



Nº 277 -2023-DG-INSN

RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 13 de octubre del 2023

Visto, el expediente con Registro DG-16786-2023, que contiene el Memorando N°416-DEIDAECA-INSN-2023 mediante el cual se adjunta la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE RETINOBLASTOMA", elaborada por el Servicio de Oftalmología.

CONSIDERANDO:

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, se establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de las funciones de la Oficina de Gestión de la Calidad el de implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;

Que, mediante Memorando N°416-DEIDAECA -INSN-2023, la Dirección de Cirugía remite a la Oficina de Gestión de la Calidad la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE RETINOBLASTOMA", elaborada por el Servicio de Oftalmología del Instituto Nacional de Salud del Niño;

Que, con Memorando N°536-2023-DG/INSN, de fecha 20 de setiembre de 2023, la Dirección General aprueba la "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE RETINOBLASTOMA", elaborada por el Servicio de Oftalmología del Instituto Nacional de Salud del Niño; y autoriza la elaboración de la resolución correspondiente;

Con la opinión favorable de la Dirección General, la Oficina de Gestión de la Calidad, Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Cirugía del Niño y el Adolescente y la Visación de la Oficina de Asesoría Jurídica del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;

De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;

SE RESUELVE:

Artículo 1°.- Aprobar la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE RETINOBLASTOMA", que consta de 18 páginas, elaborada por el Servicio de Oftalmología del Instituto Nacional de Salud del Niño.





Artículo 2°.- Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación de la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE RETINOBLASTOMA", en la página web Institucional.

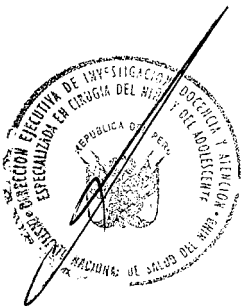


Regístrese, Comuníquese y Publíquese.



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

M.C. JAIME AMADEO TASAYCO MUÑOZ
DIRECTOR GENERAL (a)
C.M.P. 18872 - R.N.E. 034554



JATM/REK
DISTRIBUCIÓN

- () DG
- () DA
- () DEIDAECNA
- () OEI
- () OAJ
- () OGC

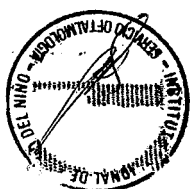


INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE RETINOBLASTOMA

Servicio Oftalmología

Setiembre 2023



ÍNDICE

I.	Finalidad	3
II.	Objetivos	3
III.	Ámbito de Aplicación	3
IV.	Proceso o Procedimiento a Estandarizar	3
V.	Consideraciones Generales	4
5.1	Definición	4
5.2	Etiología	4
5.3	Fisiopatología	4
5.4	Aspectos Epidemiológicos	4
5.5	Factores de Riesgo Asociado	5
VI.	Consideraciones Específicas	5
6.1	Cuadro Clínico	5
6.2	Diagnóstico	6
6.3	Exámenes Auxiliares	6
6.4	Manejo Según Nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva	7
6.5	Complicaciones	8
6.6	Criterios de Referencia y Contrarreferencia	9
VII.	Flujograma de atención	10
VIII.	Recomendaciones	11
IX.	Anexos	12
X.	Bibliografía	18



I. FINALIDAD

Detección evaluación, y derivación cuidadosa de pacientes con Retinoblastoma. A más largo plazo, se espera contribuir a mejorar la calidad de vida de los pacientes que tuvieron retinoblastoma tratado, disminuyendo la probabilidad de baja visión o ceguera futura en estos niños y adolescentes.

II. OBJETIVO

OBJETIVO GENERAL

Dar recomendaciones para la prevención, diagnóstico y transferencia oportuna a hospitales oncológicos de los pacientes altamente sospechosos de retinoblastoma y disminuir la incidencia de discapacidad visual secundaria en estos pacientes que son atendidos en el INSN-Breña.

