



Universidad
Francisco de Vitoria
UFV Madrid

TRABAJO DE FIN DE GRADO EN ENFERMERÍA

**PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD SOBRE LOS
RETINOBLASTOMAS.**

AUTOR/A: RAQUEL GARCÍA RUIZ

TUTOR/A: ALMUDENA CRESPO CAÑIZARES

CONVOCATORIA: JUNIO 2016

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	5
1.1. TIPOS.....	6
1.2. RETINOBLASTOMA.....	7
1.2.1. Patología.....	7
2. MARCO TEÓRICO.....	10
2.1. REFERENCIA HISTÓRICA.....	10
2.2. ETIOLOGÍA.....	12
2.3. EPIDEMIOLOGÍA.....	15
2.4. FISIOPATOLOGÍA.....	16
2.4.1. Signos y síntomas.....	16
2.4.2. Clasificación y estadificación del retinoblastoma.....	18
2.4.3. Metástasis.....	20
2.4.4. Sistemas de agrupación.....	21
2.5. DIAGNÓSTICO.....	26
2.6. ANATOMÍA PATOLÓGICA.....	30
2.7. TRATAMIENTO.....	31
2.7.1. Etapas.....	31
2.7.2. Opciones de tratamiento.....	32
2.7.3. Efectos tardíos del tratamiento.....	35
2.8. JUSTIFICACIÓN.....	36
3. DESARROLLO DEL TRABAJO.....	39
3.1. PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD EN PROFESIONALES SANITARIOS.....	39
3.1.1. Objetivo general.....	39
3.1.2. Población diana.....	39
3.1.3. Actividades propuestas.....	40
3.1.4. Estimación de los recursos disponibles.....	41
3.1.5. Sistema de evaluación.....	42
3.2. PROGRAMA DE EDUCACION PARA LA SALUD EN PADRES Y FAMILIARES.....	43
3.2.1. Objetivo general.....	43
3.2.2. Población diana.....	44
3.2.3. Actividades propuestas.....	44
3.2.4. Estimación de los recursos disponibles.....	45

3.2.5. Sistema de evaluación.	46
3.3. SESIONES.	46
3.4. CALENDARIO.	54
3.4.1. Horario de la jornada.	55
4. CONCLUSIONES Y PROSPECTIVA.	56
5. REFLEXIÓN ANTROPOLÓGICA.	59
6. BIBLIOGRAFÍA.	62
7. ANEXOS	66

RESUMEN

En los últimos años, han aumentado las cifras de niños con cáncer, convirtiéndose dicha enfermedad en la primera causa de muerte por enfermedad hasta los 14 años.

Son muchos los tipos de cáncer infantil que se tratan hoy en día y muchas las zonas a las que puede afectar, siendo uno de estos tipos el retinoblastoma. El retinoblastoma es el tumor maligno ocular más frecuente en la infancia, y el segundo tumor intraocular primario de todos los grupos de edad. Aunque no es uno de los que mayor incidencia tiene, pues oscila en torno al 3%, si es una de las que mejor pronóstico pueden tener si se diagnostica a tiempo.

Partiendo de esta idea, en el presente trabajo, se expone un plan de educación a los profesionales de enfermería, para así fomentar el aprendizaje sobre los conocimientos de esta enfermedad y conseguir por tanto un diagnóstico lo más precoz posible.

Con este programa no solo nos quedamos ahí, si no que queremos llegar más lejos, instruyendo a dichos profesionales a impartir charlas a todos los interesados en el tema para así conseguir que el conocimiento de esta enfermedad llegue a todo el mundo y con ello se reduzca cada vez más su incidencia.

Palabras clave: Retinoblastoma, cáncer infantil, enfermería.

ABSTRACT

In the last years, the figures of children with cancer has increased, turning this disease the first cause of death by disease up to 14 years.

A lot of types of childhood cancer are treated today and many areas that it can affect, being one of these types the retinoblastoma. Retinoblastoma is the most common childhood malignancy tumor eye, and the second primary intraocular tumor of all age groups. Although it is not one with the highest incidence, as it ranges around 3%, it is one that can have a better prognosis if it is diagnosed on time.

Starting off this idea, in this work, an education plan is exposed to nurses, to promote learning and knowledge about this disease and getting a diagnosis as soon as possible.

With this program we not only focus in this, so that we want to go further, instructing these professionals to give talks to everyone interested in the subject in order to get the knowledge of this disease reaches everyone and thereby reduce increasing incidence.

Keywords: Retinoblastoma, childhood cancer, nursing.

1. INTRODUCCIÓN

El cáncer es una de las enfermedades con mayor prevalencia tanto en España como en la Unión Europea¹ siendo considerada un “problema de salud de primera magnitud en España”².

Estas enfermedades están caracterizadas por la presentación de un crecimiento anormal y desproporcionado de las células, que por la gran capacidad que tienen de multiplicarse para invadir órganos y tejidos, así como la disposición de poder llegar a lugares lejanos del cuerpo del individuo de donde crecen inicialmente, adquieren la tésitura de malignidad².

En España, desafortunadamente es la primera causa de muerte y cada vez son más los casos que surgen, provocando en torno a 90.000 fallecimientos anualmente a causa de esta patología, según se corrobora en un estudio realizado en “Estrategia en Cáncer del Sistema Nacional de Salud” del Ministerio de Sanidad y Consumo. Pero esto no solo queda ahí, si no que va mucho más allá, se estima que 1/3 de los hombres y 1/5 de las mujeres españolas, padecerán cáncer a lo largo de su vida, siendo en torno a 162.000 las personas diagnosticadas con cáncer anualmente en España¹.

Esta circunstancia cambia radicalmente cuando hablamos de niños, debido a que los tumores infantiles se diferencian sustancialmente en muchos aspectos con los que se dan en los adultos². En el caso de la epidemiología del cáncer infantil en general, los principales factores de riesgo que se conocen en los adultos, solo actúan de forma indirecta con los menores, sin embargo sí que están íntimamente relacionados los factores genéticos². Estos escasos conocimientos acerca de los factores de riesgo que pueden provocar cáncer, nos hace muy difícil aplicar diferentes estrategias con el fin de prevenir y disminuir la incidencia de padecerlas².

En los últimos años, en lo que al cáncer infantil se refiere, se ha apreciado un aumento de enfermedades malignas, convirtiéndose el cáncer infantil en la primera causa de mortalidad por enfermedad en niños hasta los 14 años³, y en la segunda causa por detrás de los accidentes de tráfico. Siendo esta cifra tal que en el año 2006, el cáncer causó un 24 % de los fallecimientos de los niños desde los 0 hasta los 14 años, lo que en cifras son 140 casos por cada 10⁶ niños diagnosticados en España⁴, es decir, en torno a 1.400 casos de menores afectados con cáncer³, dicha incidencia es muy similar a la que se da en el resto de Europa⁴, teniendo unas cifras de 15.000 menores diagnosticados con cáncer anualmente y teniendo a más de 3.000 niños fallecidos cada año en Europa³.

