retina están compuestos de células retinoblásticas (antiguos gliomas).

Estas células son bipotenciales, desarrollándose ya en células neuroblásticas o espongioblásticas (células gliales) neuroblastos, sin embargo, no son encontrados en estos tumores las células que son de tipo espongioblástico.

3o. El Neuroepitelioma: Compuesto de espongioblastos primitivos que pueden estar en forma de rosetas y usualmente originándose de la parte externa - de la capa nuclear o desde los procesos ciliares.

De Jean en 1936, también sugirió tres tipos: 1o. Neuroepitelioma - derivado de las células del epitelio primitivo de la cavidad endodival. 2o. Neuroespongioma derivado de las células neuroespongiomatosas que se encuentran alrededor del canal. 3o. Retinocytoma el cual las células muestran signos de diferenciación entre neuronas retiniales.

Favoloro en 1937, expresó dudas de si un verdadero neuroblastoma ha existido. El diferenció 6 tipos de células:

- 1o. Glioblasto anaplástico común
- 2o. Espongioblástico astrocítico (menos común)
- 3o. Espongioblástico endodival (muy común) y forma rosetas
- 4o. Glioblástico cincitial (común)
- 5o. Glioblástico fibrilar (raro)
- 6o. Astrocito diferenciado (raro)

Como un tumor usual es siempre una mezcla de tipos, él sugirió una terminología compuesta, dependiendo de la histogénesis siendo un endodivoespongiofibriloglioblastoma. Susman (1938) adelantó tres tipos principales:

1o. Neuroepitelioma correspondiendo al méduloepitelioma y neuroepitelioma de Grenker, ellos se encuentran formados de epitelio columnar, ya sea primitivamente medular o epitelio retinial que puede mostrar evidencia o diferenciación entre retinoblastos o células endodivales.

2o. Espongioblastomas, pueden ser: a) primitivos o apolares (Retinoblastoma) con

células poliédricas muy juntas. b) Polares o formadas de muchas células fusiformes, semejando células de sarcoma. c) Neuroblastoma con neurocytoma, los cuales son más desarrollados y diferenciados y tienden a simular estructuras retiniales adultas aparte.

En muchos casos, puede parecer que sistemas de clasificación en tales fundamentos son de un valor teórico más que práctico y son esencialmente artificiales.

Debe ser recordado sin embargo, que todos estos neoplasmas tienen un contenido de células altamente mezcladas; una mayoría de elementos deben ser tomados para darle su carácter. Además no se puede decir que nuestros conocimientos sean lo suficientemente avanzados para permitir una clasificación definitiva, y que la clasificación adoptada aquí es admitidamente provisional y temporal. Es también interesante notar la analogía entre estos tumores retiniales y el neuroblastoma, ocurriendo en las adrenales o en otras partes del sistema simpático; estos neoplasmas ocurren congénitamente en pacientes jóvenes y rápidamente crecen y dan metástasis y están caracterizados por una estructura celular mostrando rosetas. Nosotros debemos discutir estos tumores en cinco formas:

- 1o. Retinoblastoma
- 2o. Neuroepitelioma
- 3o. Meduloepitelioma
- 4o.. Neurocitoma
- 5o. Astrocitoma o verdadero glioma.

De éstos los primeros dos son comunes y los últimos tres son muy raros.

RETINOBLASTOMA

Retinoma de Cattaneo 1923, retinocytoma de marvas, comprende la mayoría de tumores de la retina, está compuesto de células primitivas retinoblastos, análogos a los meduloblastos del sistema nervios central.

Estos tardíamente comienzan del epiteleo medular, son bipotenciales, pueden desarrollarse a lo largo de series neuroblásticas para formar neuronas, o a lo largo de series espongiblastica formando glia. El tipo espongiblastico de células es característico del neoplasma de la retina. Por lo tanto, estos tumores corresponden al meduloblastoma del cerebro relativamente raro, pero crecen rápidamente; tumores malignos débiles ocurren usualmente en asociación con tumores del piso del cuarto ventrículo, en personas jóvenes.

El retinoblastoma (ver definición) es un tumor maligno que se presenta preferencialmente en niños, originándose generalmente en la parte posterior de la retina, esto es interesante pues es el único tumor glial que sabemos que origina metastasis tejidos distantes. Son gresaceos, casi color leche, (los franceses lo comparan a ciertas clases de queso) son suaves como sustancia cerebral y usualmente se esparcer como áreas gelatinosas de degeneración, parches arenosos de calcificación y pigmentos hemorrágicos. Los cortes anatómicos histopatológicos muestran células agrupadas interpuestas con áreas pobremente teñidas de necrosis y áreas de degeneración grasa, algunas veces están bien delimitadas pero otras veces existen entre ellas zonas de transición, los racimos intensamente coloreados están compuestos de células cilíndricas expuestas en número de 10 a 20 a lo largo de los vasos sanguíneos, apariencia generalmente designada como mantos celulares o Pseudorosetas.

Esta estructura peculiar, por primera vez descrita por Wannof 1869, se debe probablemente a la dependencia que tienen las células de los vasos sanguíneos para su nutrición, estos arrastran el manto celular cuando las células crecen, mientras que las áreas necróticas se deben a la falta de nutrición para mantener la altísima cantidad de actividad metabólica.

Las células mismas, son pequeñas, redondas o poligonales y frecuentemente están provistas de un proceso en forma de cola en un extremo, lo que les da una forma de zanahoria; hay un gran parecido con las células retinales embriónicas, los núcleos son grandes y se tiñen de oscuro con una red cromática definida, y el citoplasma tan escaso, que da la impresión de núcleos libres. Las figuras micóticas son generalmente abundantes; y la sustancia intercelular poco densa, mientras que los vasos tienen la naturaleza de anchos tubos endoteliales, compuestos de una sola capa de células. Estudios con impregnación de plata fueron hechos por Greef 1896 después Hertel en 1897 y Urra 1923, el último de los cuales diferenció varias etapas en la histogenesis de las células ganglionales, consideradas algunas veces como elementos retinales normales infiltradas por el tumor.

Cambios degenerativos son comunes y generales, empezando en las células más lejanas removidas de los vasos y algunas veces atacando grandes áreas. Los núcleos se vuelven pignóticos y se encogen, su forma se vuelve irregular y se fragmentan, perdiendo eventualmente su capacidad para teñirse tales áreas de necrosis pueden ser infiltradas por grandes células fagocíticas ricas en lipoides, se puede demostrar mucina, de generación grasa es común y calcificación sorprendentemente frecuente, sin duda casi invariable excepto en los casos

incipientes. Estos cambios degenerativos ocurren tempranamente no sólo en el tumor paterno sino también en sus metastasis, intra bulbares y extra oculares.

En los depósitos metastasicos fuera de la retina, ya sean intra oculares en la uvea y en el nervio óptico, o en los tejidos extra oculares las células cambian su carácter: se vuelven más grandes, angulares o fusiformes y con proceso más largos. Entonces, se parecen tanto a las células sarcomatosas, que los escritores antiguos consideraban que existe una actual transformación de un glioma a un sarcoma en su crecimiento retinal que se determina en sus vasos sanguíneos. Posiblemente el tamaño de las células y la arquitectura del tumor son alterados por la diferencia en el suministro de la sangre, derivada en estos sitios (coroides nervio óptico y tejidos extra oculares) no de los relativamente pocos finales de arterias como en la retina, sino de un rico suministro anastomósico, derivado del tejido invadido.

NEUROEPITELIOMA

El neuroepitelioma forma el grupo más común entre los tumores neuroepiglásticos de la retina, ellos corresponden al neuro epitelioma del cerebro - excesivamente raros, tumores de los cuales Busy y Munsie 1929, sólo pudieron encontrar seis casos auténticos.

Están compuestos de espongiblastos primitivos, los cuales aparecen como grandes células columnares arregladas característicamente en verdaderas rosetas.