OBJETIVO ESPECÍFICOS

- Identificar y prevenir los factores de riesgo reconocidos como potenciales agravantes o causantes de retinoblastoma en el INSN-Breña.
- Sistematizar y perfeccionar los métodos de pesquisa diagnóstica de retinoblastoma, a través de la definición y aplicación de criterios objetivos que definan la evolución favorable o desfavorable.
- Realizar transferencia oportuna a un hospital oncológico, una vez pesquisado un paciente con alta posibilidad diagnóstica de retinoblastoma.
- Orientar y promover el seguimiento de los pacientes especialmente los que han requerido cirugía o tratamiento en otro hospital, con el fin de detectar alteraciones oculares tardías.

III. AMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía técnica es de aplicación en el servicio de Oftalmología del Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña

IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR

DIAGNOSTICO Y TRANSFERENCIA OPORTUNA DEL RETINOBLASTOMA

4.1. NOMBRE

Retinoblastoma

CODIGO CIE-10

C69.2

V. CONSIDERACIONES GENERALES



5.1. DEFINICIÓN

El retinoblastoma (RB) es un tumor embrionario de origen retiniano que se presenta generalmente en niños menores de 5 años. Su incidencia es de 1:15-20.000 recién nacidos vivos y dejado a su evolución, el retinoblastoma es casi siempre fatal y un retraso en su tratamiento suele suponer un pronóstico visual precario, de ahí la trascendencia del diagnóstico precoz, ocurre en formas hereditaria y no hereditaria.^(1,2)

5.2. ETIOLOGÍA

Etiología esporádica en el 60% de los casos o hereditaria, en el 40%; el gen responsable, el RB1, está localizado en el cromosoma 13 y actúa de forma dominante; es decir, en células donde las dos copias del gen estén dañadas. El 35-40% de los pacientes corresponden a casos hereditarios son portadores de una mutación germinal. De ellos, más de dos tercios representan nuevas mutaciones ("mutación de novo") sin historia familiar previa.⁽¹⁾

Un caso se considera hereditario si hay historia familiar de retinoblastoma, o si la mutación causante de la enfermedad ocurrió tempranamente en la diferenciación. Los casos esporádicos se presentan como resultado de dos mutaciones sucesivas en la línea de descendencia de las células retinales.

5.3. FISIOPATOLOGIA

El retinoblastoma se debe a la mutación (deleción, duplicación o mutación puntual) de un gen supresor de tumores. El gen alterado se encuentra en el cromosoma 13 banda q14. Las mutaciones del gen RB-1 permiten que la proliferación celular ocurra sin control pudiendo ocasionar la formación de tumores en las capas nucleadas de la retina. El retinoblastoma es un ejemplo de la hipótesis de dos golpes de Knudson. Cada célula tiene dos copias de DNA, una de cada padre. Si un niño hereda una copia defectuosa del gen RB-1, o sufre una mutación tempranamente en la diferenciación, solo dispondrá de un gen supresor funcionante. Una segunda mutación ocurre en cerca de 1 por cada 107 divisiones celulares. Dado que el retinoblastoma tiene entre un 80 a 90% de penetrancia, la mayoría de pacientes que hereden un gen defectuoso sufrirá una segunda mutación en una de sus células retinales, desencadenando el tumor.^(1,2)

5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La incidencia anual estimada es de 1/20.000 nacimientos en promedio (1/15,000). La edad media al momento del diagnóstico es de 13 meses para la literatura anglosajona y de 24 meses para los pacientes en el Perú.



El 80% de los casos son diagnosticados en menores de 5 años. Entre el 15 y el 30 % de los casos son bilaterales. La relación hombre/mujer es de 1.7/1. (2,13)

5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

- Antecedentes personales y heredo-familiares: La presentación heredo-familiar corresponde al 30%. La enfermedad tiende a ser bilateral y multicéntrica en este caso. Se recomienda examinar a los padres y hermanos. En ocasiones se puede encontrar en uno de los padres un retinocitoma ("retinoblastoma frustrado"), por lo que el antecedente de problemas visuales podría estar ausente. Los familiares deben ser controlados cada tres meses el primer año, cada cuatro el segundo y luego cada dos años. Las probabilidades de tener un hijo con retinoblastoma si el caso es hereditario son del 50%. La descendencia de un paciente afecto de RB esporádico tiene una posibilidad menor al 1 % de verse afectada. Los estudios y consejo genéticos son muy importantes en el manejo. El análisis del polimorfismo del DNA puede ser predictivo del riesgo. (1,13)
- Mutación nueva: Los casos no hereditarios o esporádicos son unilaterales y corresponden al 60% del total. La descendencia de un paciente afecto de RB esporádico tiene una posibilidad menor al 1% de verse afectada. Riesgo de la descendencia futura cuando la historia familiar es negativa (y la penetrancia del 80%). (2,3)