Afortunadamente, el tratamiento de dicha enfermedad ha mejorado exponencialmente en los últimos 25 años^{2,5}, haciendo que la mortalidad poco a poco se esté viendo disminuida², consiguiendo unos porcentajes de supervivencia a los 5 años del 78%, logrando así que, actualmente, 1 de cada 2.000 adultos sea superviviente de un cáncer infantil⁴. Se estima por tanto que en torno a unas 500.000 personas son supervivientes de un cáncer pediátrico y se estima que estas cifras llegaran prácticamente al millón entre los años 2020 y 2025³.

Si todos estos datos los extrapolamos a la Unión Europea, las cifras comienzan a cambiar, pues en los países subdesarrollados se localizan el 80% de los niños afectados por cáncer en todo el mundo. Aunque estas cifras tan dispares y elevadas con respecto a la Unión Europea no quedan ahí, si no que los porcentajes de supervivencia que se obtienen en estos países solo llegan a 10-20%, es decir, tan solo 1 o 2 de cada 10 menores afectados con cáncer que tienen tratamiento son capaces de superar esta enfermedad³, cifras que sin lugar a dudas son devastadoras cuando las comparas con que 1 o 2 niños tratados de cáncer fallecerán en los países desarrollados³.

Debido a estos hechos, se ha conseguido que la incidencia del cáncer infantil en España se estabilice y que se haya dado una disminución de la mortalidad gracias a los diferentes avances en los distintos tratamientos y/o procedimientos.

Se ha obtenido mediante un estudio, basado en los datos recopilados del área de base poblacional del Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEOHP), que al año se diagnostican entre 925-950 casos nuevos de cáncer en la franja de edad de 0 a 14 años a lo que se suman 425-450 casos de adolescentes de 15 a 19 años, teniendo en cuenta la población existente en el momento del estudio⁵.

1.1. TIPOS.

Los tipos de cáncer que más se dan en la infancia son las leucemias, los tumores del SNS y del SNC, los tumores renales y de los tejidos blandos, los linfomas no Hodgkin, los retinoblastomas, los cánceres de las células germinales y de las gónadas, los hepáticos, los óseos y los carcinomas¹.

En el trabajo que se presenta a continuación, se realiza un recorrido sobre uno de los tipos, los retinoblastomas, que aunque no es uno de los que más incidencia tiene, es uno de los que mejor pronóstico representa si se diagnostica a tiempo.

1.2.RETINOBLASTOMA.

El retinoblastoma es el tumor maligno ocular más frecuente en la infancia y el segundo tumor intraocular primario de todos los grupos de edad⁶⁻¹⁰, éste se trata de un tumor intraocular primario de la retina, de tipo neuroectodérmico y carácter maligno que se caracteriza porque se puede presentar en cualquier parte de la retina, aunque por lo general se da en mayor porcentaje, en el polo posterior¹⁰.

1.2.1. Patología.

Esta patología se da en unas cifras de 350 afectados entre los años 1980 y 2001, siendo la etapa de 0 a 4 años la de mayor incidencia, con unas cifras de 325 casos, de 5 a 9 años, 23 casos, de 10 a 14 años, 1 caso y de mayores de 14 años también de 1 caso, según un estudio realizado por el Ministerio de Sanidad y Consumo Español¹; y según el Registro Nacional de Tumores Infantiles, entre los 0 y 4 años, 27⁴, de 5 a 9 años un 1¹ y de 10 a 14 años 0, en España con una tasa de incidencia x 106⁵. Conformándose en torno a un 3% de los casos de cáncer procedentes a los retinoblastomas¹¹.

Si nos centramos más en la patogénesis de esta enfermedad, podemos hallar una explicación biológica de porque se produce en esta franja de edad, pues encontramos que todo este proceso comienza cuando las células inmaduras de la retina, llamados retinoblastos, se dividen a una gran velocidad. No es hasta los 2-3 años de edad que dichos retinoblastos están diferenciados completamente y por eso se entiende mejor que la incidencia de esta patología no se de en personas adultas o niños mayores a 5 años, pues para entonces estas células ya están completamente diferenciadas¹⁰. Otro aspecto característico de los retinoblastomas son las rosetas de Flexner-Wintersteiner que se encuentran en un 70% de los tumores de los menores que han sido diagnosticados de retinoblastoma, son “estructuras compuestas por un grupo de células columnares bajas, dispuestas alrededor de un lumen central, delimitado por una membrana eosinofílica análoga a la membrana externa de la retina normal”¹¹.

Como se deja explícito en las cifras anteriormente citadas, desaparecen progresivamente los casos de los afectados por los retinoblastomas, según va aumentando la edad, viéndose prácticamente desaparecidos a partir de los 5 años.

Estas cifras parecen alentadoras y junto con el índice de supervivencia que poco a poco ha ido aumentando, siendo en 1980-1984 de un 77% y con un cambio sustancial en la franja de 1997-2000 del 96% en los casos en los que el tumor ha sido contenido dentro del ojo^{1,5,9,10,12,13}.

A pesar de todo esto el retinoblastoma es el tumor ocular más común en los niños. Se ha estudiado la causa de esta patología, y actualmente se ha descubierto que es causado por la mutación del gen RB-1 del cromosoma 13 en la región 13q que corresponde a la parte proximal de su brazo largo en las bandas G 14.1 – 14.2¹⁰. Este gen puede ser transmitido por los padres de forma congénita (hereditario), o bien por un cambio producido por éste de forma esporádica. Esta enfermedad surge cuando las células nerviosas de la retina mutan, acción que produce un crecimiento y multiplicación de las mismas llegando a dar la formación del tumor^{6,8-12,14,15}.

El retinoblastoma hereditario se produce en 1 de cada 3 niños (25% o 30% de los casos), se transmite de forma autosómica dominante y por lo general afecta a ambos ojos, además de aumentar el riesgo a padecer otros tipos de cáncer tanto en zonas cercanas a la afectada como una diseminación por otras partes del cuerpo. En cambio, el retinoblastoma esporádico, se da en 2 de cada 3 niños (70% a 75%), al ocurrir de forma causal no se han visto riesgos ante la aparición de otros tipos de cáncer diferentes en otras localidades, además, este último por lo general solo afecta a un único ojo^{6,9-12}.