El neuro epitelioma se origina en la capa nuclear externa de la retina y están compuestos esencialmente de grupos de grandes células columnares con núcleos redondos y bien definidos arreglados en una forma radial, como los rayos

de una rueda, se forman alrededor de una cavidad central para formar una roseta. La cavidad central no contiene vaso sanguíneo sino los más, material co-doidal o hialino. El extremo ancho de la célula linda con la cavidad, alrededor de la cual, las membranas de las células forman una membrana limitante interna; los núcleos están en el extremo más lejano de la cavidad central; y de cada extremo de las células sale un proceso semejante a un cilio, proyectándose el interno através de la membrana entre la cavidad. Dichas rosetas no son siempre circulares, sino son a veces, en forma de herradura, espirales; nunca son muy largas y siempre son abiertas en un extremo. Algunas veces el neoplasma parece estar constituido completamente de rosetas y otras veces, son escasas y distribuidas irregularmente. Entre ellas, hay masas de pequeñas células redondas con grandes núcleos y escaso citoplasma, probablemente retinoblastos, entre los cuales hay vasos sanguíneos y áreas de necrosis, mientras que a intervalos se ven espongiblastos y mas altamente diferenciados astroblastos y astrocitos.

Como vemos, el retino blastoma tiene rosetas y el neuroepitelioma también las tiene de ahí que anatomopatológicamente hablando, se puede confundir un tumor con el otro.

En realidad, lo que sucede es que en el retinoblastoma, las rosetas son más numerosas, agrupadas como ya se describió, y en el neuro epitelioma también existen, aunque menos numerosas y con las características antes descritas. Existen tipos de tumores que realmente se deberían de considerar como una transición entre el tipo meduloblastoma y neuroepitelioma, los que son más difíciles de diagnosticar histopatológicamente, pero si se encuentran puntos -

calcificados, que son patognomónicos del retino blastoma, no habría problema diagnóstico.

MEDULO EPITELIOMA

Se origina del epitelio medular del tubo primitivo neural del cerebro y del epitelio retinal primitivo. En el cerebro son indudablemente muy raros: Bailey y Cushing 1926 solamente pudieron encontrar dos ejemplos, ambos originándose del área cercana al tercer ventrículo donde las planchas del techo y piso primitivos del tubo neural persisten en el adulto en la retina, tales tumores son similarmente raros y también se originan de la región donde el epitelio medular persiste en forma casi indiferenciada.

NEUROCITOMA

Es poco frecuente, se caracteriza por el alto grado de diferenciación de sus células, como neuroblastos o neurocitos, y por su tendencia a formar estructuras retinales reconocidas, tienen la particularidad de no ser malignos.

ASTROCITOMA

Se origina del verdadero tejido glial, está considerado entre los tumores más comunes del cerebro y como los astrocitos son relativamente abundantes en las capas profundas de la retina, similarmente a los elementos astrocitos de la glia del sistema nervioso central; es razonable creer que una neoplasia glial similar podría ocurrir en el ojo, aparentemente sin embargo, son extraordinariamente raros, así como los tumores del cerebro que causan daño por presión, así lo hacen en los ojos.

Aparecen en la segunda o tercera década de la vida o más tarde y des-

truyen los órganos de la visión solamente por efecto de su propio crecimiento y así como estos no son localmente invasivos o malignos ni recurrentes, se convierten en metastásicos después de removerlos. El tumor que se origina de la capa interna de la retina está compuesto por grandes células en huzo con núcleo ovoide y procesos largos y dibrilares con coloraciones especiales muestran ser de tejido neuro glial y no colectivo.

ANATOMIA DE LA RETINA

La túnica nerviosa del ojo uniformemente aplicada contra la túnica precedente, se extiende desde el punto óptico, hasta el orificio pupilar; se divide en tres porciones:

- 1.- Porción posterior en relación con la coroides que es la retina propiamente dicha
- 2.- La porción media en relación con la zona ciliar llamada porción ciliar de la retina.
- 3.- Porción anterior, en relación con el iris, que se llama porción iridiana de la retina.

a) Retina propiamente dicha, se extiende desde el nervio óptico de el cual es una expansión hasta la ora serrata, su espesor es de 0.4 milímetros en la parte posterior, 0.2 milímetros en la parte medio y 0.1 milímetros en su parte anterior, aparte su capa externa (que es un bello color negro) la retina es perfectamente transparente e incolora cuando está bien iluminada, en ojos mantenidos en la obscuridad, tiene una coloración rojiza (púrpura retinal o rodopsina).

Forma y Relaciones: Siendo un segmento de esfera hueca hemos de considerar en la retina, dos caras (exterior e interior) y un borde anterior.

- a) Cara anterior es convexa lisa y uniforme y está en relación con lámina vitrea de la coroides pero sin adherirse a ella.
- b) Cara posterior más convexa que la precedente, en su parte posterior se ven dos regiones especiales: la papila óptica y la mancha amarilla.

- a) La papila punto de expansión del nervio óptico es una superficie de color blancuzco redondeada y oval (1.5 a 1.8 milímetros de diámetro) situada a tres milímetros por dentro y a un milímetro por encima del polo posterior del ojo, es plana presentando en su centro una ligera depresión en forma de embudo, la excavación central de la papila.
- b) La mancha amarilla, Mácula lútea o mácula simplemente ocupa exactamente el polo posterior del ojo. Es ésta una pequeña región amarillenta oval de diámetro mayor transversal (de 2 a 3 milímetros de anchura por 1.5 ml. de altura) deprimida en su centro, formando una especie de fosita llamada fovea centralis. Los bordes de la fovea corresponden a la parte más gruesa de la retina.
- c) Borde anterior, el borde anterior o circunferencia está situada a la par de la hora serrata, en este punto se confunde con la porción ciliar de la retina.

CONSTITUCION ANATOMICA

Capas de la Retina

- 1.- Limitante interna
- 2.- Capa de fibras del nervio óptico
- 3.- Capa de las células ganglionares
- 4.- Capa plexiforme interna
- 5.- Capa de células bipolares o de los gránulos internos
- 6.- Capa plexiforme externa
- 7.- Capa de cuerpos celulares de conos y bastones
- 8.- Capa limitante externa
- 9.- Capa pigmentaria

VASOS Y NERVIOS

Las arterias provienen de la central de la retina, al llegar al centro de la papila se dividen en dos ramas; una ascendente y otra descendente, las cuales después de un corto trayecto, se subdividen a su vez cada una en dos ramos; un ramo interno o nasal y un ramo externo o temporal, se forman dos redes principales: una en la capa de las fibras nerviosas de las células ganglionares y la otra en la capa granulosa interna. Las venas convergen hacia la papila, en donde se condensan en dos pequeños troncos -- uno superior y el otro inferior, los cuales se introducen en el espesor del nervio óptico, se juntan y finalmente van a terminar en la vena oftálmica, es de notar que la red sanguínea de la retina es por decirlo así independiente únicamente a nivel de la lámina cribosa, se ven algunas finas anastomosis entre la pared retiniana de una parte, y la red coroidea y la del nervio óptico por otra. Las vías linfáticas conducen la linfa hacia la mácula y desde ese punto hacia los espacios linfáticos del nervio óptico. Los nervios son vaso-motores que acompañan a las arterias.

b) Porción Ciliar de la Retina:

Más allá de la zona serrata la retina, rudimentaria inexcitable y desprovista de toda función, está representada por una película muy delgada, en relación por delante, con la parte posterior de los procesos ciliares y adherida íntimamente, por detrás a la zona de zinn.

PORCION IRIDIANA DE LA RETINA

Al nivel del iris, la túnica nerviosa del ojo, más reducida todavía que a nivel de la zona ciliar, está representada por la capa epitelial posterior de esta membrana que ordinariamente se designa, aunque impropia-- mente, con el nombre de uvea.

FISIOLOGIA DE LA RETINA

La retina es la porción del ojo sensible a la luz, que contienen los conos y bastones que descubren los colores específicos y los bastones que descubren los de cualquier color que no sea rojo intenso, cuando son excitados conos y bastones los impulsos nerviosos se transmiten por neuromas sucesivos en la propia retina y principalmente por las fibras del nervio óptico hasta la corteza cerebral.

Conos y bastones constituyen la parte de la retina sensible a la luz, ésta debe atravesar todas las demás capas, además de la pigmentada, antes de alcanzar las células excitables lo cual evidentemente disminuye la agudeza visual, sin embargo, las capas internas se hayan separadas hacia un lado para evitar esta pérdida de agudeza.