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1. CUADRO CLÍNICO:

- 1) El retinoblastoma se presenta clínicamente con leucocoria y estrabismo y más raramente con glaucoma, celulitis orbital, uveítis y hemorragia vítrea. El 60% de los RB son unilaterales con una edad media al diagnóstico de 24 meses, mientras que los RB bilaterales son menos frecuentes, suelen ser multifocales y de más temprana edad de comienzo (15 meses). En la mayoría de los niños con tumores bilaterales, ambos ojos están afectados al diagnóstico. Sólo en algunos casos de RB unilateral se desarrolla un tumor contralateral más tarde. Las características de inicio precoz, bilateralidad y multifocalidad apuntan a un probable origen hereditario del proceso.
- 2) Los retinocitomas o retinomas son tumores benignos resultantes de la regresión espontánea de retinoblastoma y que raramente pueden ser descubiertos en la edad adulta como lesión residual de un RB que cursó de forma subclínica en la infancia.
- 3) Otros tumores asociados: Los portadores de la mutación germinal en RB1 tienen un exceso de riesgo de desarrollar otros tumores. La presencia de tumores extraoculares llamados segundos tumores primarios, se manifiesta en la adolescencia o al inicio de la edad adulta, siendo el tiempo medio de



aparición del segundo tumor 10,4-13 años. El riesgo de padecerlos se incrementa en más de un 50% en pacientes que han recibido radiación externa. ^(1,14)

6.2. DIAGNOSTICO:

6.2.1. Criterios Diagnósticos

- **Signos de alarma**

Leucocoria en uno o ambos ojos, más frecuente si es adquirida, también puede ser congénita (en los casos de retinoblastoma hereditario), estrabismo adquirido que afecta frecuentemente más aun ojo que al otro, glaucoma pediátrico, todas estas de evolución rápida ^(13,14)

6.2.2. Diagnóstico diferencial

- **Vítreoretinopatía Exudativa Familiar:** condición autosómica dominante generalmente no tienen historia de prematuridad ni de exposición al oxígeno. ⁽⁸⁾
- **Leucocoria:**
 - Retinoblastoma (tumor canceroso más común de la retina en niños, con mal pronóstico)
 - Enfermedad de Coats (enfermedad vascular exudativa uniocular, más frecuentemente en varones)
 - Catarata congénita (opacidad del cristalino en neonatos)
 - Persistencia de vasculatura fetal (falta de regresión de la vasculatura embriológica intraocular que puede llevar a desprendimiento de retina ^(1,2,14)

6.3. EXAMENES AUXILIARES

6.3.1. Exámenes especializados

Oftalmoscopia indirecta: Se aprecia el tumor y el desprendimiento de retina en los casos de Retinoblastoma exofítico, o una tumoración blanca con neovascularización en los casos de retinoblastoma endofítico. Deben buscarse otros focos retinales tumorales y descartarse la bilateralidad. Contamos con el equipo.

Ecografía ocular: Los hallazgos oftalmológicos pueden corroborarse con la ultrasonografía ocular, En el modo A se ven picos de alta reflectividad por la presencia de calcio con sombra acústica detrás de ellas. En el modo B puede verse una masa solida con focos de calcificación coincidentes con el modo A. ^(2,15) Contamos con el equipo.

Radiografía de cráneo con incidencia para nervio óptico: Ante sospecha de extensión extraocular, se observa agrandamiento del agujero óptico debido a compromiso del nervio óptico.