Una de las mayores preocupaciones que surgen a la hora de diagnosticar precozmente este cáncer, al igual que la gran importancia que tiene dicho diagnóstico precoz, es que estas células mutadas por lo general se propagan en el propio ojo o en estructuras cercanas, pero se han presentado casos en los que se pueden diseminar y propagarse por otras estructuras del cuerpo, produciendo una metástasis, entre las que se incluyen el cerebro o la columna vertebral, desencadenantes de una problemática mayor en el proceso de la enfermedad, una menor calidad de vida de los afectados y por supuesto causantes de un menor índice de supervivencia^{6,10,12}.

Por esto y como ya dijo Gil Gibernau “el diagnóstico cierto y precoz puede ser esencial no solo para la visión sino también para la vida” basado en todos los niños pero sobre todo sobre los que se cernía la posibilidad de un posible retinoblastoma¹⁰.

Debido a esto, se puede traslucir que el retinoblastoma es una de las patologías con mayor gravedad y dramatismo dentro de todo el área de la oftalmología pediátrica por todos los riesgos que puede conllevar, y lo más trágico, la muerte¹⁰.

Por todo lo expuesto anteriormente se hace presente la gran importancia que tiene un diagnóstico precoz, que en muchos casos sería muy fácil pero ante los escasos conocimientos que se tienen sobre los retinoblastomas y la poca incidencia que tiene este tipo de cáncer, lo hacen más dificultoso, ya no solo por el desconocimiento de los padres, si no por el desconocimiento que en muchos casos se ve presente en el personal sanitario.

A lo largo del siguiente trabajo por tanto, se expondrá todo lo relativo a los retinoblastomas y se llevará a cabo un programa de educación para la salud, para que así se dé a conocer la enfermedad tanto a padres como a profesionales sanitarios, y lograr que sea más sencillo conseguir una temprana detección y facilitar así una mejor curación y pronóstico para todos aquellos que presenten la enfermedad.

2. MARCO TEÓRICO

2.1.REFERENCIA HISTÓRICA.

El retinoblastoma es el tumor maligno ocular que se aloja en la retina más frecuente en niños, dándose su mayor incidencia entre los 0 y 4 años.

Para conocer más sobre esta patología, hay que hacer un breve recorrido sobre la historia de la enfermedad.

En la literatura médica, se puede encontrar la primera descripción del retinoblastoma a manos de Petras Pawius, en el año 1597, él escribió ya entonces que se trataba de alguna clase de tumor maligno que invade la órbita, la región temporal y el cráneo^{16, 17} pues como el mismo refiere, era un tumor “Lleno con una sustancia similar al tejido cerebral mezclado con sangre espesa y con piedras machacadas”¹⁰.

Es en 1767 según Dunphy cuando Hayes exponen el caso de una niña de 3 años con un tumor bilateral, describiendo por primera vez el llamado “ojo de gato amaurótico”¹⁰ aunque muchos refieren que este término fue utilizado por George Joseph Beer como signo diagnóstico.

En 1805, es William Hey quien utiliza el término “Fungus haematodes” para denominar a un tumor que aunque principalmente afectaba a los miembros, también podía dar una afectación en el globo ocular, un tumor con una suma vascularidad, término que fue el elegido durante muchos años para referirse a lo que hoy se conoce como retinoblastoma¹⁰.

Pero no es hasta 1809 cuando el cirujano escocés James Wardrop reconstruyó todos los hechos aislados descritos hasta ese momento y junto a las observaciones de sus propios tutores, reconoce el tumor como “una entidad clínica específica” y documenta la extensión del tumor hacia el nervio óptico y al cerebro, concluyendo con la documentación de la metástasis que podía diseminarse en las diferentes partes del cuerpo de los enfermos. Además también expuso que la enucleación es el método quirúrgico encaminado a salvaguardar la vida de los afectados con dicha patología^{16,18}.

En 1836, Langenbech, Robin y Nystin de París confirmaron los estudios previos, sobre que el tumor surgía de la retina, gracias a investigación con microscopios que se pudo realizar¹⁸.

Pero lo que produjo un verdadero avance en el campo de los retinoblastomas fue la introducción de la oftalmoscopia directa en 1851 a manos de Von Helmholtz, que hizo que el retinoblastoma

tuviera un precoz reconocimiento que junto con el uso del cloroformo como anestésico facilitó la enucleación ya expuesta por J. Wardrop¹⁶.

Además de todos estos avances, fue Von Graefe quien expuso la imperante necesidad de llevar a cabo una resección de una porción del nervio óptico durante la enucleación¹⁶.

Y fue en 1864 cuando Vichow objetó que el retinoblastoma tenía un origen glial por lo que concluyó con la descripción por primera vez del tumor como un glioma de la retina¹⁸, concepto que duro varios años¹⁰.

Este procedimiento, incremento sustancialmente la supervivencia de todos los niños con retinoblastoma, pasando de un 5% de supervivencia en 1869 a un 81% en 1967, mejorando indudablemente las índices de mortalidad y morbilidad que se daban, ya que para el año 1904, se encontraban con la muerte el 99% de los pacientes que padecían esta patología, y un 100% perdía la visión del ojo afectado¹⁶.

Fue en 1891, cuando Flexner se fijó en las rosetas que aparecían en el interior del tumor proponiendo el nombre de neuroepitelioma, y Wintersteiner en 1897, estando totalmente de acuerdo con éste, indicó la gran semejanza con los conos y bastones, remontando dicho tumor a la capa de las células fotorreceptoras¹⁸.

En 1903, Hilgartner realizó el primer tratamiento del retinoblastoma con rayos x, pero no es hasta 1921 con Verhoeff cuando se da el primer caso que se cura con radioterapia y conserva una buena agudeza visual¹⁰.

Las células que forman la histología del tumor se parecen a las de una retina indiferenciada del embrión denominados retinoblastos, lo que llevo a Verhoeff a denominarlo con su actual nombre, retinoblastoma, siendo en 1926, cuando se da el reconocimiento de este término como general para esta patología¹⁸.

En 1930, Moore propone el tratamiento de radioterapia local con radón y Stallar lo perfecciona utilizando placas de cobalto 60 sobre la esclerótica¹⁰.

No fue hasta 1970, con el estudio que se llevó a cabo por medio de la microscopía eléctrica, la documentación convincente de que había una asociación del tumor con elementos propios de los fotorreceptores, elementos endocrinos y células gliales¹⁰.