CONOS Y BASTONES: Los núcleos de los conos y bastones se hallan localizados en la capa nuclear externa mientras que las porciones sensibles a la luz de ambos receptores se proyectan en la capa pigmentada de la retina.

lo. Las porciones de ambos conos y bastones contienen productos químicos a la luz que se descomponen parcialmente cuando quedan expuestos, aunque sólo sea a mínimas cantidades de luz. Los productos de descomposición estimulan las membranas celulares de conos y bastones desencadenando impulsos nerviosos que luego son transmitidos al sistema nervioso, de hecho, los conos y bastones son neuronas modificadas y pueden considerarse como formando parte del sistema nervioso.

Hay en el centro de la retina una pequeña zona denominada Mácula que ocupa un área total no mayor de un milímetro cuadrado, especialmente capaz para una visión muy aguda y detallada, esta zona está compuesta totalmente de conos, pero estos conos son mucho más alargados y tienen diámetros de solamente dos o tres micras en contraste con los gran-

des conos localizados en la periferia de la retina. La porción central de la Mácula se denomina fovea; a este nivel, los vasos sanguíneos, las células ganglionares, la capa nuclear interna de células y las capas plexiformes están desplazadas a un lado en lugar de reposar directamente encima de los conos, esto permite que la luz pase fácilmente a los conos en lugar de detenerse atravesando varias capas de la retina, lo cual ayuda considerablemente a la agudeza de la percepción visual en la región de la retina.

CAPA PIGMENTADA DE LA RETINA: La capa pigmentada de la retina, tiene dos funciones: en primer lugar, proporciona melanina o sea el pigmento negro de esta capa, en segundo lugar, proporciona gran parte de la nutrición para conos y bastones.

El pigmento Melanina evita la reflexión de luz en el interior del globo ocular, hecho muy importante en relación con la visión aguda.

Este pigmento tiene la misma función en el ojo que la pintura negra en el interior del fuelle de una cámara fotográfica.

Sin él, los rayos luminosos se reflejarían en todas direcciones entre el globo ocular y causarían una iluminación difusa de la retina en lugar de producir contraste, entre las manchas claras y oscuras para formar imágenes precisas. La importancia de la Melanina en la capa pigmentaria se ilustra particularmente bien por su falta en los albinos.

FOTQUIMICA DE LA VISION:

Tanto los conos como los bastones contienen productos químicos que se descomponen por acción de la luz. El producto químico sensible de los conos del ojo humano todavía no ha sido aislado, sin embargo en algunos animales inferiores, estos productos han sido aislados y se han comprobado siempre que tenían la misma composición química que la rodopsina, excepto pequeñas dife--

rencias en su proci6n proteínica. Estas porciones proteínicas son las denominadas opsinas. En esta sección nos referiremos principalmente a la fotoquímica de la rodopsina pero hemos de recordar que los mismos principios se aplican a la fotoquímica de los conos, excepto que las opsinas protéinicas son ligeramente diferentes.

EL CICLO VISUAL RODOPSINA RETINENO DE LOS BASTONES:

El segmento de bast6n que se proyecta en la capa pigmentada, contiene aproximadamente cuarenta por ciento de rodopsina, que también recibe el nombre de púrpura visual, inmediatamente después de llegar la energía luminosa a los bastones parte de la rodopsina se cambia en lumino rodopsina compuesto muy inestable que tiene una semi-desintegración de sólo una pequeña fracción de segundo, esta sustancia por lo tanto, rápidamente se transforma en netarodopsina que todavía es inestable y se divide en dos componentes, retineno y marillo visual, y una opsina proteínica denominada escotopsina.

El retineno y la escotopsina reaccionan lentamente entre sí para volver a producir rodopsina ya que tales compuestos tienen cantidades considerables de energía libre y por lo tanto, son muy reactivos, inicialmente destruida. Aunque la reacción para el restablecimiento de la rodopsina no es tan rápido como la destrucción original, la semidestrucción sigue siendo de solo unos minutos. En resumen de la energía luminosa, cambia la rodopsina en un compuesto inestable, y es que a su vez, cambia automáticamente pasando por varias etapas hasta que vuelve a transformarse en rodopsina.

EXCITACION DE LOS BASTONES:

No sabemos exactamente cuales sean los cambios químicos que originan las descargas nerviosas en los bastones, sin embargo, se cree que durante la primera etapa de la desintegración de la rodopsina, la escotopsina momentáneamente se ioniza cuando el grupo protéico se desintegra y estos iones atacan directamente a la membrana provocando impulsos nerviosos. Todos estos e-

fectos excitatorios ocurren en muy poco tiempo, la duración total de la excitación dura una décima de segundo después de un destello instantáneo de luz.

Observese también, que en un destello de luz que sólo dure una milésima de segundo, da la sensación de ver luz durante un segundo aproximadamente, pues los productos de descomposición de la rodopsina una vez formados en el bastón continúan excitándolo mientras persisten.

SENSIBILIDAD LOGARITMICA DEL BASTON A LA LUZ:

El número de impulsos emitidos por un bastón no es directamente proporcional a la intensidad de la luz, sino a logaritmo de dicha intensidad, éste es otro ejemplo de la ley de Weber Fechner, esta respuesta logarítmica permite que la retina responda en forma diferencial a las luces con modificaciones tremendas de intensidad, el ojo puede descubrir un aumento de intensidad luminosa, siempre que tal aumento sea del dos al cinco por ciento, así pues, si la intensidad de la luz fuera de un valor arbitrario de cien y se elevara hasta ciento dos, la persona difícilmente percibiría tal aumento, pero si el mismo ojo fuera sometido inicialmente a una luz de intensidad (1,000) esta intensidad tendría que aumentar dos por ciento por lo menos, para que la persona percibiera el cambio o sea, hasta 1 020, el aumento verdadero en estos casos es diez veces mayor que el primero, pero el logaritmo de dicho aumento sigue siendo el mismo.

H E R E N C I A

La influencia de la herencia es importante porque en una enfermedad de efectos tan trágicos, la profilaxis eugénica, seguramente es deseable la necesidad para la cual se pone de manifiesto cuando se recuerda que Bell en 1922 coleccionó 36 pedigrís en los cuales la enfermedad ocurrió en dos generaciones o en dos o más vástagos. Es verdad que la mayoría de los casos son esporádicos--

cos y en la serie de Dawenport en 1926 consistente en 27 casos coleccionados de los records de Moorfields desde 1915 a 1924 no había evidencia de tendencia familiar o hereditaria, ya que en ningún caso hubo cambios reportados en la familia . Ejemplos de incidencia familiar en la literatura, sin embargo, son comunes dos ejemplos, pueden ser citados: Wilson en 1872 registró a una familia de ocho niños, todos los cuales estaban afectados; Newton vio a una familia de 16, de los cuales diez estaban afectados, siendo 7 bilaterales y de estos 10 ninguno vivió más allá de la edad de 3 años, excepto uno que murió a los cinco de recurrencias . Benedict en 1929 notó la ocurrencia de un tumor en situación similar en el ojo homólogo de gemelos idénticos . Ejemplo sin embargo de herencia directa, son más raros (Owen 1906, Hoffman 1908, Luckens en 1908, Degauvea 1910, luego Gaspar en 1911, Dabney 1915, Berrisfort 1916, Greffet 1917 a 1933, Traguair 1919, Best 1934, y Hine 1937)

Así en el caso de Berrisfort en 1916, el padre tenía un tumor unilateral, condición heredada por su hijo que murió de 15 años, su hija era sana, pero de sus ocho hijos, tres tenían tumores bilaterales y uno estaba afectado unilateralmente, todos éstos murieron antes de los cuatro años de edad. En su perigrí pues, una generación fue salteada.

Greffeth en 1917 notó tres ejemplos:

A- Una madre que fue afectada unilateralmente tuvo 6 hijos, de los cuales cuatro tenían tumores bilaterales; en cada caso, se practicó enucleación en ambos ojos y todos murieron poco después.

B- A una madre le fue enucleado el ojo derecho y de sus tres hijos, 2 tuvieron una neoplasia en el ojo derecho y uno en los dos ojos, todos estaban bien

13, 10 y 2 años después de la operación, en el caso de Best en 1934, un caso esporádico unilateral en una familia de siete, tenía 2 de 3 niños con enfermedad bilateral. En una familia reportada por Greffeth y Hine en 1937, el padre que tenía una enfermedad unilateral, tenía cinco hijos de los cuales el primero murió prematuramente y los otros cuatro estaban todos afectados, 3 bilateralmente y uno unilateralmente, es de gran interés que mientras 2 de éstos murieron y el que tenía un ojo afectado fue enucleado, uno de los casos bilaterales parece que curó espontáneamente.