Resonancia Magnética Determina la presencia de calcificaciones intratumorales y permite evaluar el compromiso extraocular (nervio óptico y órbita). Es útil en la evaluación del Retinoblastoma trilateral. Ya no es recomendable en niños la TAC debido a la alta exposición a radiaciones.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas Generales y Preventivas

En los recién nacidos hasta edad pediátrica que presenten leucocoria o algún signo de alarma para el retinoblastoma el screening, se realizara luego de dilatación pupilar y usando la oftalmoscopia binocular indirecta, también ecografía ocular o resonancia magnética.

EL examen debe realizarse por un oftalmólogo con experiencia para identificar adecuadamente, el tipo, la localización y los estadios del retinoblastoma.^(2,14)

Tamizaje oftalmológico

El tamizaje debe ser realizado al 100% de los recién nacidos hospitalizados o provenientes de consulta externa, así como a todo paciente pediátrico que venga atenderse al servicio de oftalmología del INSN Breña, con factores de riesgo para desarrollar retinoblastoma.

El tamizaje debe realizarse por el médico oftalmólogo, con experiencia en examen de oftalmoscopia indirecta para diagnóstico de retinoblastoma. Se debe evaluar el fondo de ojo de todos los pacientes cuando se encuentren estables, con el fin de detectar precozmente los casos de retinoblastoma.

La oftalmoscopia directa no está indicada en la evaluación del paciente sospechoso de retinoblastoma.

El primer examen de fondo de ojo debe realizarse siempre en la primera consulta o interconsulta solicitada al servicio de oftalmología, en los pacientes sospechosos o con riesgo de retinoblastoma^(1,15)



6.4.2. Terapéutica.

Sera brindada en hospital de neoplasias, pero las manifestaciones oculares tardías serán atendidas en el INSN.

6.4.3. Complicaciones y manifestaciones oculares tardías

- Ametropías: Corrección con gafas, miopía.
- Nistagmos: evaluación y seguimiento
- Estrabismo: evaluación y seguimiento con posibilidad de cirugía
- Glaucoma: Tratamiento médico y/o quirúrgico, según corresponda.
- Catarata: Cirugía, según densidad de la misma.
- Desprendimiento de retina: Evaluar posibilidad de cirugía de retina y/o vitrectomía posterior.
- Ceguera y Baja Visión: 51% 20/200 o peor y 49% 20/60]: miopía, astigmatismo, anisometropía, ectopias maculares, etc.
- Alteración de la percepción del color.
- Alteraciones campimétricas.
- Alteraciones del segmento posterior, pliegues retinianos, pigmentación, ectopia macular, desprendimiento de retina.
- Alteraciones de segmento anterior: cataratas, microftalmos, neovascularización del iris, queratopatía.
- Pthisis bulbi.
- Disminución de la visión en penumbra.
- Metamorfopsia por distorsión macular.

6.4.4. Pronóstico

El tratamiento y pronóstico depende del estadio al inicio de la presentación. Algunos predictores son el tamaño del tumor, localización, presencia de líquido subretiniano, siembras y las características histopatológicas.⁽¹⁴⁾

6.4.5. Material requerido para screening y seguimiento del paciente con Retinoblastoma.

- Un Oftalmoscopio tipo binocular indirecto, con luz LED.
- Una Lupas de 20 y otra de 28 dioptrías esféricas.
- Un Blefaróstato especial para niños.
- Un Identador escleral especial para niños.
- Una Unidad de RETCAM para documentación y foto retinal.
- Un ecógrafo ocular para diagnóstico y seguimiento de casos.

Gotas oftálmicas (colirio): Cantidad suficiente para uso anual.

- 02 unidades Propoximetacaina 1% en colirio
- 02 unidades Tropicamida al 1% en colirio
- 02 unidades Fenilefrina al 2.5% en colirio



Material Fungible

- Ropa y equipo EPP (equipo para protección) en caso de atención de pacientes con enfermedad infecto contagiosa o COVID-19.