2.2. ETIOLOGÍA.

Existen una serie de factores etiológicos, dependientes del estado de salud que presenta el niño o ambientales que pueden conducir a la aparición y desarrollo de tumores. Cabe exponer que a pesar de los innumerables estudios realizados sobre la aparición del cáncer, no se encuentra ninguna que explique satisfactoriamente las neoplasias que se forman a una edad tan precoz.

Como bien se conoce, un gran porcentaje de los tumores que se dan en edades tan tempranas son de estirpe embrionaria, por lo que se estima que son de origen prenatal.

La etiología de esta enfermedad se basa en la mutación de un gen de las células nerviosas de la retina, causando un mayor crecimiento y multiplicación, acumulándose y formando un tumor¹⁷.

Hasta el día de hoy, se han expuesto dos tipos de genes susceptibles a presentar diferentes tipos de mutaciones o verse involucrados en estos y en muchas ocasiones son los desencadenantes de la aparición de un tumor, estos genes son los oncogenes y los antioncogenes o genes supresores¹⁰.

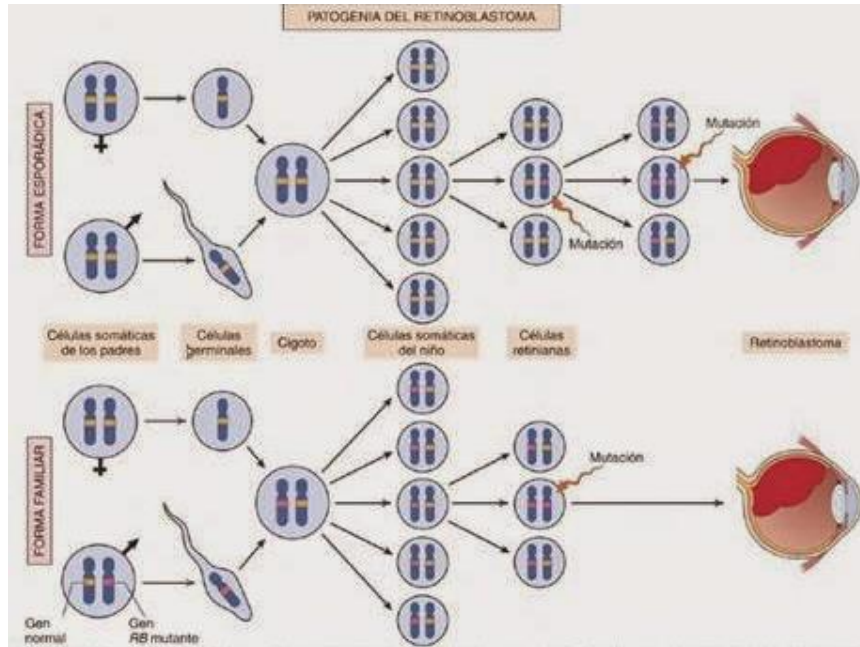
Una vez que se parte de esta idea, se han revisado cada uno de estos genes, y actualmente el que más está siendo estudiado es el gen RB-1, cuya inactividad predispone tanto a esta patología como a la aparición de posibles osteosarcomas¹⁰.

La mutación de este gen, el gen RB1 (en el cromosoma 13) se produce en una célula de la retina en crecimiento¹³. Se necesitan dos mutaciones para destruir el gen RB1 y causar un crecimiento descontrolado de células.

Cuando es de forma hereditaria, la primera mutación se hereda de alguno de los padres y la segunda se produce durante el desarrollo que se da en la retina, esto quiere decir, que la mutación es germinal precigótica, estando presente en todas las células somáticas. Esta presencia en las células somáticas se vería exponencialmente afectada cuando se diera una segunda mutación, ya postcigótica, eliminando así la función del segundo alelo en una de las células de la retina, evitando por tanto la sintetización del factor supresor del crecimiento y haciendo al niño candidato principal de padecer un retinoblastoma. Una vez que se tiene la primera mutación, existe entre un 75 – 90% de probabilidades de desarrollar la segunda mutación. Como se puede ver en estas cifras, hay algunos casos en los que no se llega a producir la segunda mutación, pero en todo caso siempre puede transmitir la mutación a sus posibles descendientes. Teniendo una manifestación normalmente bilateral en dos tercios y un tercio unilateral¹⁰.

Cuando es esporádico o no hereditario, al no darse según herencia de los padres, se dan ambos durante el desarrollo de formación o crecimiento de la retina. En casi todo el conjunto de los

afectados con este tipo de mutación, los procesos se inician con una inactivación somática de los alelos del gen RB-1. En este caso, las mutaciones por consiguiente, son postcigóticas dándose a nivel somático en la misma célula de la retina, teniendo como resultado un tumor solitario¹⁰.



La predisposición en esta forma de herencia va más allá, pues no solo puede afectar a una generación, si no que puede ir mucho más allá, dado que cuando se trata de una mutación somática no tiene posibilidad de transmitirse en la herencia, forma que afortunadamente se da en el 80% de los casos. Más allá el problema reside en el 20% restante que al corresponderse con una mutación de carácter germinal, podría ser transmisible y por consiguiente heredable a los futuros hijos del afectado¹⁰.

Esta mutación está diferenciada por tanto en dos vertientes, por un lado, la forma hereditaria que se presenta en la línea germinal o constitucional y por otro lado en la forma no hereditaria. Un porcentaje de casi un 40% de los afectados con retinoblastoma es de forma congénita, es decir, al nacer, y de ellos 1 de cada 4 niños tiene la vertiente de la mutación transmitida por los padres, afectando por tanto a ambos ojos y aumentando considerablemente el riesgo de padecer otros tipos de cánceres o tumores como es el caso del tumor pineal, cáncer de pulmón, vejiga o melanoma^{12,14,19}, llegando incluso a tener que realizar exámenes oculares para evaluar la posible aparición de tumores cada 2-4 meses durante al menos 2 años y medio^{11,19}.

En algunos casos, el retinoblastoma se presenta junto a tumores cerebrales, conociéndose con el nombre de retinoblastoma trilateral. Esto, es un síndrome que se da entre un 5 % y un 15 % de los afectados con retinoblastoma hereditario, presentándose entre el año y medio y los tres

años de vida¹¹. Esta descrito como “la formación de un tumor neuroblástico en la línea media intracraneal”¹¹. Una de las anomalías que caracterizan principalmente al retinoblastoma trilateral es el pineoblastoma, que se deben de diferenciar de los quistes en la glándula pineal, hecho que afecta a la proporción de 5-10% de los menores con retinoblastoma hereditario¹¹.