De todo lo expuesto anteriormente, respecto a la herencia, se deduce que ésta es indiscutible y está ampliamente demostrada pero del punto de vista práctico, nos interesa Reese, quién con mucha lógica hace notar que para el oftalmólogo que comprueba un retinoblastoma existen dos interrogantes que son:

A- Cuando de padres normales ha nacido un niño con retinoblastoma. Cuáles son las posibilidades para los futuros hijos?

B- Es aconsejable para el sobreviviente adulto que ha tenido un retinoblastoma tener hijos?

Con respecto a la primera pregunta Reese y nosotros hemos observado en nuestras estadísticas que las posibilidades, de que nazca un segundo hijo con retinoblastoma, es entre el dos y tres por ciento, razón por la cual, no se debe vacilar en aconsejar a estos padres, tener otros hijos aunque según pensamos nosotros aconsejamos que cuando han logrado tener dos o tres niños sin que se haya presentado ningún inicio de retinoblastoma, le indicamos no tener más, pues quiere que no el riesgo existe.

Con respecto a la segunda pregunta, nosotros estamos de acuerdo con Reese y otros autores que se debe prohibir tener hijos a los sobrevivientes de retinoblastoma, pues la mayoría de las estadísticas demuestran que de 6 sobrevivientes que tuvieron hijos, de los 10 niños nueve tuvieron retinoblastomas bilaterales o sea, el 90%.

EVOLUCION, SIGNOS, SINTOMAS Y MEDIOS DIAGNOSTICOS

El retinoblastoma como ya hemos dicho, se presenta en niños de corta edad, y se ha discutido mucho si hay niños que nacen ya con el retinoblastoma. Nuestra opinión es la misma que la de la mayoría de los autores y es que el recién nacido no nace con el tumor propiamente dicho, sino con los retinoblastos que son las células incluidas en la retina, y que realmente son los retinoblastomas en potencia. Establecido lo anterior, la evolución del retinoblastoma, la mayoría de los autores la dividen en cuatro períodos.

A- Decrecimiento intra-ocular

B- Glaucoma secundario

C- De extensión intra-ocular

D- De metástasis.

Naturalmente esto es esquemático y creemos, como lo expresó el Dr. Guillermo Wyld D. en el Congreso Oftalmológico Centro Americano y de México, que hay que considerar períodos intermedios entre cada uno, incluyendo un período de iniciación, en el cual, el diagnóstico es sumamente difícil si no hay antecedente neoplástico comprobado en el otro ojo. Este modo de pensar fue aceptado por los oftalmólogos que concurrieron a este Congreso.

Este período de iniciación tiene como característico especial, que la retina se va levantando en algún punto de ella. (Donde están los retinoblastos) y que generalmente es el polo posterior, y como dijimos se va levantando en forma de un hongo y aquí que el Dr. Wyld le llama: "la bomba atómica de la retina", debido a que filosóficamente hablando ésta puede destruir a gran parte de la humanidad, salvo que se evite a tiempo, a igual que el retinoblastoma destruye

completamente el ojo del paciente y con ella la opreciada visión: Los otros periodos se van sucediendo uno tras otro, y no entraremos en detallarlos, debido a que se encuentran en todos los libros de texto, únicamente agregaremos que el clásico nombre de "fondo de gato amaurótico" que citan los libros, como signo y síntoma del retinoblastoma, tiene el inconveniente de ser ya tardío pues ya la retina se encuentra bastante invadida por el tumor y correspondería al período intermedio entre el período de crecimiento intra-ocular y el glaucoma secundario.



RE: MORTIMER S. PERLIN

1010 State St. Chicago, Ill. 60601. (312) 467-1111. (312) 467-1112.

RETINOBLASTOMA

SINTOMATOLOGIA:

En la gran mayoría de los casos, estos enfermos llegan al clínico cuando el proceso ha avanzado lo suficientemente como para ser observado por los familiares, ya que el niño no acusa síntomas, el tumor creciendo en forma gradual, provoca en la pupila un reflejo especial blanco visible a simple vista, que se conoce con el nombre de "Ojo de Gato Amaurótico".

Se observa mejor con iluminación mediana; en caso de retinoblastoma bilateral, uno de los ojos presenta un tumor muy desarrollado y es el que conduce a los padres a consultar al oculista. La observación del otro ojo permite descubrir entonces, las fases iniciales de estos tumores, pero lo habitual es que se observan ya muy desarrollados.

En estos casos se ve por la oftalmoscopia una masa de color blanco nacarado brillante o amarillenta netamente limitada, de tamaño variable según la antigüedad del proceso, está situada en la retina en diferentes porciones del fondo de ojo, aunque, con predilección, en el polo posterior. En esta formación aparecen vasos neoformados que recorren su superficie aunque a veces puede aparentar ser avascular.

En algunas oportunidades, el primer síntoma puede ser un estrabismo convergente debido a la pérdida de visión central que provoca el desarrollo de la masa tumoral y que hace desviar los ojos. Esto no obliga a examinar cuidadosamente el fondo de ojo de todo niño estrábico.

El aspecto oftalmoscópico varía según las formas clínicas.

En el tipo endofítico, la masa tiende a crecer hacia el interior del vítreo pudiéndose observar directamente el tumor. Por el contrario, en el tipo exofítico el tumor crece por debajo de la retina y sólo podemos comprobar un desprendimiento que nos oculta a la masa, aunque es posible descubrir siempre una porción de la retina desprendida con un color blanco trasparente, mientras que las otras porciones son más opacas. Por consiguiente, el tipo endofítico que nos permite el examen directo de la masa tumoral es de diagnóstico más fácil que el tipo exofítico, en donde se observa solamente un desprendimiento de retina que por sus caracteres un poco especiales y por la edad del paciente, nos lleva a sospechar que es un tumor el que lo produce.

La trans-iluminación tan útil en otros tipos de tumores del ojo en estos casos, es de poca utilidad para el diagnóstico.

En estas primeras etapas, el ojo es de tamaño normal y con cámara anterior de profundidad normal, de gran valor para el diagnóstico diferencial con otros procesos.

Los retinoblastomas tienen la particularidad de presentar depósitos de calcio que pueden ser observables clínica y rafiográficamente, constituyendo un rasgo patognomónico de esta afección. El aspecto del calcio puede ser muy característico, apareciendo como depósitos brillantes, claramente separados del resto de la masa del tumor, los depósitos de calcio varían según su profundidad, si son superficiales se muestran de color blanco de tiza y son de bordes menos nítidos en fin, cuando son numerosos y superficiales, tienen el aspecto de cierto tipo de queso, en los casos de tumores exofíticos la observación de pequeños focos de

calcio constituye un elemento decisivo en el diagnóstico, los depósitos de calcio pueden ser descubiertos radiográficamente por técnicas especiales, con el empleo de placas dentarias.

Desafortunadamente, no en todos los retinoblastomas es posible encontrar los depósitos de calcio aún existiendo, ya sea debido a una técnica defectuosa radiológica o bien debido a que estos depósitos son muy poco numerosos y desafiados, por otra parte, estos depósitos de calcio no se presentan en el período inicial del tumor sino es hasta el período intermedio o más avanzado que es relativamente fácil de encontrar de ahí que se debe tener presente que aunque los depósitos de calcio son signo patognómico del retinoblastoma, no quiere decir que al no encontrarlos, si los signos, síntomas, historia, etc. nos indican un retinoblastoma, desechemos el diagnóstico.

MEDIOS DIAGNOSTICOS

Los medios de diagnóstico en caso de tumores de la familia Neuroblástica, se reducen a:

- lo. Examen oftalmoscópico, el cual se puede hacer por medio del oftalmoscopio corriente, bajo una midriasis adecuada, en cuarto oscuro de preferencia y no olvidando nunca examinar los sectores de la retina, pues aunque estos tumores neuroblásticos en especial el retinoblastoma, se origina en el polo posterior de la retina en las inmediaciones de la papila, hay casos que se pueden originar en sectores periféricos, depende del asiento de los retinoblastomas que originan el tumor. En caso de duda, se puede usar el oftalmoscopio gigante, aunque con este tipo de oftalmoscopio se requiere haber examinado a una serie grande de pacientes para poder sacarle todo el

provecho posible.