6.5. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

CRITERIOS DE REFERENCIA

El tratamiento es multidisciplinario, ya que requiere de radioterapeutas, oncólogos clínicos, psicólogos, entre otros especialistas, los pacientes con diagnóstico de alta sospecha de retinoblastoma serán transferidos a un hospital oncológico (INEN).^(2,15)

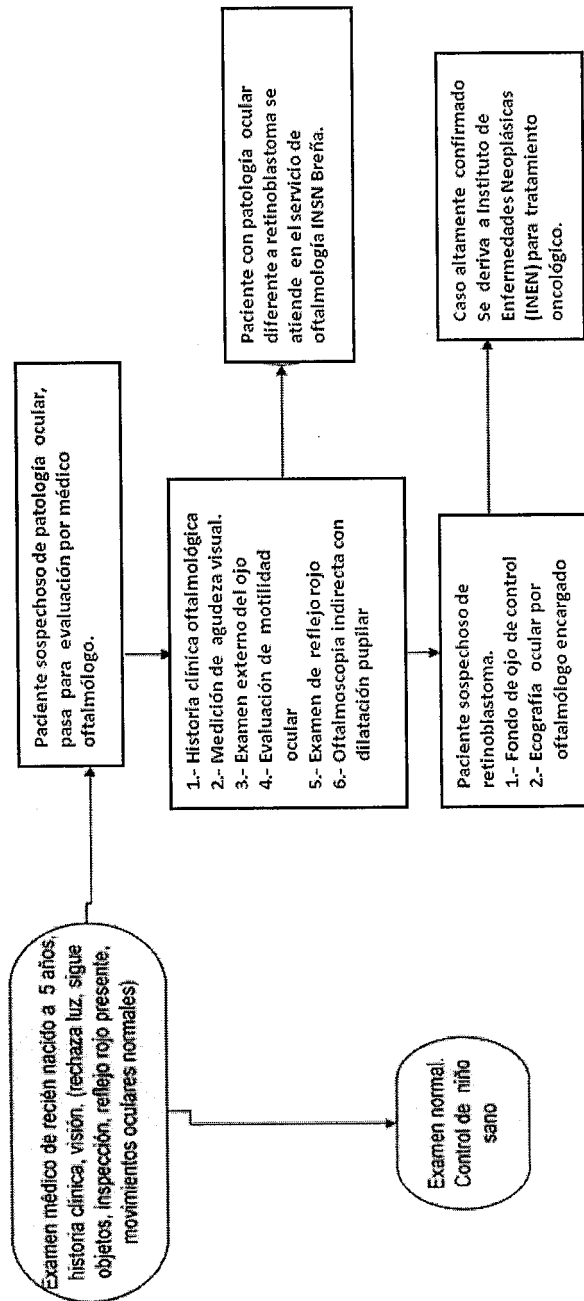
CRITERIOS DE CONTRARREFERENCIA

Se aceptaran las Contrarreferencias del hospital oncológico al INSN - Breña, para atender pacientes que requieran tratamientos oftalmológicos pediátricos especializados, diferentes al diagnóstico de retinoblastoma u otras manifestaciones oculares tardías que requieran tratamiento, en población pediátrica.





VII. FLUJOGRAMA DE ATENCION EN EL INSN BREÑA



Fuente: Diagnóstico y manejo de retinoblastoma, Guía de Práctica Clínica, Gobierno federal de México, CENETEC, Instituto Mexicano del Seguro Social, 2013, adaptado por C. Carrión INSN 2020.

VIII. RECOMENDACIONES

8.1. Recomendaciones para la Dilatación Pupilar.

Para lograr un adecuado efecto midriático, se utiliza tropicamida al 1%, y fenilefrina al 2.5 %. Aplicar una gota en cada ojo cada 10 minutos, por dos veces y luego después de unos minutos aplicar la fenilefrina.

- Tener cuidado de ocluir con un hisopo el conducto del saco lagrimal inferior, para evitar el paso del fármaco a la membrana nasal donde su absorción podrá causar los efectos adrenérgicos sistémicos.
- A su vez secar el excedente de las gotas que quedaran en la superficie de los párpados por la elevada absorción a través de la piel del prematuro que tiene poca queratina.
- El fondo de ojo se realizará a los 35 o 40 minutos de instilada la última gota.
- Se sugiere mantener los párpados abiertos del paciente luego de la aplicación de la gota por 30 seg.