Esta mutación hereditaria se trasmite en un patrón autosómico dominante, es decir, con que uno de los padres presente una sola copia de la mutación del gen, es suficiente para que se dé un aumento del riesgo de padecer la enfermedad, teniendo una posibilidad de un 50% de heredar ese gen mutado^{13, 17}. De estos retinoblastomas hereditarios, un 70% son bilaterales y el 30% restante son tumores unilaterales¹⁹.

En el resto de los afectados, el porcentaje de un 60 % de los niños afectados, el retinoblastoma se produce de forma casual afectando en la mayoría de los casos a un solo ojo y reduciendo^{12,20}, con respecto al transmitido a los padres, el riesgo a padecer otros tipos de cáncer. Este tipo de aparición es no heredable¹⁴, también se puede denominar retinoblastoma unilateral²⁰.

Una persona que presenta la enfermedad de forma hereditaria, presenta varias características¹¹:

- Casos de retinoblastoma en la familia.
 - Mutación en el gen RB1. Esta mutación puede transmitirse por uno de los padres y transmitirse al niño.
 - Cuando se da una tumoración en ambos ojos o bien más de un tumor en un ojo.
 - Cuando se presenta una tumoración en uno de los ojos y el afectado tiene menos de 12 meses.
- Mutaciones en el gen RB1 que predisponen a padecer retinoblastoma¹⁹.

La prácticamente totalidad de las mutaciones que predisponen a esta patología, es el efecto de cambios genéticos que cambian la función normal de dicho gen.

En torno a un 5% de las mutaciones son alteraciones cromosómicas extensas tales como deleciones, translocaciones o inversiones cromosómicas, en muchas ocasiones asociadas al síndrome 13q.

Pero no solamente hay esos tipos, pues también hay deleciones de relativamente grandes de fragmentos de ADN, presentes en torno al 15-20% de los casos con afectación.

En todo caso, la inmensa mayoría de las mutaciones atañen a cambios en la secuencia del ADN, es decir, cambios de unas inserciones o unos pocos nucleótidos.

Partiendo de todo este estudio hereditario sobre la aparición del retinoblastoma, no puede caer en el olvido la figura de Knudson quien propuso la “Teoría de la doble mutación”. Con esta

teoría pretendía explicar el origen del retinoblastoma, para ambas formas (hereditaria y no hereditaria) basándose en un estudio comparativo de diferentes casos de retinoblastomas, dividiéndolos en unilaterales y bilaterales. Tras la realización de este análisis expone que para que una célula adquiriera el carácter necesario que se requiere para desarrollar un posible tumor, son imprescindibles que se produzcan dos eventos independientes¹⁰.

En cuanto a la aparición del tumor, se presentan dos formas para su crecimiento, la forma endofítica y la exofítica¹⁰.

El endofítico consiste en que el origen del crecimiento se da en las capas internas del tumor, una vez aquí, se extiende por la cavidad vítrea. Una variante de la forma endofítica, es la forma infiltrativa difusa, esta forma se da en contadas ocasiones, en torno a un 1% de todos los casos de retinoblastoma; dicha infiltrativa difusa está caracterizada por la invasión de células tumorales en la retina, el vítreo, la cámara anterior y otras estructuras oculares¹⁰.

En la forma exofítica, no ocurre así, el crecimiento del tumor se da a partir de las capas externas de la retina hacia el espacio subretiniano produciendo en un gran porcentaje de desprendimiento de retina¹⁰.

2.3.EPIDEMIOLOGÍA.

El retinoblastoma es el tumor ocular más común en la niñez, con una tasa de incidencia entre los 0 y los 4 años, afectando aproximadamente a 1 de cada 18.000 niños⁸, siendo muy extraño encontrar casos más allá de los 6 años^{1,5}, dicho tumor no representa predilección en cuanto al sexo o la raza.

A pesar de no existir una distinción de incidencia según la raza, se pueden encontrar más casos en los países en desarrollo, en países de América Central y del Sur, la razón de esto no está del todo definida pero no obstante se cree que puede estar íntimamente relacionada con el nivel socioeconómico y con la presencia de secuencias del virus del Papiloma Humano⁸.

La media de edad del diagnóstico varía increíblemente según las condiciones socioeconómicas del lugar donde el afectado resida, siendo en los países desarrollados en torno a los 11 – 14 meses en los niños con tumores bilaterales y entre los 21-23 meses en niños con procesos unilaterales¹⁰.

La incidencia de esta enfermedad es baja si la comparamos con otras enfermedades que podemos encontrar en los niños, que pueden afectarles a corto o a largo plazo, no obstante,

gracias a los avances en este campo se pueden curar la gran mayoría de los afectados, pero aun así, la cifra de 925-950 casos al año de niños afectados, es desorbitada⁵.

Uno de los factores decisivos que se da para conseguir la elevada supervivencia en este tipo de cáncer, son las mejoras de los métodos terapéuticos así como las nuevas técnicas diagnósticas como el uso de la oftalmoscopia indirecta.

2.4.FISIOPATOLOGÍA.

La vía más frecuente de diseminación se produce a través del disco óptico-nervio óptico-cerebro¹⁰. Muchos de ellos tienen tendencia a invadir el nervio óptico, por la parte posterior de la lámina cribosa, avanzando velozmente por el interior de la cavidad craneal. Una vez allí, se extiende por los axones hacia el cerebro, afectando a su paso el sistema nervioso central a través del espacio subaracnoideo¹⁰.

2.4.1. Signos y síntomas.

En cuanto a los signos y síntomas que se dan en esta enfermedad, se dividen dependiendo de la fase en la que se encuentre el afectado.

En la fase de comienzo, la sintomatología es escasa y por ello o bien se descubre por casualidad tanto por revisiones oftalmológicas de fondo de ojo, o por signos que ven los propios padres.

En la casi totalidad de los niños el signo principal y más frecuente es la leucocoria o clásicamente “ojo amaurótico de gato”, dándose en el 50-60% de los niños. Este signo se presenta como un reflejo nacarado en la zona de la pupila, y se produce debido a que el tumor ya de un tamaño considerable se encuentra detrás del cristalino. En algunos casos, no se presenta o solo en algunos gestos concretos del niño, puesto que si el tumor tiene una localización más periférica, la leucocoria solo se encontraría cuando el afectado mirara hacia una dirección o punto concreto^{10,11}.