- 2o. Otro medio de diagnóstico muy importante es la transiluminación, para lo cual, se emplean trans-iluminadores, de los cuales hayn varios tipos, siendo necesario e indispensable que el sujeto esté acostado inmóvil con una midriasis lo más perfecta posible y con anestesia local y hacer la comparación con el otro ojo, veremos entonces, que cuando los ojos son normales, y no exista nada que impida el paso de los rayos luminosos, entonces el aspecto de la trans-iluminación en ambos ojos es igual, en cambio si existe una masa tumoral, los rayos de luz son interrumpidos y existe una diferencia entre el ojo normal y el ojo patológico, este medio de diagnóstico no siempre es efectivo, ya que cuando los tumores no están muy desarrollados, la interrupción de rayos de luz por la masa tumoral es muy relativa y entonces el aspecto entre ojo normal y patológico es muy pequeño y no nos ayuda en el diagnóstico, tal cosa pasa cuando los tumores neoplásicos principian a desarrollar.
- 3o. El tercer medio de diagnóstico es por medio de los rayos X (R-X), cosa que ya citaremos en la sintomatología que tiene por objeto descubrir los puntos calcificados patognomónicos del retinoblastoma y que desafortunadamente no siempre se encuentran.
- 4o. La tonometría es un medio de diagnóstico ya tardío, pero que sin embargo, no hay que olvidar. Muchas veces algunos signos clínicos como "Fondo de ojo de gato amaurótico" ayudan al diagnóstico.
- 5o. Pero realmente una de las cosas que más ayuda en los casos dudosos, es

la experiencia del médico general, siempre que se encuentre con un niño estrábico o bien, que note que la vista de un ojo no es la normal, debe por precaución referirse con un especialista.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Existe una serie de afecciones que provocan un aspecto similar de pupila blanca y que simulan un retinoblastoma. Se conocen clásicamente con el nombre Pseudo-gliomas, trataremos los mas importantes:

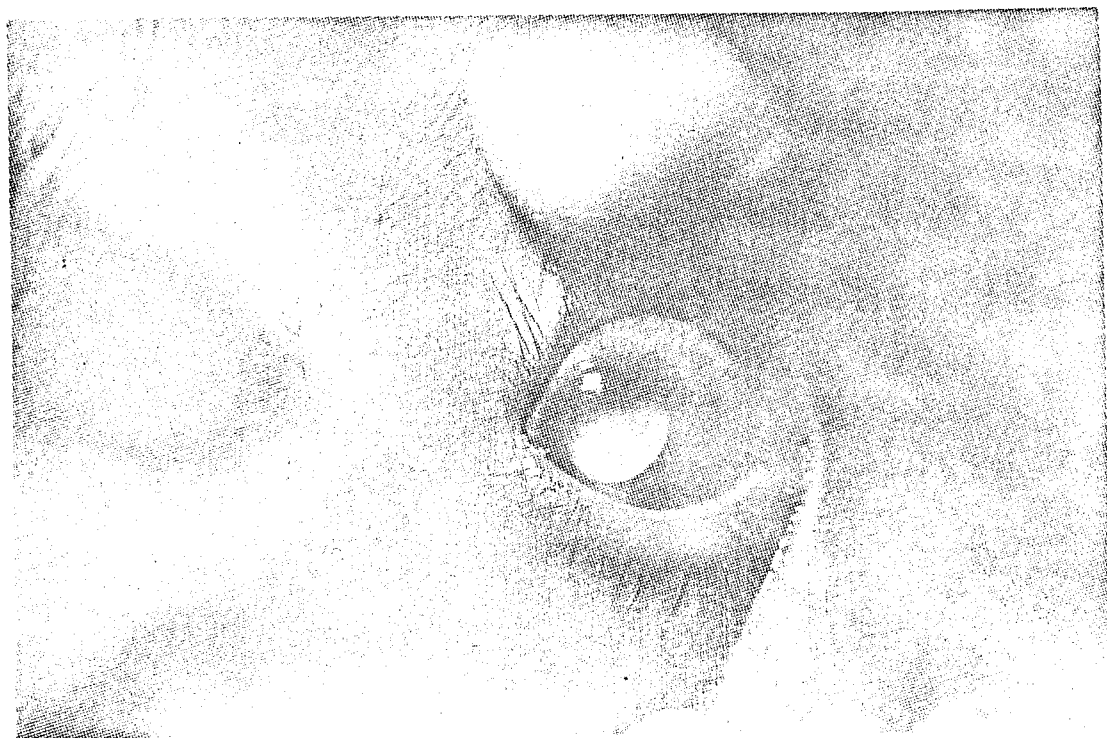
1o. FIBROPLASIA RETROLENTAL

Proceso el cual se ve en niños prematuros, es bilateral, los ojos son más pequeños que lo que corresponde a la edad del paciente, se presenta del tercero al quinto mes de la vida y se acompaña de una cámara anterior poco profunda, aparece una masa grisácea u opaca, que por detrás del cristalino ocupa las partes anteriores del vitreo, impidiendo ver el fondo de ojo.

Características de esta afección, es la aparición de lo que Reese llama "procesos dentados" que se observan en la periferia del tejido opaco correspondiendo a los procesos ciliares, no es posible comprobar evidencias de calcio.

2o. VITRIO PRIMARIO HIPERPLASICO Y PERSISTENTE

Este proceso se observa inmediatamente después del nacimiento como el reflejo en el área blanquesina en el área pupilar. Según Reese es lo que más simula al retinoblastoma y conduce por lo general a la enucleación del ojo, el color y el aspecto general de las lesiones son muy similares, pero sin embargo, el ojo afectado es frecuentemente mas pequeño que el ojo sano, además la lesión está situada en la cara posterior del cristalino, siendo más densa en el centro que en la periferia, y a menudo muestra vasos que irradian de la región central.



"FONDO DE OJO DE GATO AMIGUITO"

Siempre se observan ciliares en la periferia, lo que constituye un elemento diferencial de suma importancia, pues los retinoblastomas no presentan este aspecto, además como hace notar Reese, en estos casos, la cámara posterior del cristalino presenta dehiscencia en el polo posterior, provocando un área de opacificación del cristalino o una catarata más extendida, clínicamente, es posible a veces, ver la arteria Hialoidea que siempre se observa en preparaciones histológicas. La cámara anterior es poco profunda y el iris avanza a veces a tocar la cornea, en estos casos, es natural que no pueda hacerse diagnóstico exacto y el ojo generalmente es enucleado. No existen depósitos de calcio. Un caso de estos fue reportado recientemente por el Dr. Wellington Amaya y consultado a varios colegas, se diagnosticó Vitreo primario, hiperplásico y persistente.

3o. RETINITIS METASTASICA

Cualquier infección de la infancia puede producir una endoftalmitis séptica, metastásica, su reacción inflamatoria al desaparecer no deja signos de actividad, posteriormente la cicatrización conduce a un desprendimiento de retina, en estos casos generalmente quedan secuelas inflamatorias que son excepcionales en los retinoblastomas. La opacidad del vitreo hace aparecer la lesión como borrada.

4o. ENFERMEDAD DE COATS

Esta enfermedad conocida con el nombre retinitis exudativa externa, en general aparece en edad más avanzada, aunque puede iniciarse tempranamente.

El diagnóstico diferencial con los retinoblastomas es muy difícil.

En estos casos además de las lesiones de color blanco o blanco amarillento, situadas por debajo de la retina existen alteraciones vasculares retinianas,

especialmente venosas consistentes en dilataciones, bucles, tortuosidades y anastomosis. Estas alteraciones son un elemento característico y permiten agrupar esta enfermedad dentro de las afecciones del grupo de las angiomatosis retinianas.