8.2. Complicaciones de la Dilatación Pupilar

- De aparecer efectos secundarios adrenérgicos luego de la aplicación de las gotas para dilatar la pupila, se debe comunicar al pediatra de guardia para el monitoreo y manejo del mismo⁽¹¹⁾



IX. ANEXOS

Anexo 1. CLASIFICACION INTERNACIONAL DE RETINOBLASTOMA

Estadios	Características
E 0	Pacientes tratados en forma conservadora
E I	Ojo enucleado, por completo reseado, desde el punto de vista histológico
E II	Ojo enucleado, tumor microscópico residual
E III	Extensión residual a. Enfermedad orbitaria manifiesta b. Extensión periocular o nódulo cervical
E IV	Enfermedad metastásica - Metástasis hematológica (sin afección del SNC) - Lesión única - Lesiones múltiples - Extensión al SNC (con o sin cualquier otro sitio o región con metástasis) - Lesión prequiasmática - Masa en SNC - Enfermedad leptomenígea y en LCR
Subclasificación de los estadios extrarretinarios I-II	
N0	Sin tumor en el nervio óptico
N1	Invasión preliminar o intralaminar
N2	Invasión retrolaminar, margen libre de tumor
N3	Invasión en el margen de resección y/o subaracnoidea
NX	Se desconoce
C0	Coroides negativa
C1	Invasión coroidea menor
C2	Invasión coroidea masiva
S0	Sin afección de la esclera
S1	Extensión microscópica a la esclera
S2	Extensión microscópica a través de la esclera dentro de la órbita

Fuente: Diagnostico y manejo de retinoblastoma, Guía de Práctica Clínica, Gobierno federal de México, CENETEC, Instituto Mexicano del Seguro Social , 2013



Anexo 2. CLASIFICACION ABC PARA RETINOBLASTOMA INTRAOCULAR

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

Fuente: Diagnostico y manejo de retinoblastoma, Guía de Práctica Clínica, Gobierno federal de México, CENETEC, Instituto Mexicano del Seguro Social, 2013

Anexo 3. CLASIFICACION PRONOSTICA DE LOS TUMORES INTRAOCULARES DE REESE-ELLSWORTH

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

Fuente: Diagnostico y manejo de retinoblastoma, Guía de Práctica Clínica, Gobierno federal de México, CENETEC, Instituto Mexicano del Seguro Social, 2013



Anexo 4. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

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

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



Anexo 5. GUÍA PARA LA EVALUACION DE FACTORES DE RIESGO PRONOSTICOS EN OJOS ENUCLEADOS

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

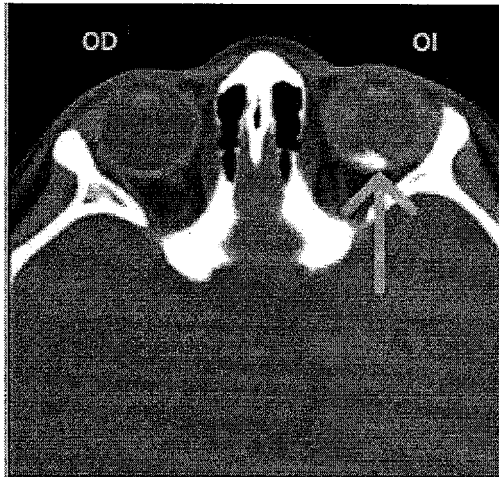
Sastre X, Chantada GL, Doz F, Wilson MW, de Davila MT, Rodríguez-Gallardo C, Chintagumpala M, Chévez-Barrios P; International Retinoblastoma Staging Working Group. Proceedings of the Consensus Meetings From the International Retinoblastoma Staging Working Group on the Pathology Guidelines for the Examination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

