

NOVES ESTRATÈGIES TERAPÈUTIQUES EN EL RETINOBLASTOMA

Jaume Català Mora

Unitat Retinoblastoma HSJD

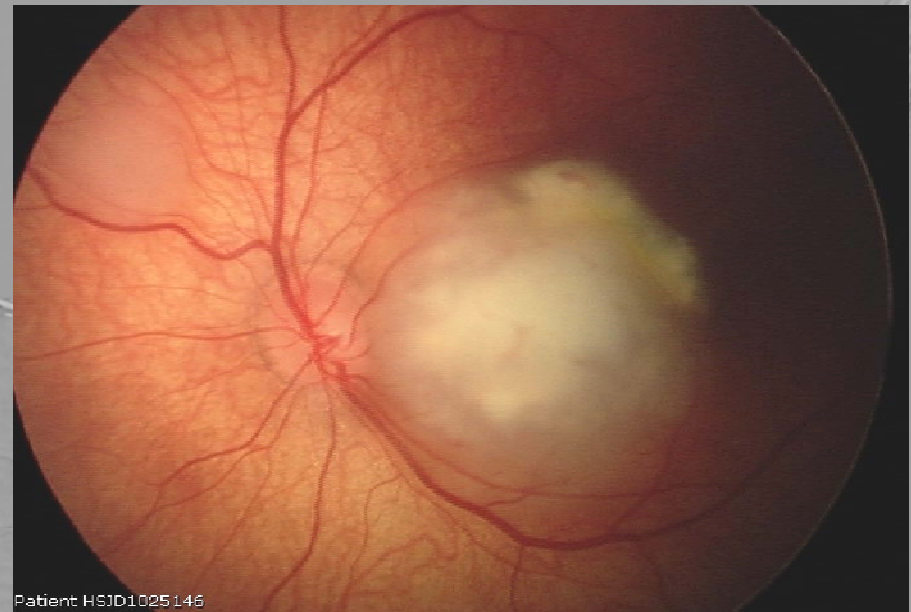
Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat



Sant Joan de Déu

INTRODUCCIÓ

- Tumor intraocular maligne + freqüent infància (1/15.000 RN vius)
- Bilateral 1/3
- Edat mitjana al diagnòstic
 - 12 mesos bilaterals
 - 23 mesos unilaterals



Desjardins L. <http://www.snof.org/maladies/retinoblastome.html>

Martín N et al . Retinoblastoma. *Annals d'Oftalmologia* 2001; 9: 74-92

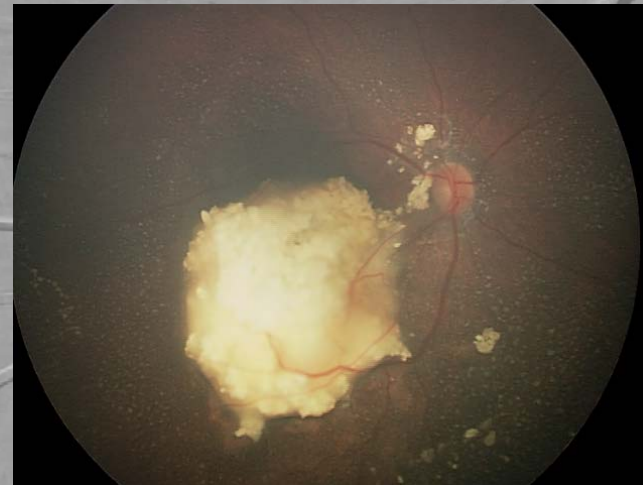
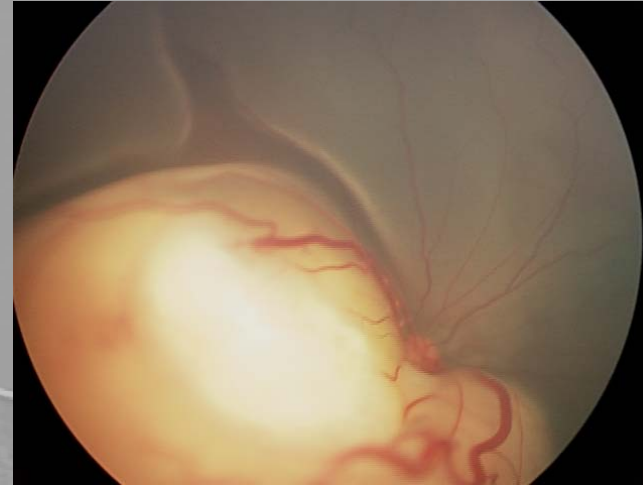
Abelairas J et al. *Actualización en Cirugía Oftálmica Pediátrica*. Madrid. Tecnimedia. 2000. 259-341