5o. FIBROSIS RETINIANA MASIVA

Es una lesión caracterizada por el crecimiento de una masa blanco grisácea, debida a la organización fibrosa de una hemorragia retiniana ocurrida en la infancia. La retracción regresiva del tejido fibroso puede desplazar hacia adentro la zona enferma dando la impresión de una lesión tumoral progresiva y planteando la posibilidad del diagnóstico diferencial con el retinoblastoma. Sin embargo el aspecto es bastante diferente, no existe calcio que se puede descubrir clínica ni radiográficamente, en casos dudosos, el diagnóstico diferencial es difícil. Cuando el examen del otro ojo revela la existencia de una masa blanca brillante, con las características que hemos descrito anteriormente nos inclinábamos hacia el retinoblastoma. Un elemento de valor para el diagnóstico positivo, es la punción biopsica,, creemos de interés realizarla en todos los casos en que deseemos estudiar directamente el material extraído, la hemos efectuado en un caso obteniendo enseñanzas muy importantes. El material obtenido por punción trans-escleral directa sobre la masa tumoral, se extendió sobre un porta-objetos, este se partió por partículas calcereadas, el estudio citológico realizado por Poceyro mostró presencias de abundante cantidad de células redondeadas indiferenciadas de estirpe no inflamatoria. El estudio histológico del ojo enucleado por el Doctor Matteo reveló que se trataba de un retinoblastoma. Naturalmente, la biopsia se debe hacer cuando la visión está perdida.

6.- QUISTES DE LA RETINA

Sobre todo el cistycerco, planteándose en este caso el diagnóstico diferencial, más que todo con un desprendimiento de la retina, pero en caso de quiste retiniano el desprendimiento se nota únicamente limitado a una región retiniana y acompañado de hemorragias de la retina, pero cuando la duda entra en juego es cuando ha existido en el otro ojo un retinoblastoma comprobado, estos casos no son muy frecuentes pero pueden suceder, y es la experiencia y el examen cuidadoso lo que hace decidir el diagnóstico.

El Dr. Alfonso Wer. hizo recientemente el diagnóstico de un caso de rotura quística, que fue comprobado por otros colegas.

TRATAMIENTO

Tumor unilateral pequeño	(Enucleación. Si nervio invadido (enucleación más telecobalto de (60 a 4,000R en órbita.
Unilateral grande	(Telecobalto 60, 4,000 a 5,000R (Enucleación TEM oral o intra-arterial (vía cariótida interna (Trietil Enerme- (lanina).
Unilateral muy grande	(a) (Sin metástasis comprobadas (Igual ante- (rior pero con excenteración) (b) (Con metástasis comprobada (igual ante- (rior pero sin Cirugía)
Bilateral	(Ojo más afectado enucleación mas Teleco- (balto 60, el otro ojo: (cuaglacción sin luz) (XX o (Electrocualacción) más XX, TEM (intra-arterial mas telecobalto 60 o con 250 K V (4,000 R a 5,000 R a conos especiales.
Tumor residual Residivante	(Irradiación: Telecobalto 600, 4,000 a 5,000 R (y TEM por vía intra-arterial. XX: no hemos (usado este método
Tem oral inicial	(2.5 Mgs. niños de menos (Dosis total varía (de 12 meses (entre 12 y 15 Mgs. (3 Mgs. niños de 12 a (Dividida en 15 do- (18 meses (sis intervalos según (3.5 Mgs. niños mayores (conteo globular y (reacción del paciente
Tem intramuscular	(0.082 Mgs. a 0.1 Mgs. por Kgr de (peso corporal, vigilando conteos (de plaquetas o glóbulos blancos
Tem vía arterial	(Carotida interna 0.06 a 0.08 por (Krg. de peso corporal se puede (usar inyección intramuscular de (1 mrg. por 2 inyecciones total

También en Europa se emplea el Endoxan (NNbis B cloretil diamina, telester; n: o propilem, orto fosfórico).

El endoxan que es un citostático para tratamiento de tumores, leucemias, linfogranulomatosis, etc. más que todo, se emplea para recidivas quirúrgicas, igual que el TEM se administra intravenosamente pero si no es posible por vía intramuscular, en los niños muy pequeños se puede poner en la cártida y también se emplea la vía oral.

Dosis: Se debe llevar a cabo en forma individual teniendo en cuenta las reacciones generales del cuadro Hemático. Si la tolerancia de 100 Mgr. por vía I V es buena, se aumentará la dosis a 200 mgr. vía IV diarios hasta llegar a dosis total de 4,000 a 8,000 Mgr. Si disminuye el número de leucocitos en sangre, se recomiendan dosis menores a intervalos de 2 a 3 días. Únicamente si el número de leucocitos baja al 50% de la cifra inicial, debe interrumpirse el tratamiento; si el tratamiento se tiene que prolongar largo tiempo, es preferible después del tratamiento anterior, usar graseas de 50 Mgr.

RESUMEN DE CASOS DE RETINOBLASTOMA

03412/56 - M.T.J.A.

Edad 2 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. I-II. Tensión 30
0.1 Retinoblastoma G. III

Caso bilateral, no fue posible tratamiento, debido a que los padres insistieron en no hospitalizarla. Toda persuasión fracasó.

=====

73841/57 - D.L.E.S

Edad 6 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. II. Visión Mov. de mano dudosa
Tensión 35. O.L Visión 20-30
Caso: Unilateral
O.S.: Fondo de ojo normal
Tratamiento: Enucleación
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma
N. Optico no invadido
Tratamiento: Enucleación.

=====

15778/58 J.M.M.L

Edad: 4 años
Diagnóstico: 0.1 Retinoblastoma G. III -1 V
O.D 20/30
Caso Unilateral
O°D. Fondo de ojo normal
Tratamiento: 0.1 Cápsulas de radio 25 Mlgs. y 3,500R
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma 0.10 N.

=====

02423/58 - A.M.Z

Edad 2 años
Diagnóstico: 0.1 Retinoblastoma G. III
O. D. Visión
O. D. Fondo de ojo normal
Caso: Unilateral
Tratamiento: 0.1 Enucleación y Radioterapia 3,000 R. y cápsula de radio
15 Mlgs.

Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma o Neuroblastoma con invasión del
nervio óptico.

Regresó a controles periódicos.

03310/60 - R.H.A

Edad 2 años

Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. 111
0.1 Retinoblastoma G. 1-11
0.1 Visión

Caso: Bilateral

Tratamiento: O.D. Enucleación
0.1 Radioterapia 4,000 R.

Examen Anatomopatológico: O.D Retinoblastoma o Neuroblastoma sin invasión del
nervio óptico.

Se chequeó durante 7 años confirmándose la regresión del tumor del ojo izquierdo
con mejora visual a 20/100. No se vio más a la paciente.

13794/60 - B. S. S.

Edad 7 años

Diagnóstico: 0.1 Retinoblastoma G. 1-11 Tensión 35
O.D. Normal - Visión 20/25
O.D. Fondo de ojo normal

Caso: Unilateral

Tratamiento: Enucleación 0.1 Radioterapia 2,000 R.

Examen Anatomopatológico: Se trata de un Glioma de la Retina
No volvió el paciente.

09346/60 - L.H.R.P.

Edad 12 años
 Diagnóstico: 5 mayo/60 - o.l Retinoblastoma Grado 11
 O.D. Normal, Visión 20-20
 Tratamiento: Enucleación 0.1
 Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma o Neuroblastoma 0.1 sin invasión del nervio óptico. Controles periódicos. El 25 de agosto se descubre en el ojo derecho (único) baja de la visión 20/60 y en el fondo de ojo un cuadro parecido al de la enfermedad de Coats, arterias y venas muy tortuosas y dilatadas en el sector superior del disco óptico y además edema de una dioptría a ese nivel, vasos extremadamente dilatados en el sector inferior y externo de la retina. Se hizo diagnóstico de retinoblastoma del ojo derecho. El 16 de julio de 1960, se aplicó telecobalto 3,000 R y TEM, después del tratamiento la visión fue de 20/30 se reportó fondo de ojo con retina sin edema únicamente persistiendo los vasos muy dilatados, tensión ocular 17. Se examinó a la paciente cada mes y al notar pérdida paulatina de la visión y cambios desfavorables en el fondo de ojo, en 1961 se hizo un nuevo radioterapia de 3,000 R y TEM. En 1962 se hizo aplicación de TEM en la carótida interna y Metro texate parenteral, en vista del crecimiento del tumor.
 El crecimiento tumoral siguió muy lentamente, pero la visión se fue perdiendo. En 1964 se hizo biopsia de un ganglio cervical derecho, La Anatomía Patológica indicó: Ganglio Linfático con proceso de linfadenitis crónica no específica sin ninguna evidencia de metástasis. A pesar de todos los esfuerzos, el paciente perdió la visión del ojo derecho, siendo necesaria la enucleación del mismo, fue visto durante seis meses, sin presentar metástasis. Hace cinco meses que no se presenta a chequeo.