Leucocoria en ojo izquierdo

El siguiente signo que se produce en un mayor número de casos sería el estrabismo, que es un “proceso ocular en el cual los ejes visuales no pueden dirigirse simultáneamente al mismo objeto²¹” como define el diccionario Mosby. Este signo se encuentra presente, dándose en un 20% de los casos, en este caso, solo suele dar la cara en estadios más avanzados o si se ha producido una afectación macular que produce una pérdida de visión central, alcanzando incluso a llegar a inducir a una esotropía (definido según el diccionario Mosby como “tipo de estrabismo caracterizado por la desviación interna de un ojo con respecto al otro”²²) o exotropía (definido según el diccionario Mosby como “desviación de las líneas de la vista entre los dos ojos, en la que el ojo no fijador se orienta hacia fuera, el ojo presenta visión defectuosa”²³)^{10,11}.

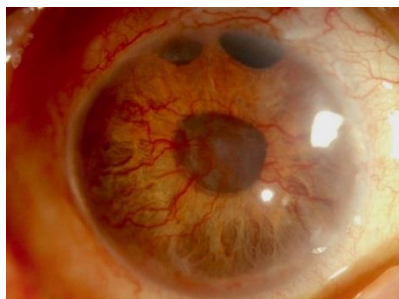


Esotropía en ojo derecho



Exotropía en ojo derecho

Otro de los signos que se dan en la mitad de los casos es la rubeosis del iris o rubeosis iridis que consiste en “la formación de vasos sanguíneos anómalos sobre la parte anterior del iris”²⁴, esta tiene una consideración consecutiva a la isquemia masiva del ojo, presentando la posibilidad de causar una hipema que se define como “hemorragia en la cámara anterior del ojo”²⁵, midriasis fija y sin reactividad, dolor y glaucoma secundario¹⁰.



Rubeosis del iris

La disminución de la visión también es un signo presente en esta patología como cabía esperar, no obstante es mucho más evidente cuando los dos ojos ya están afectados.

Por último, en los casos en los que el tumor esté en un estado muy evolucionado con una gran invasión o incluso con una destrucción del globo ocular, puede aparecer proptosis que se define como “abombamiento, protuberancia o desplazamiento hacia delante de un órgano o zona del cuerpo”²⁶ y exoftalmía que se conoce como “trastorno caracterizado por una protusión marcada de los globos oculares”²⁷.



Proptosis en ojo izquierdo

Así, los signos y síntomas del retinoblastoma, según Ellsworth quedarían de la siguiente manera: reflejo de ojo de gato con un porcentaje de afectados del 56%, estrabismo con un 20%, esotropía un 11%, exotropía con un 9% de afectados, enrojecimiento ocular en un 7% visión pobre en el 5% de los casos, midriasis unilateral un 2%, heterotomía así como hipema en un 1% de los enfermos y la presencia de manchas blancas en el iris en un 0'5% de los niños con retinoblastoma¹⁰.

En el caso de que el retinoblastoma se haya diseminado a alguna otra parte del cuerpo, y por tanto, se haya producido una metastatización, se producen otros síntomas añadidos como pueden ser la pérdida de apetito y/o peso acompañados en muchos casos por vómitos y dolores de cabeza así como debilidad o entumecimiento musculares, debido a posibles problemas neurológicos¹⁴.

2.4.2. Clasificación y estadificación del retinoblastoma.

Para poder realizar una estadificación completa y adecuada de la enfermedad de retinoblastoma, es necesario que todos los sanitarios que toman contacto con el niño afectado, lleguen a un consenso. Para conseguir esto, se han sugerido diferentes sistemas de clasificación.

Finalmente, se ha acordado que es totalmente necesaria la evaluación general de la extensión que ha sido ocupada por la enfermedad, documentándose por medio de sistemas de estadificación¹¹.

Así, para clasificarlo, se ha acordado que quedaría dividido de la siguiente manera de forma internacional¹¹:

- Retinoblastoma intraocular.

Este tipo de retinoblastoma se encuentra localizado dentro del globo ocular, limitándose a la retina o diseminándose hasta la coroides, el cuerpo ciliar, la cámara anterior y la cabeza del nervio óptico.

Una de las ventajas que tiene este tipo por encima del otro, es que no se disemina externamente al ojo, es decir, no se transmite a ningún tejido alrededor del globo ocular o por otras partes más lejanas del cuerpo.

- Retinoblastoma extraocular.

Se define como aquel retinoblastoma que se ha diseminado más allá del globo ocular. Puede metastatizarse tan solo en los tejidos circundantes al ojo siendo un retinoblastoma orbitario, al sistema nervioso central o de forma sistémica a la médula ósea o a los ganglios del sistema linfático, formando entonces un retinoblastoma metastásico.

En cambio, para estadificarlo, se necesitan otros tipos de sistemas:

- Sistema de estadificación del American Joint Committee on Cancer¹¹:

Fue uno de los primeros sistemas de estadificación que se consensuó y se llevó a la práctica. Este tiene la problemática de tener una gran extensión.

- Sistema de clasificación clínica.

- El sistema de clasificación clínica se divide en varios apartados, los tumores primarios, los ganglios linfáticos regionales y la metástasis; con esta clasificación, se pueden ver los diferentes tipos en el anexo 1.

- Sistema de clasificación patológica.

- Según el sistema de clasificación patológica se diferencian, al igual que el anterior, en tumores primarios, ganglios linfáticos regionales y metástasis, como se pueden ver en el anexo 2.

- Debido a la gran extensión y por consiguiente complejidad que presenta el sistema de estadificación del American Joint Committee on Cancer, el consorcio internacionales de oftalmólogos y oncólogos pediatras consensuaron crear un sistema más simplificado. Así, se introdujo el sistema de estadificación del AJCC, uno de los más utilizados actualmente¹¹. Dicho sistema de estadificación o el International Retinoblastoma Staging System, se puede ver en el anexo 3.

2.4.3. Metástasis.

En cuanto a lo que se refiere a la metástasis, se presentan tardíamente y pueden producirse por vía hemática atacando primeramente a la médula ósea, o por vía linfática¹⁰.

Una vía de diseminación que adquiere una gran relevancia, es la hematológica a partir del coroides o por continuidad desde esta última a la órbita¹⁰.

Otra vía es la diseminación linfática, cuando se produce de la porción anterior del ojo, con los vasos linfáticos de la conjuntiva y los ganglios linfáticos regionales del cuello, una vez en la vía linfática, es más sencillo afectar a las zonas contiguas y después las más retiradas, por medio del sistema linfático, afecta otros ganglios mediastínicos axilares, abdominales, inguinales, etc¹⁰.