Anexo 6. Fotos

Retinoblastoma ojo derecho

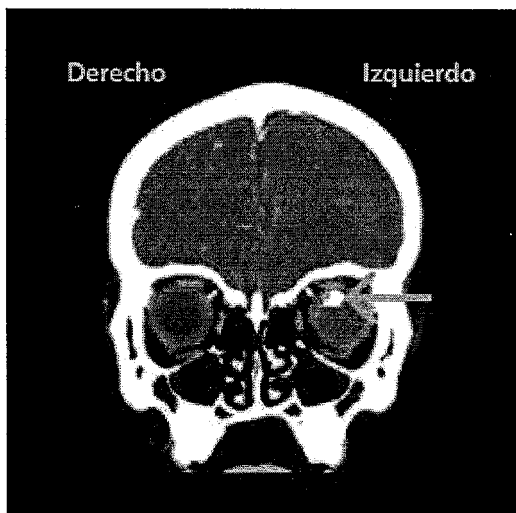


Fuente: Retinoblastoma Bascom Palmer Eye Institute, University of Miami School of Medicine, January 13, 2003



Tomografía transversal de órbitas en fase simple donde se observa en el interior del globo ocular izquierdo (OI), una imagen de morfología irregular, de bordes regulares, bien definidos, isodensas a calcio (flecha), el ojo derecho (OD) se encuentra sin alteraciones.

Fuente: [https://www.medigraphic.com/pdfsVol. 62, n. 35 o 4, Julio-Agosto 2019](https://www.medigraphic.com/pdfsVol.62,n.35o4,Julio-Agosto2019)



Reconstrucción coronal donde se observa que, tras la administración del medio de contraste, la lesión previamente descrita presenta un reforzamiento nodular heterogéneo. Obsérvese de manera comparativa que el ojo derecho (OD) se encuentra en situación, morfología y tamaño habitual.

Fuente: [https://www.medigraphic.com/pdfsVol. 62, n. 35 o 4, Julio-Agosto 2019](https://www.medigraphic.com/pdfsVol.62,n.35o4,Julio-Agosto2019)

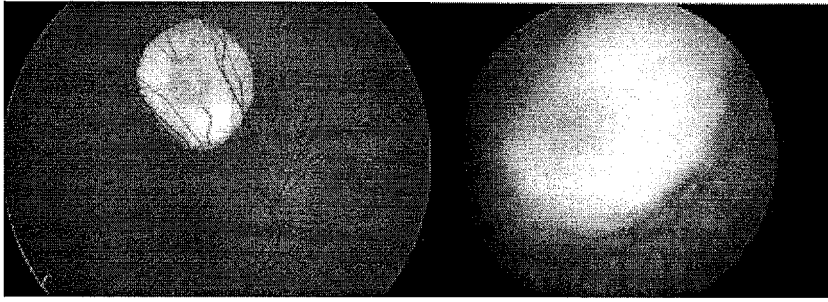
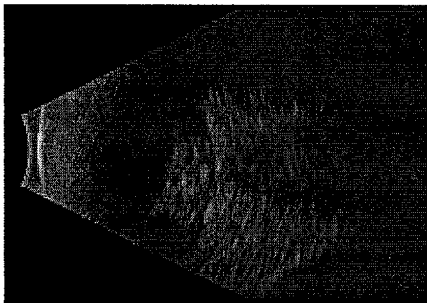


Imagen retcam de retinoblastoma, foto de izquierda crecimiento exofítico, se ven los vasos retinianos, foto derecho crecimiento endofítico desde la superficie retinal.

Fuente: El retinoblastoma: un tumor de ojo frecuente en la infancia María Ameyali Pérez, Patricia María Domínguez, [https://www.medigraphic.com/pdfsVol. 62, n. 35 o 4, Julio-Agosto 2019](https://www.medigraphic.com/pdfsVol.62,n.35o4,Julio-Agosto2019).



Ecografía modo B de retinoblastoma, se observan calcificaciones intratumorales, mas de dos y la sombra Acustica correspondiente.

Fuente: El retinoblastoma: un tumor de ojo frecuente en la infancia María Ameyali Pérez, Patricia María Domínguez, [https://www.medigraphic.com/pdfsVol. 62, n. 35 o 4, Julio-Agosto 2019](https://www.medigraphic.com/pdfsVol.62,n.35o4,Julio-Agosto2019).