20658/58 J.M.M.L.

Edad: 3 años
 Diagnostico: o.l Retinoblastoma G. 111. O.D. normal
 Caso: Unilateral
 Fondo de Ojo: Exámenes repetidos O.D. normal
 Tratamiento: Enucleación o.l Radioterapia 3,600 R, debido a que el examen anatomopatológico reportó: Retinoblastoma con nervio óptico invadido Salvo curado aparentemente, No regresó a chequeos.

00689/61 S.M.C.

Edad: 2 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. IV
o.1 Retinoblastoma G. 11 Tensión 28
Caso: Bilateral
Tratamiento: No aceptó tratamiento quirurgico. Tratamiento de radioterapia
ambos ojos 3,000 R. Los padres se llevaron al niño de termi-
nar el tratamiento.

18870/62 R. L. M.

Edad: 8 años
Diagnóstico: O.1 Retinoblastoma G. 111
O. D. Fondo de ojo normal. Visión 20/20
Caso: Unilateral
Tratamiento: Enucleación
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma, nervio óptico no invadido. Egresó y no
volvió a chequeos.

01985/62 F. J. L. S.

Edad: 3 años
Diagnóstico: O. D. Retonoblastoma G. IV
O. 1 Retinoblastoma G. 111
Tratamiento: Radioterapia AO 4,000 R.
los padres insistieron en llevarse al niño.

5228/59 A. X.

Edad: 2 años
Diagnóstico: O.1 Retinoblastoma G. 1V con metástasis
falleció a los cinco días de ingresado.

01931/63 C.E.P.V.

Edad: 2 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. 11
o.l Fondo de ojo normal
Tratamiento: Enucleación y 4,000 R.
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma o Neuroblastoma
Nervio óptico invadido.

22115/63 V.A.L.F.

Edad: 5 años, 6 meses
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. 11 Tensión 40
o.l Fondo de ojo normal
Examen Anatomopatológico: Neuroblastoma o Retinoblastoma con nervio óptico invadido.
Tratamiento: Enucleación. Radioterapia 3,600 R y TEM.

08113/63 R.G.C.

Edad: 3 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. 111
o.l Retinoblastoma G. 1 Tensión 18
Tratamiento: O.D. Enucleación
o.l Telecobrato 3,000 R y TEM
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma sin invasión del nervio óptico.
Los padres ya no trajeron al niño.

08585/63 O.G.S.

Edad: 11 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G.1 Tensión 17
O.S. Fondo de ojo normal
Tratamiento: No fue posible debido a que el padre no quiso autorizar tratamiento.

03965/64 F. L. C.

Edad: 9 años
Diagnóstico: o.l Retinoblastoma G.1 Tensión 19
O.D. Fondo de ojo normal, Visión 20/30
Tratamiento: Enucleación o.l
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma con nervio óptico no invadido.
Llegó varios meses a control

00378/64 J.B. de L.

Edad: 11 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. 111
01. Fondo de ojo normal Visión 20/25
Tratamiento: O.D. Enucleación. Telecobalto 60 4,000 R.
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma o Neuroblastoma. Nervio
óptico invadido.

05225/65 N.C. Y.

Edad: 4 años
Diagnóstico: O.1 Retinoblastoma G. 111
O.D. Fondo de ojo normal
Tratamiento: No admitieron los padres tratamiento quirúrgico.
Telecobalto 60 3,000 R. Los padres pidieron el alta.

19/61 F.F.M (No se encontró No. Clínico)

Edad: 2-1/2 años
Diagnóstico: O.1 Retinoblastoma G.11 Tensión 24
O.D. Fondo de ojo normal
Tratamiento: O.1 Enucleación
Examen Anatomopatológico: Neuroblastoma con invasión de nervio óptico. Radio-
terapia 3,500 R. Se ha chequeado periódicamente, el último fue
el 25 Nov. 1965, O. D. Fondo de ojo normal. Visión 20/20.

17508/ 65

Edad: 2 años
Diagnóstico: Retinoblastoma G. IV, ojo izquierdo
O.D. Fondo de ojo normal

Recibiendo radioterapia profunda actualmente. Posiblemente al disminuir el tu-
mor, se hará exenteración.

Examen Anatomopatológico: Confirmó Retinoblastoma con nervio óptico invadido.

18882/65 I.M.E.D.G.

Edad: 6 años, 6 meses
Diagnóstico: O.1 Retinoblastoma. G. 2
O.D. Fondo de ojo normal
Tratamiento: O.1 Enucleación
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma o Neuroblastoma sin invasión del
nervio óptico.

Sin número

Edad: 10 años
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. IV
0.1 Retinoblastoma G. 1 Tensión 15
Tratamiento: Se les indicó a los padres la necesidad de tratamiento con
telecobalto en ambos lados. Los padres no aceptaron.

12164/65 J.E.P.C

Edad: --
Diagnóstico: O.D. Retinoblastoma G. IV
0.1 Normal
Hay enormes Metástasis al cuello. Tratamiento: Dosis altas de Telecobalto en
los tumores.
Pronóstico muy malo.

12061/65 O.M.C.

Edad: 3 años
Diagnostico: Retinoblastoma G. 1 11: O.D Tensión 23
0.1 Fondo de ojo normal
Tratamiento: Enucleación
Examen Anatomopatológico: Retinoblastoma típico. Nervio óptico invadido,
por el tumor. Telecobalto 4,000 R. y TEM.

1680/65 V.M.D

Edad: 5 años
Diagnóstico: 0.1 Retinoblastoma G. 3-IV.
O.D. Fondo de ojo normal
Actualmente hospitalizado, recibiendo Telecobalto 4,000 R.
Según el resultado, se pensará en Exenteración.

18882/65

Edad: 6 años 6 meses
Diagnóstico: Retinoblastoma G. 1 -11 o.1
O.D. Fondo de ojo normal
Tratamiento: Enucleación
Examen Anatomopatológico: Confirma retinoblastoma sin invasión del nervio
óptico. En sus exámenes sucesivos normal.

ESTADISTICA

Se presentan 27 casos de retinoblastoma ampliamente comprobados por la clínica u anatomía patológica, del estudio comparado de ellos encontramos que: la edad menor fue de 2 años y la mayor de 12 años; once de los 27 casos están comprendidos en tre los 2 y 4 años. En los restantes 16 encontramos edades de 5, 6, 7, 8, 9, 11, y 12 años o intermedios. De los 27 casos fueron bilaterales 7 y unilaterales 20 de los cuales 9 afectaron el ojo derecho y 11 el izquierdo. Notamos también que se aplicó tratamiento quirúrgico y radioterápico en 14 casos, solo de radioterapia en 6 y solo quirúrgico en 2, no autorizaron los padres ningún tratamiento en 3 casos y por último 2 fallecieron en el servicio, a los 6 días de ingresado uno y a los 7 el otro; en los dos casos que solo se hizo tratamiento quirúrgico fue debido a que no hubo invasión del nervio óptico, en los casos que solo se hizo radioterapia fue debido a que los padres se opusieron a otro tratamiento.

De los 27 casos, 7 asistieron a chequeos, 3 de ellos durante un año, 2 durante dos años y los otros durante cuatro y cinco años. De todos los casos presentados solo uno dio la anatomía patológica el diagnóstico de glioma de la retina (Caso observación 137924-60) todos los demás confirmaron el diagnóstico del retinoblastoma. De todos los casos sólo en tres observamos metástasis de los ganglios del cuello, siempre del mismo lado del tumor. En los casos con metástasis el pronóstico es fatal.

Respecto a la frecuencia en nuestro medio como hizo notar el Dr. Oftalmólogo Urbano García, en los comentarios al trabajo que presentó el Dr. Guillermo Wyld de retinoblastoma en el último de Oftalmología, existen zonas en la República

de Guatemala en que se presentan más casos de retinoblastoma, sin embargo, no se ha podido encontrar el motivo y esto tendría que ser objeto de un estudio cuidadoso para llegar a una conclusión. La zona donde mayor número se encuentra es en oriente de la república, departamento de Santa Rosa, Congreso de diciembre 1965.