TRACTAMENT

- Objectius:
 1. Vida pacient
 2. Globus ocular
 3. Visió
- Quimiorreducció + Consolidació local
 - Evitar RT externa (<1 a)
- Supervivència global 94 %

QUIMIORREDUCCIÓ SISTÈMICA

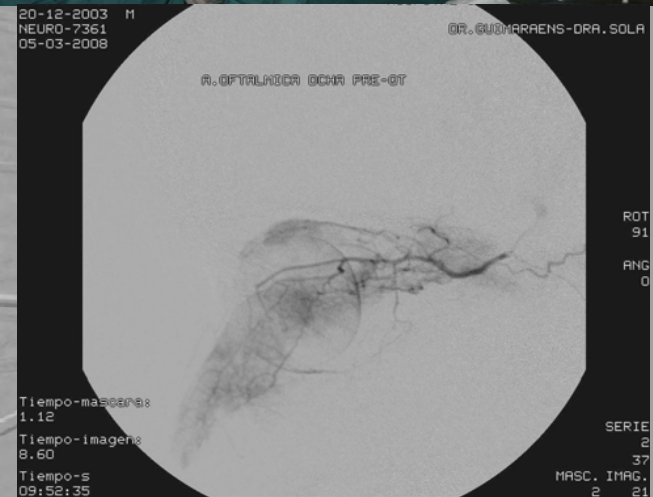
- Vincristina, Carboplatí, Etopòxid (3-6 cicles)
- Complicacions:
 - Ototoxicitat carboplatí
 - Alteració fertilitat (etopòxid)
 - Segons tumors:
 - Leucèmia Mieloide Aguda quimio-induïda 15%
- No prevenció nous tumors



■ Guèze R, et al. Leucèmies agües myeloïdes secundaires aux traitements : implication des mécanismes de réparation de l'ADN. Bull Cancer. 2011 Mar 22. Epub.

QUIMIOTERÀPIA INTRAARTERIAL

- Administració local directa: alta efectivitat, menor toxicitat sistèmica, menor cost
- Tumors unilaterals que podem consolidar
- Tumors bilaterals amb recidiva o mala resposta a QT sistèmica
- Complicacions:
 - Mínimes alt. sistèmiques
 - Oclusions vasculars retina/coroïdes
 - Miotoxicitat (m.elevador parpella) transitòria.



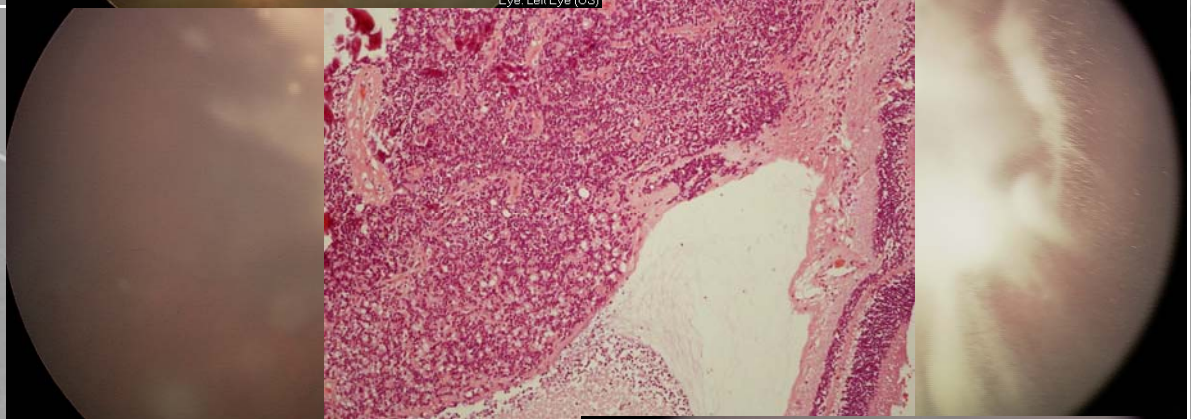
Abramson DH. Chemosurgery for retinoblastoma. *Arch Ophthalmol* 2011; 129: 1492-4