En lo que se refiere a las enfermedades asociadas de carácter maligno nos encontramos que los menores afectados con el retinoblastoma hereditario tienen, como se ha expuesto anteriormente, más predisposición a desarrollar otro tumor, en estos tumores principalmente destacan la aparición de los sarcomas, que se consolidan como el osteosarcoma que con más frecuencia se da en niños afectados que han sido sometidos a tratamientos de radioterapia y/o quimioterapia¹⁰. La incidencia de la aparición de otros tumores malignos se hace más latente conforme avanza el tiempo, quedando un período de latencia en torno a los 10⁴ años desde que se realizó el diagnóstico de retinoblastoma, quedando una incidencia del 30-50% en 20 años tras el diagnóstico y en torno a 68-90% tras el período de 30 años¹⁰.

Tras ver los índices que se desprenden de la aparición de un segundo tumor tras el sometimiento de tratamientos con radioterapia y/o quimioterapia, nos induce a pensar que aquellos que no son tratados con estas técnicas, tienen una mayor incidencia, pues bien, esto queda muy lejos de la realidad puesto que la incidencia de la aparición de un segundo tumor en pacientes no tratados con alguna de estas terapias es menos elevado según Draper¹⁰ que comprobó que estas cifras se reducían al 2% a los 12 años tras el diagnóstico inicial y un 4,2% tras los 18 años. Aun así, este campo queda abierto a tela de juicio pues sí que es conocido que la razón de que se produzca un segundo tumor no parece ser el tratamiento con radiación sino el propio gen que tiene el menor.

No obstante, si se ha podido apreciar que se da un mayor número de repeticiones en los tres años posteriores a la realización del diagnóstico, lo que hace que se tengan que llevar a cabo una serie de análisis y exámenes durante un tiempo determinado en torno a cinco años, dado que se ha comprobado que más allá de este tiempo, es muy difícil encontrar nuevas recidivas. Por esto, se hacen cada dos o tres meses durante el primer año, unos exámenes bajo anestesia,

pasado este primer año, se comienzan a hacer las revisiones cada tres o cuatro meses, durante otro año más y cada seis meses hasta que han pasado los cinco años tras el diagnóstico. A pesar de que es raro que se produzcan recidivas después de esta fecha, sí que puede ser recomendado, realizarse exploraciones oftalmológicas sin anestesia con una separación en el tiempo de un año¹⁰.

2.4.4. Sistemas de agrupación.

Estos sistemas de agrupación son de gran relevancia para evaluar la posible diseminación y extensión intraocular del retinoblastoma.

Una de las mejores clasificaciones de los tumores intraoculares y la más aceptada hasta hace algunos años, es la que realizaron Reese y Ellsworth, en la década de 1960, consiste en cinco grupos subdivididos en dos cada uno de ellos^{10,11,20}.

Ellos expusieron un sistema que calculaba las probabilidades de mantener la vista así como el control del retinoblastoma¹¹.

A parte de la clasificación, una de las grandes ventajas que tiene es la gran importancia pronóstica en el sostenimiento de la vista, así como el control local que tiene que tener y por supuesto, ayuda a la determinación de utilizar unos tratamientos u otros.

Quedando la clasificación de la siguiente manera^{10,11,13}:

- Grupo I: muy favorable para la conservación de la vista:
 - A) Tumor solitario, de tamaño más pequeño que 4 diámetros discales o de disco (DD), localizado en o detrás del ecuador.
 - B) Tumores múltiples, ninguno mayor de 4 diámetros discales, localizados en o detrás del ecuador.

- Grupo II: favorable para la conservación de la vista:
 - A) Tumor solitario, de 4 - 10 diámetros discales en tamaño, localizado en o detrás del ecuador.
 - B) Tumores múltiples, de 4 - 10 diámetros discales en tamaño, localizado en o detrás del ecuador.

- Grupo III: posible conservación de la vista:
 - A) Cualquier lesión anterior al ecuador.
 - B) Tumor solitario mayor de 10 diámetros discales detrás del ecuador.

- Grupo IV: desfavorable para conservación de la vista:
 - A) Tumores múltiples, algunos mayores de 10 diámetros discales.
 - B) Cualquier lesión que se extiende anteriormente a la ora serrata.

- Grupo V: muy desfavorable para la conservación de la vista. En este grupo ya el 90% de los afectados muestran retinoblastoma en uno o ambos ojos:
 - A) Tumores masivos que afectan más de la mitad de la retina.
 - B) Siembra vítrea.

- En los grupos desfavorables, es probable que se haya dado una invasión intracraneal por medio del nervio óptico, ocupando localizaciones de la zona nasofaríngea u orbitaria así como una determinada metástasis en zonas con una mayor o menor distancia¹¹.

La problemática con esta clasificación viene en función de los avances que se han realizado tanto en la forma de conseguir los diagnósticos como en la terapia conservadora, haciendo que la clasificación de Reese-Ellsworth se viera desplazada y pasando a ser la puntera en este aspecto, la clasificación de Essen¹⁰.

Esta clasificación de Essen está dividida en 5 grupos que se subdividen dependiendo de sus características y su terapéutica, presentando por consiguiente la mejor terapéutica para cada uno de estos grupos¹⁰.

- Grupo I: “Muy favorable”
 - Características:
 - A) Tumor o tumores de hasta 4DD y 4 diop. de elevación.
 - B) Excepto tumores junto a mácula o papila.
 - Terapéutica:
 - Foto y/o criocoagulación.
 - Sin radioterapia.

- Grupo II: “Favorable”.
 - Características:
 - A) Tumor o tumores hasta 8-10 DD.
 - B) Tumor junto a mácula.
 - Terapéutica:

- Radioterapia externa (4.000 rad). En los tumores únicos de este tamaño situados en la semiperiferia o zona anterior puede hacerse radioterapia sectorial (Co60, Rul 06). No en localizados en polo posterior o yuxtapapilares. Seguido de foto o criocoagulación si es necesario.
- Grupo III: “Dudoso”
 - Características:
 - A) Tumores yuxtapapilares.
 - B) Tumores con D.R.
 - C) Tumores hasta 8-10 DD con siembras vítreas localizadas sobre ellos.
 - D) Tumores pequeños muy elevados o que llegan a la ora serrata.
 - Terapéutica:
 - Según localización y tipo: Radioterapia externa y/o sectorial. Foto y/o criocoagulación. Quimioterapia eventual.
- Grupo IV: “Desfavorable”
 - Características
 - A) Tumor extenso (más de 10 DD) con o sin siembra vítrea limitada o DR.
 - B) Grandes tumores yuxtapapilares.
 - C) Grandes tumores que llegan a la ora serrata.
 - Terapéutica:
 - Radioterapia externa (5.000 rad), eventualmente con quimioterapia o radioterapia sectorial adicional. Posteriormente foto o criocoagulación si es preciso
- Grupo V: “Muy desfavorable”.
 - Características:
 - A) Tumor masivo de más de la mitad de la retina
 - B) Siembras vítreas difusas.
 - C) DR total.
 - Terapéutica:
 - 1. Enucleación discutible.
 - 2. Radioterapia externa con quimioterapia.