RECOMENDACIONES

DE ORDEN OFTALMOLOGICO

- a) Examen muy detenido del fondo del ojo en los niños con amplia midriasis y si las circunstancias lo exigen, se debe hacer bajo anestesia general.
- b) Después de tratar un retinoblastoma unilateral y darle al paciente de alta, ésta debe ser condicionada, ya que hay que examinar cuidadosamente el fondo del ojo sano, por lo menos cada mes durante las dos primeros años, en el 3o, 4o, y 5o. años, cada dos o tres meses. Tiene mucha importancia el diagnóstico precoz de Neoplasma (Véase caso 09346/60).
- c) Se debe examinar cuidadosamente el fondo de ojo de todo niño estrábico, pues debido a la pérdida de visión que produce el desarrollo de un tumor, el primer síntoma puede ser un estrabismo convergente.
- d) Se debe tratar de descubrir clínica y radiológicamente los depósitos de calcio, ya que según la mayoría de los autores son patognomónicos del retinoblastoma (no existen en la fase inicial del tumor) 75% existen según el Doctor Elden.
- e) En los estudios histológicos se debe prestar particular atención a la invasión del nervio óptico pues su comprobación indica la necesidad de aplicar radioterapia.
- f) Debe existir completo entendimiento entre el Oftalmólogo y el Médico que que aplique la radioterapia.

- g) En casos de difícil diagnóstico debe pensarse principalmente en la fibroplastia retrolental. En el vitreo primario hiperplásico y persistente. En la enfermedad de Coats, en la Fibrosis retiniana masiva, y en la retina Quística.
- h) Es aconsejable usar TEM-Endoxan después de lograr la remisión radioterápica o quirúrgica del tumor para evitar recidivas. Cuando se hace la enucleación hay que procurar sacar un cabo del nervio óptico.

DE ORDEN SOCIAL

- a) No se pueden dar pautas precisas sobre el modo de actuar frente a los padres del paciente, ya que esto varía según muchos factores y circunstancias, sin embargo, creo recomendable:
- 1o. Es necesario explicar a los padres del niño cual es la situación en que se encuentra el paciente.
- 2o. Debemos ser muy cuidadosos en nuestras palabras para no provocar un trauma psíquico.
- 3o. Si el niño vive en lugares no muy lejanos al centro de tratamiento y no son convencidos a la primera intención, hay que tratar por todos los medios que sigan llevando al niño a consulta, muchas veces al convencerse de la progresión de la enfermedad, acceden al tratamiento.
- 4o. Lo peor que puede pasar es no volver a ver al paciente y esto lo debemos evitar por todos nuestros medios disponibles.

- b) Es conveniente buscar la colaboración del servicio Social, del Centro en que se está actuando, ya que en numerosos casos una visita de la

- b) Es conveniente buscar la colaboración del servicio Social, del Centro en que se está actuando, ya que en numerosos casos una visita de la trabajadora social en el medio en que vive el niño enfermo, resulta más efectiva que en el Centro Hospitalario y mediante su intervención se pueden hacer las citaciones periódicas para el control de los niños, ya que de no presentarse éstos, se puede insistir ante los padres, haciéndoles ver la conveniencia de enviar a sus hijos a los chequeos periódicos.
- c) Como el éxito del tratamiento dependen en gran parte de la precocidad del mismo, es conveniente hacer una divulgación social cuidadosa y discreta de la conveniencia de exámenes del aparato ocular del niño. El primer examen debe ser efectuado en los centros materno infantiles, luego se debe instruir a los padres sobre la necesidad de examinar a los niños por lo menos una vez al año, aunque en muchos casos esto no se logra, en otros sí se obtienen buenos resultados.
- d) Es recomendable tratar de convencer a los padres que es necesario examinar a todos los hermanos del paciente.
- e) Finalmente se debe aconsejar a los pacientes que hayan sido tratados de retinoblastoma con éxito y llegan a la edad del matrimonio, sobre la conveniencia o no de tener los hijos, basándose en los datos que dimos respecto a la herencia.

CONCLUSIONES

- 1o.- El problema del retinoblastoma se presenta en nuestro medio en una proporción que varía entre 001 al 004% de todas las enfermedades oculares.
- 2o.- El problema del retinoblastoma debe ser visto bajo varios aspectos; Social, médicoquirúrgico, y Radioterápico.
- 3o.- Hasta el momento actual las armas que tenemos para combatir la lucha del retinoblastoma son las mundialmente conocidas y que se aplican en los países de más recursos y avance, como: Alemania, E.E.U.U. de Norte América.
- 4o.- Se debe tener un cuadro como el que presentamos en que estén representados todos los tratamientos en forma clara y que no deje lugar a duda al oftalmólogo y radioterapeuta.
- 5o.- No bastan los conocimientos actuales sobre el problema del retinoblastoma, para sentirnos satisfechos, es necesario seguir estudiando los adelantos que vengán derivados de las investigaciones que constantemente se hacen en los países adelantados.
- 6o.- Afortunadamente existen países de gran poderío económico y de un cuerpo científico de alto nivel, circunstancias que les permiten luchar contra todas formas de neoplasias; por eso nosotros guardamos la esperanza de que en un futuro no muy lejano si la Divina Providencia así lo quiere, se abran las puertas para un tratamiento más eficaz y talvés completamente satisfactorio en la mayoría de neoplasias que como un Jinete de la Apocalipsis, torturan implacablemente a la humanidad.
- 7o.- Cuando los pacientes son tratados en el período incipiente, se logran curaciones, en períodos intermedios, no se salva la visión pero sí la vida de los afectados; en períodos finales de desarrollo del tumor, se logra únicamente prolongar la vida de los pacientes y cuando se presentan con Metastasis comprobadas, es segura la muerte del paciente a corto plazo.

BIBLIOGRAFIA

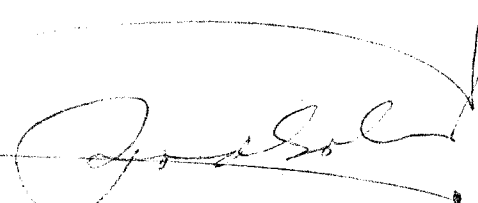
- 1.- Carreras Duran, Buenaventura, et al "Tumores intraoculares" En su: Introducción a la oftalmología. Barcelona, Ed. Labor, 1962. pp. 174-5
- 2.- Duque-Elder, Stewart. "Tumores de la retina" En su: Enfermedades de los ojos de Parson. 14a. ed. Trad. al español por Santiago Sapiña México, Interamericana, 1965. pp 330-333.
- 3.- Gueyton, Arthur C. "El ojo, función receptora de la retina" En su: tratado de fisiología nuclear. 2a. ed. Trad. al español por Alberto Folch y Pi. México, Interamericana, 1963 pp. 657-660.
- 4.- Perez Flores, Joaquin. "Patología de la retina" En su: Elementos de oftalmología. Madrid, Ed. Alhambra, 1965 pp. 194-207.
- 5.- Testut, L. y A. Latarjet. Compendio de anatomía descriptiva Barcelona, Salvat, 1959. 766 p.
- 6.- Uribe Froncoso, Manuel. Enfermedades internas de los ojos y atlas de oftalmología. 2a. ed. Trad. al español por Joaquin Sanz Astulf. México, Interamericana, 1952, pp. 601-602.

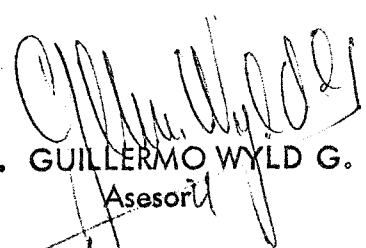


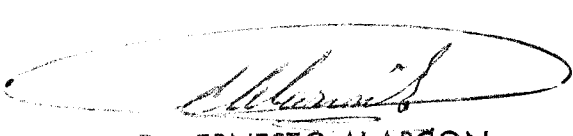
Vo.Bo.

Ruth R. de Amaya
Ruth de Amaya
Bibliotecaria.


Dr. Inf. ADOLFO ESTEBAN GOMEZ


Dr. RODOLFO SOLIS HEGER
Jefe del Departamento de
Cirugía


Dr. GUILLERMO WYLD G.
Asesor


Dr. ERNESTO ALARCON
Secretario de la Facultad de
Ciencias Médicas


Dr. ALFONSO WER
Revisor


Vo. Bo. Dr. JULIO DE LEON
Decano