Vajzovic LM, et al. Supraselective intra-arterial chemotherapy: evaluation of treatment-related complications in advanced retinoblastoma. *Clin Ophthalmol*. 2011;5:171-6

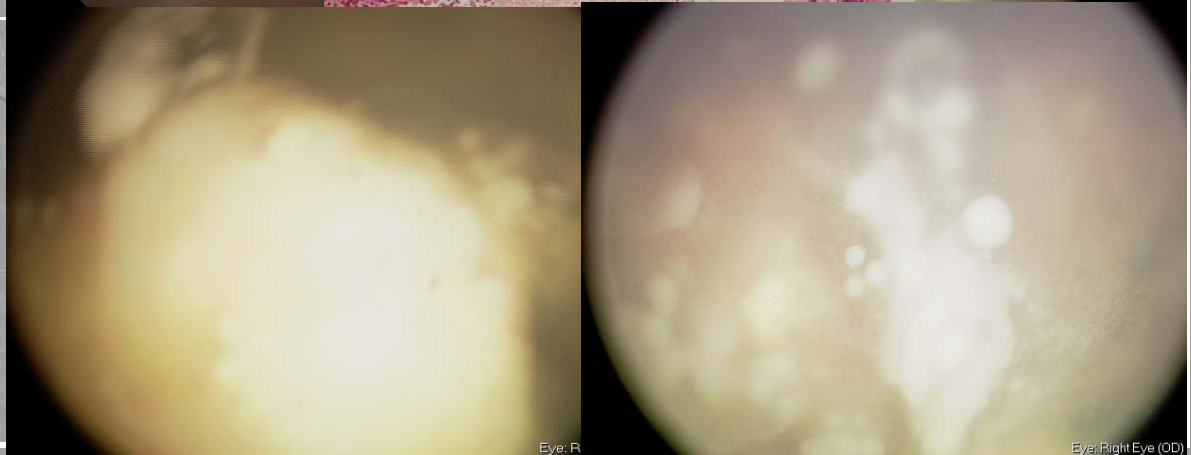
♂ 30 M Estadio E OI
QT melfalan x 4
Sin complicaciones
ENUCLEACIÓN por
hemorragia y siembras
vitreas



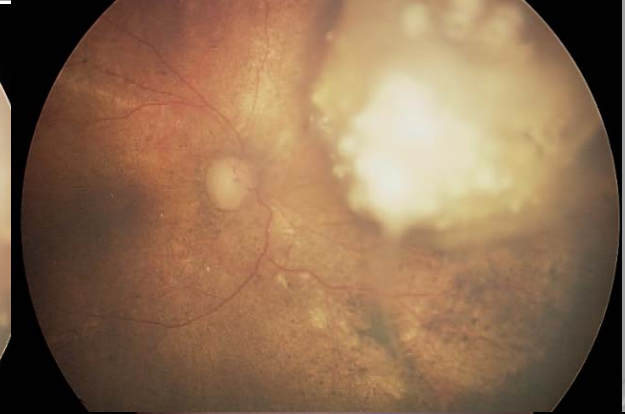
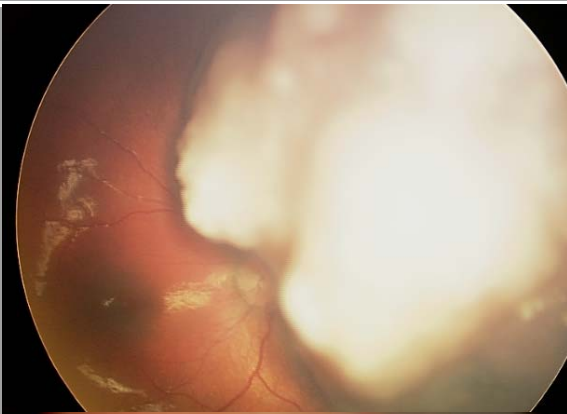
♀ 29 M Estadio E OI
QT melfalan x 2
No complicaciones locales
ENUCLEACIÓN por siembras
vitreas.