ELABORADO	FECHA DE PERSENTACIÓN	FECHA DE APROBACIÓN	PERIODO DE VALIDEZ
CARLOS CARRIÓN OJEDA	08-09-2023		5 AÑOS

X. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Guía de manejo de retinoblastoma grupo de trabajo en cáncer hereditario de la sociedad española de oncología médica (s.e.o.m.) agosto 2006. Disponible en <https://seom.org/seomcms/images/stories/recursos/sociosyprofs/documentacion/socios/2006/retinoblastoma/guiaRetinoblastoma.pdf>.
2. Diagnostico y manejo de retinoblastoma, Guía de Práctica Clínica, Gobierno federal de México, CENETEC, Instituto Mexicano del Seguro Social , 2013
3. Guía para padres para comprender el retinoblastoma, Memorial Sloan Kattering Cancer Center. Disponible en: https://www.mskcc.org/sites/default/files/node/1211/documents/retinoblastoma_spanish_0.pdf
4. Brantley MA Jr, Harbour JW. The molecular biology of retinoblastoma. Ocul Immunol Inflamm. 2001 Mar;9(1):1-8.
5. Cohen JG, Dryja TP, Davis KB, Diller LR, Li FP. RB1 genetic testing as a clinical service: a follow-up study. Med Pediatr Oncol. 2001 Oct;37(4):372-8.
6. Finger PT, Harbour JW, Karciloglu ZA [Risk factors for metástasis in retinoblastoma. Surv Ophthalmol. 2002 Jul-Aug;47(1):1-16.
7. Girardet, A.; McPeck, M. S.; Leeflang, E. P.; Munier, F.; Arnheim, N.; Claustres, M.; Pellestor, F. : Meiotic segregation analysis of RB1 alleles in retinoblastoma pedigrees by use of single-sperm typing. Am. J. Hum. Genet. 66: 167-175, 2000
8. Harbour JW. Molecular basis of low-penetrance retinoblastoma. Arch Ophthalmol. 2001 Nov;119(11):1699-704.
9. Knudson, A. G., Jr.; Hethcote, H. W.; Brown, B. W. : Mutation and childhood cancer: a probabilistic model for the incidence of retinoblastoma. Proc. Nat. Acad. Sci. 72: 5116-5120, 1975
10. Najera C, Sanchez F, Mateu E, Prieto F, Beneyto M. Early diagnosis of retinoblastoma: usefulness of searching for RB1 gene mutations] Med Clin (Barc). 2001 Mar 17;116(10):365-72.
11. Zheng L, Lee WH. The retinoblastoma gene: a prototypic and multifunctional tumor suppressor. Exp Cell Res. 2001 Mar 10;264(1):2-18.
12. Peter K. Kaiser, Ingrid U. Scott, Retinoblastoma, Digital Journal of ophthalmology Bascom Palmer Eye Institute, University of Miami School of Medicine January 13, 2003.
13. Atención de Retinoblastoma, INO, Ministerio de Salud Perú, disponible en http://bvs.minsa.gob.pe/local/MINSA/1152_MINSA1486-4.pdf
14. El retinoblastoma: un tumor de ojo frecuente en la infancia María Ameyali Pérez, Patricia María Domínguez, <https://www.medigraphic.com/pdfs> Vol. 62, n. 35 o 4, Julio-Agosto 2019.
15. Villamil Duarte, Quintero Pérez. Clinical, diagnostic and therapeutic considerations in retinoblastoma. MedUNAB. 2011;14(3):180-7. 9.
16. Rodjan F, De Graaf P, et al. Detection of Calcifications in Retinoblastoma Using Gradient- Echo MRImaging Sequences: Comparative Study between In Vivo MRImaging and Ex Vivo High-Resolution CT. AJNR Am J Neuroradiol. 2015;36:355-60. 10.
17. Mazurowski MA. Radiogenomics: What It Is and Why It Is Important. J Am Coll Radiol. 2015;12(8):862-6. 11. Jansen R, De Jong M, Kooi I, Sirin S, Gorické S, Brisse H, et al. MR Imaging Features of Retinoblastoma: Association with Gene Expression Profiles. Radiology. 2018; 288(2):506-15.