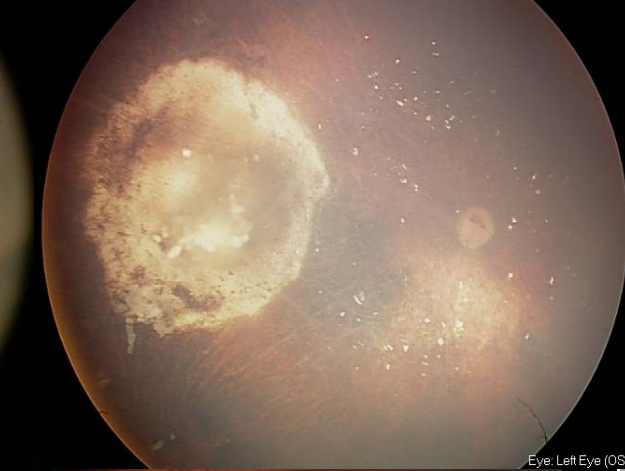
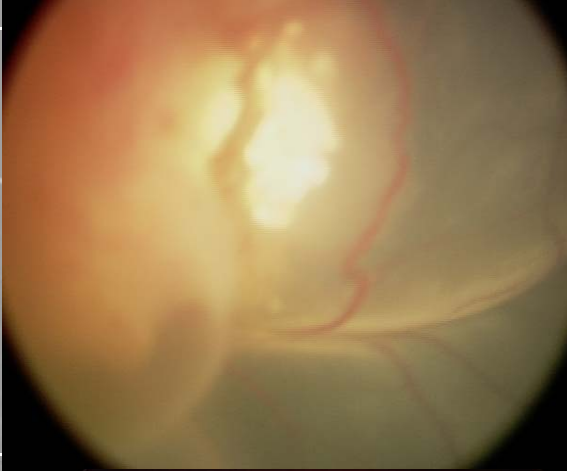
♂ 20 M RBL unilateral OD
estadio E
QT intraarterial x 3
ENUCLEACIÓN por siembras
vitreas



♀ 15 M Estadio D OI
QT melfalan x 3
24 m seguimiento sin
tratamiento consolidación

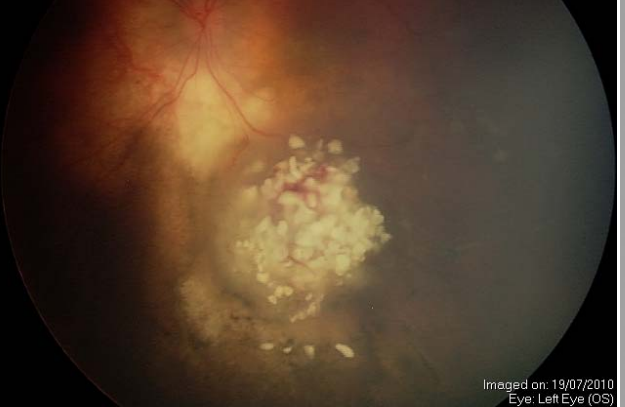
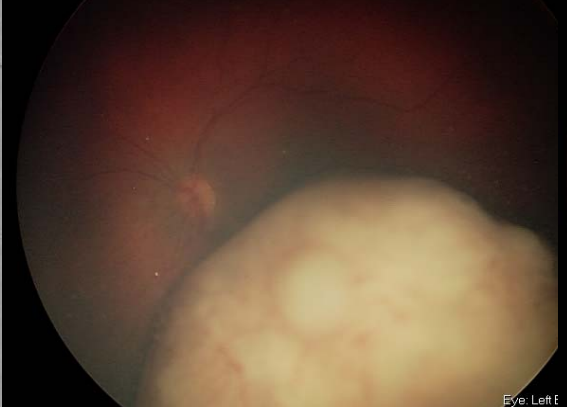


♀ 30 M Estadio E OD
QT melfalan x 3
BRAQUI YODO. TTT
Ptosis transitoria (primera
sesión)
ESCLEROSIS VASCULAR



Eye: Left Eye (OS)

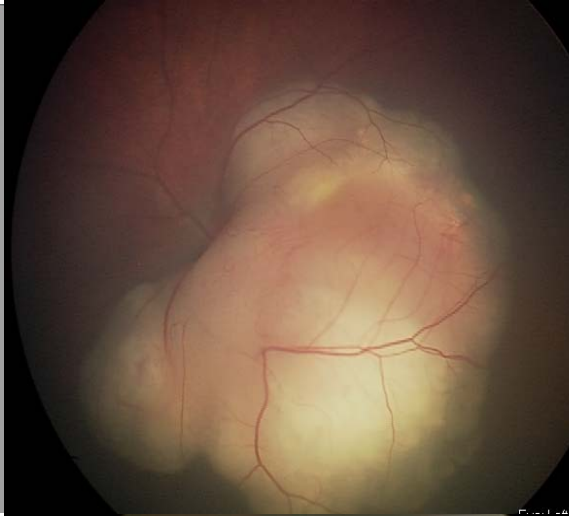
♀ 13 M Estadio D OI
QT melfalan x 3
BRAQUITERAPIA RUTENIO
Sin complicaciones



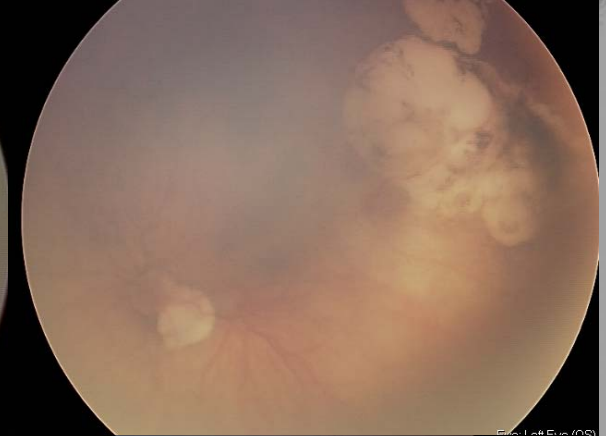
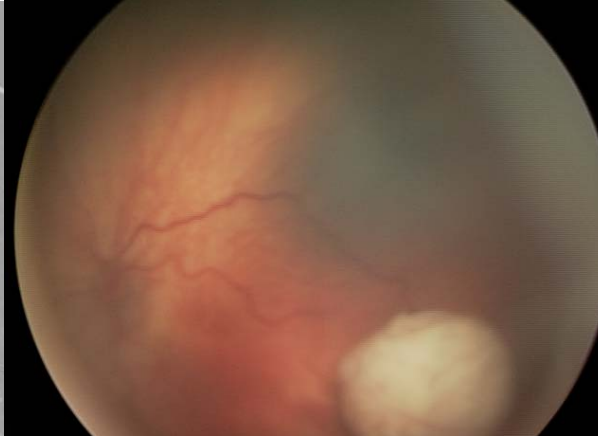
Eye: Left E

Imaged on: 19/07/2010
Eye: Left Eye (OS)

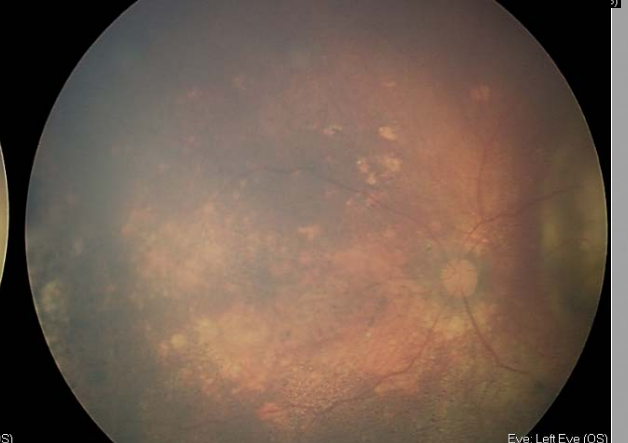
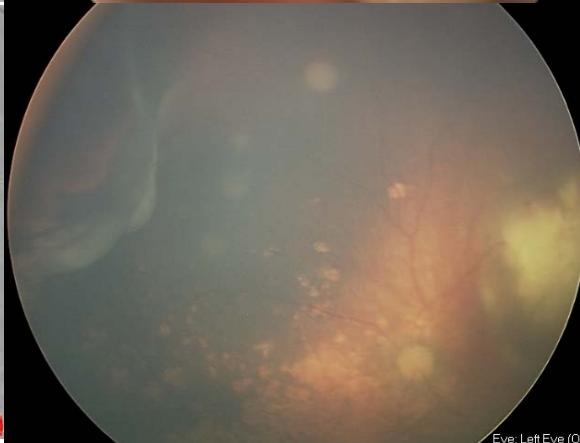
♀ 10 M RBL unilateral OI
estadio D.
QT intraarterial x 3
BRAQUITERAPIA RUTENIO y
TTT
ENUCLEACIÓN por amenaza
nervio óptico
Mutación gen RB, OD normal



♀ 13 M estadio C OI.
Recidiva tras QT sistèmica y
TTT
QT intraarterial x 1
BRAQUITERAPIA RUTENIO
Sin complicaciones



♀ 10 M RBL unilateral
multiple OI estadio E.
QT sistèmica, braqui y crio.
Múltiples recidivas.
QT intraarterial x 2 + CRIO
Sin complicaciones



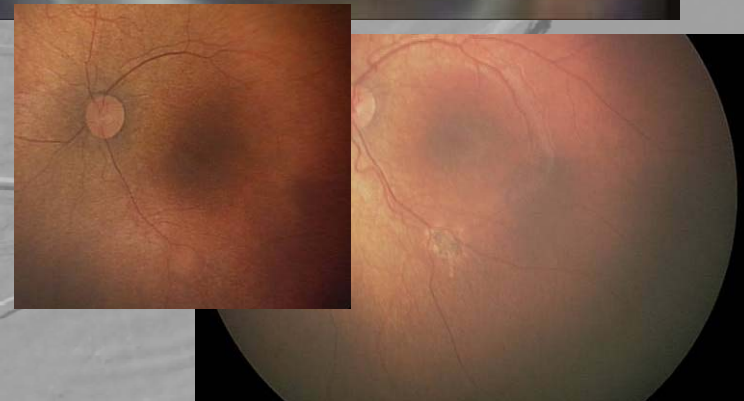
QUIMIOTERÀPIA INTRARARTERIAL. RESULTATS

Estadi	% conservació ocular	Visió	Complicacions	Causa enucleació
C	1/1 (100%)	Millor		
D	2/3 (67%)	Igual o millor	Oclusió artèria retiniana	Amenaça nervi òptic
E	2/5 (40%)	No val.		Sembres vítreas

Unitat Retinoblastoma HSJD 2007-2011

TERMOTERÀPIA I QUIMIOTERAPÈUTICA

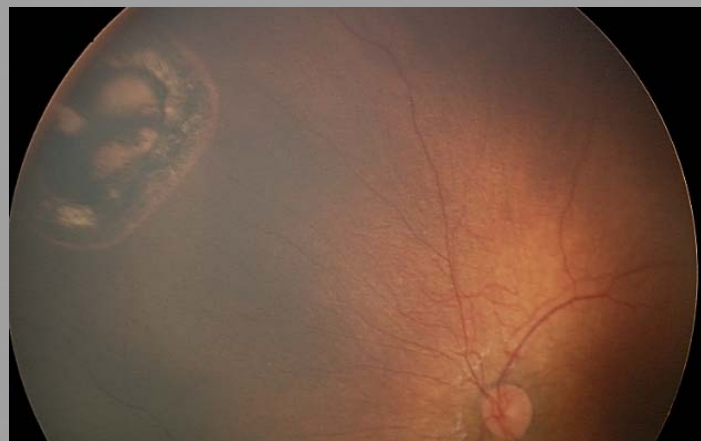
- Hipertèrmia (40-60°C)
- Carboplatí iv 2 h abans
- 2-5 cicles (1 cicle/28 d)
- Citotoxicitat directa i apoptosi cel·lular
- Complicacions
 - Lesió iris, marge pupil·lar
 - Cataracta focal
 - Sembres vítries
 - Extensió cicatriu



Gombos DS et al. Vitreous relapse following primary chemotherapy for retinoblastoma: is adjuvant diode laser a risk factor?

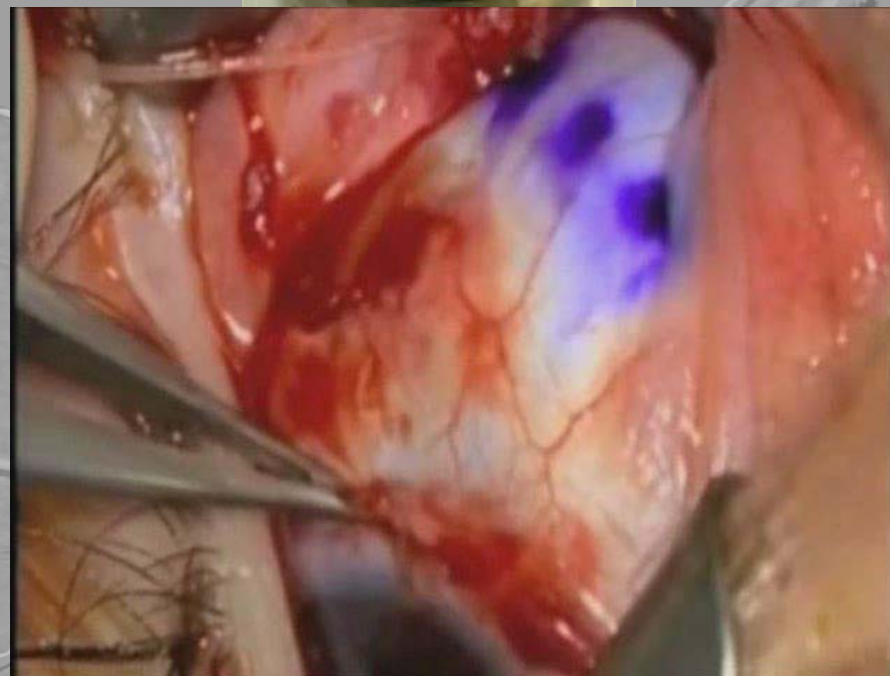
CRIOCOAGULACIÓ

- Triple crioaplicació sobre el tumor
- Citotoxicitat directe per congelació cel·lular
- Complicacions
 - DR serós
 - Hemovitri
 - Ectàsia escleral
 - DR traccional
 - Potenciat per carboplatí



RADIOTERÀPIA PLAQUES

- I_{125} (gamma) , Ru_{106} (beta)
- Delimitar marges tumorals (diatèrmia)
- Col·locació placa sobre tumor (marge 2 mm)
- 40 Gy àpex tumoral (2-3 dies)
- Complicacions
 - Retinopatia, neuropatia per radiació
 - Potenciació carboplatí



RADIOTERÀPIA EXTERNA

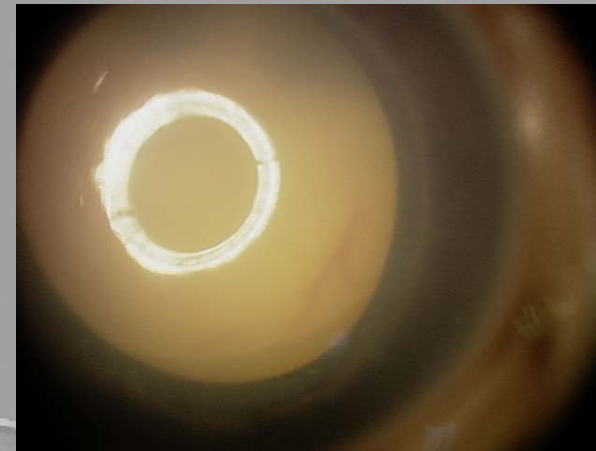
- Tumor radiosensible
- Teràpia rescat
- Prevenció nous tumors
- Dosi 35-50 Gy
- Preserva AV
- Efectes 2^{aris}
 - Potenciació amb QT
 - Cataracta
 - Sx sec, queratitis
 - Retinopatia, neuropatia
 - Asimetria facial
 - Tumors secundaris (x3)



Kleinerman RA et al. Risk of new cancers after radiotherapy in long term survivors of retinoblastoma: an extended follow-up.

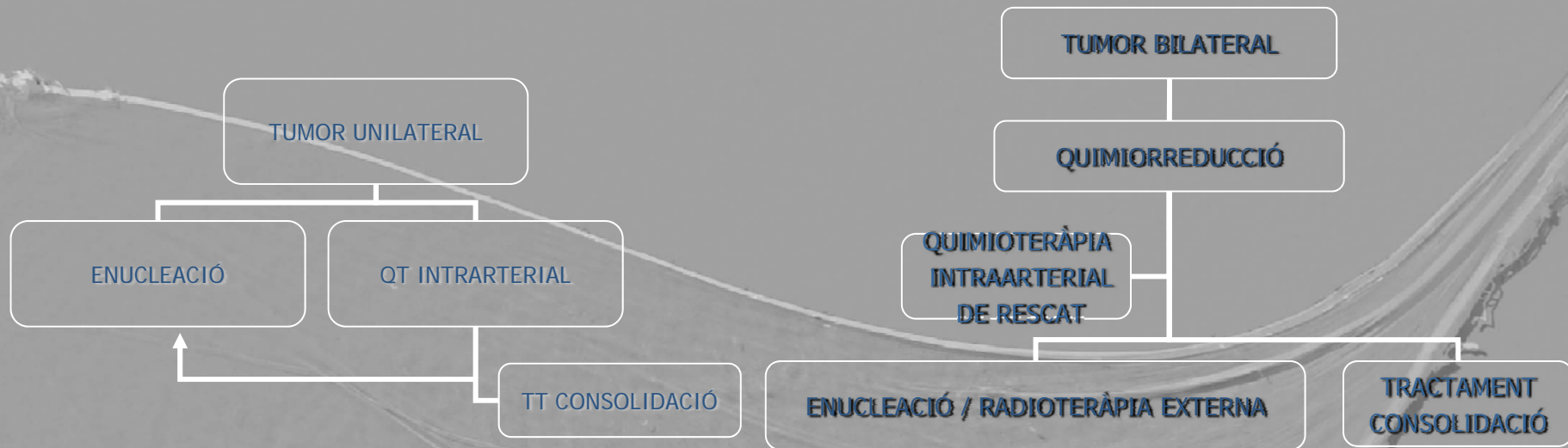
ENUCLEACIÓ

- Tumors molt grans
- Invasió càmera anterior, n. Òptic
- Sembres vítrees molt abundants
- Recidives no tractables
- Associació QT postenucleació
- Conseqüències:
 - Pèrdua visual
 - Seqüeles orbitàries
- Complicacions
 - Disseminació local
 - Quists conjuntivals
 - Extrusió explant



Kaliki S et al, Postenucleation adjuvant chemotherapy With vincristine, etoposide, and carboplatin for the treatment of high-risk retinoblastoma. Arch Ophthalmol. 2011; 129: 1422-27

TRACTAMENT RETINOBLASTOMA



TRACTAMENT CONSOLIDACIÓ		
TUMOR	POSTERIOR	ANTERIOR
< 3 mm Ø < 2.5 mm h	TTT	Crioteràpia
2-9 mm Ø < 5 mm h	QuimioTTT	Braquiteràpia

SEGUIMENT

Edat	Tumor bilateral, Mutació +	Tumor unilateral, mutació -
< 1 any	Mensual	Trimestral
< 4 anys	Trimestral	Semestral
> 4 anys	Semestral	Anual



Moll AC. et al. At what age could screening for familiar retinoblastoma be stopped? A register based study

TERÀPIES FUTURES

- Què ha de millorar?
 - Criteris pronòstics
 - Resposta semblant vítries
 - Risc de segons tumors
 - Conservació visual
 - www.cure4kids.org

- Quimioteràpia sistèmica/local:
 - Topotecan alliberació retard
 - *Carboplatí subtenonià*
 - *Teràpia fotodinàmica mTPHC*

- Quimioteràpia intravítrea:
 - Melfalan
 - Topotecan



Eye: Left Eye (OS)

CONCLUSIONS

- Tumor curable. Alta taxa supervivència
- Importància diagnòstic precoç. Leucocòria
- Tractament conservador, combinacions
- Unitats de tractament altament especialitzades
- Equip multidisciplinari: Oncologia, retina, òrbita, radiologia intervencionista, radioteràpia, genètica, anatomia patològica
- Controls pacient (de per vida), familiars
- Consell genètic. Diagnòstic prenatal

GRÀCIES

UNITAT DE
RETINOBLASTOMA
HOSPITAL SANT JOAN DE
DÉU

www.jaumecatala.com

SANT JOAN DE DÉU 