- 3. Radioterapia externa seguida de enucleación si no se observa respuesta clara.

Otro método de clasificación utilizado, y que se considera como el segundo sistema de clasificación, es el sistema clínico de clasificación del St. Jude Children's Research Hospital¹⁰. Este sistema pretende enlazar el grado que se encuentra el retinoblastoma tanto dentro como fuera del globo ocular, con un pronóstico posible que puede tener la vista de los afectados, así como con la liberación sistémica que la enfermedad pueda tener.

Esta fundado histológicamente y necesita de la enucleación. A continuación se presenta el sistema utilizado, que se conforma por cuatro etapas subdivididas cada una de ellas^{10,20}.

- Etapa I: tumor limitado a la retina:
 - A) Ocupa un cuadrante o menos.
 - B) Ocupa dos cuadrantes o menos.
 - C) Ocupa más del 50% de la superficie retinal.
- Etapa II: tumor limitado al globo ocular:
 - A) Con siembra vítrea.
 - B) Extensión a la cabeza del nervio óptico.
 - C) Extensión a la coroides.
 - D) Extensión a la coroides y a la cabeza del nervio óptico.
 - E) Extensión a los emisarios.
- Etapa III: extensión regional extraocular del tumor:
 - A) Extensión más allá de los extremos cortados del nervio óptico.
 - B) Extensión a través de la esclerótica al contenido orbitario.
 - C) Extensión a la coroides más allá del extremo cortado del nervio óptico (incluyendo extensión subaracnoidea).
 - D) Extensión a través de la esclerótica al contenido orbitario y más allá del extremo cortado del nervio óptico (incluyendo extensión subaracnoidea).
- Etapa IV: metástasis distantes:
 - A) Extensión por el nervio óptico al cerebro (es decir, tumor macroscópico en el SNC o células tumorales en el líquido cefalorraquídeo).
 - B) Metástasis hematógenas al tejido blando, hueso o vísceras.

C) Metástasis a la médula ósea.

- Si tenemos en cuenta esta clasificación, se puede comprobar que en torno al 80% de los afectados que han desarrollado la enfermedad en uno o ambos ojos están clasificados en las etapas I – II.

Debido a esta diversidad en cuanto a los diferentes sistemas que se presentan, se creó un sistema nuevo, el International Classification of Retinoblastoma. Este se llevó a cabo con el objetivo de realizar una clasificación más fácil y por tanto provocando una mejoría en los tratamientos actuales. Teniendo como característica principal, la fundamentación de este en “la extensión de la siembra tumoral dentro de la cavidad vítrea y el espacio subretiniano, en lugar del tamaño y la ubicación del tumor”¹¹. Esta clasificación es la siguiente¹¹:

- Grupo A: tumores intrarretinianos pequeños fuera de la foveola y la papila óptica.
 - Todos los tumores miden 3 mm o menos en su dimensión mayor, se limitan a la retina.
 - Todos los tumores se localizan a más de 3 mm de la foveola y a 1,5 mm de la papila óptica.
- Grupo B: todos los tumores aislados están limitados a la retina.
 - Todos los demás tumores limitados a la retina que no están en el Grupo A.
 - El líquido subretiniano relacionado con el tumor está a menos de 3 mm del tumor, sin diseminación subretiniana.
- Grupo C: enfermedad local aislada, con diseminación subretiniana o vítrea mínimas.
 - Tumor(es) aislado(s).
 - Líquido subretiniano, presente o pasado, sin diseminación que comprometa hasta un cuarto de la retina.
 - La diseminación vítrea local fina puede estar presente cerca de un tumor aislado.
 - Diseminación subretiniana local a menos de 3 mm (2 DD) del tumor.
- Grupo D: enfermedad difusa con diseminación vítrea o subretiniana importante.
 - Tumor(es) que puede(n) ser sólido(s) o difuso(s).
 - Líquido subretiniano presente o pasado sin diseminación, compromete hasta la totalidad del desprendimiento de la retina.

- Enfermedad vítrea difusa o sólida que puede incluir diseminación "grasosa" o masas tumorales avasculares.
 - Diseminación subretiniana difusa que puede incluir placas subretinianas o nódulos tumorales.
- Grupo E: presencia de una o más de las siguientes características de pronóstico precario.
- Tumor que toca el cristalino.
 - Tumor anterior a la cara anterior vítrea que compromete el cuerpo ciliar o el segmento anterior.
 - Retinoblastoma infiltrante difuso.
 - Glaucoma neovascular.
 - Opacidad de la túnica media causada por hemorragia.
 - Necrosis tumoral con celulosis orbitaria aséptica.
 - Tuberculosis del globo ocular.

2.5. DIAGNÓSTICO.

No obstante para esta patología, así como para todas las demás, es fundamental realizar un buen diagnóstico. Para esto, es esencial desarrollar una buena historia clínica.

Para esta patología, con más importancia que las demás si cabe, es necesario conocer los antecedentes familiares tanto generales como específicos en alguna patología ocular. Dentro de estos, añadiremos que patología tuvieron, durante cuánto tiempo, los signos y síntomas que presento así como la edad en la que apareció o el tratamiento por el que fue tratado.

Posteriormente habrá que realizar un examen externo en ambos ojos, reflejando en nuestra historia el tamaño del globo ocular, las características que presenta el iris, la reactividad de las pupilas y si son isocóricas y normoreactivas y habrá que exponer cuidadosamente si apreciamos en algún grado leucocoria, estrabismo o algún tipo de anomalía¹⁰.

Más tarde, habría que realizar una oftalmoscopia indirecta en ambos ojos, donde previamente habría que dilatar las pupilas y realizarlo bajo anestesia, por medio de esta técnica, se observará el fondo de ojo y la retina, dando así la posibilidad de tener un estudio completo del globo ocular^{10,11}.

Una vez realizado estos exámenes, siempre habría que realizar otras pruebas complementarias para apoyarnos en el posible diagnóstico que ya se puede intuir de retinoblastoma y por supuesto para descartar la metástasis^{10,11}. Estas pruebas serían, el examen radiológico, la tomografía axial computerizada o TAC, la resonancia magnética nuclear, la ecografía ocular,

un angiofluoresceingrafía, estudios enzimáticos y citológicos del humor acuoso, punciones lumbares y medulares, examen inmunológico y un estudio genético molecular^{8,10,11}

- El examen radiológico consiste en buscar la presencia de áreas calcificadas, estas áreas aparecen en un 75% de los casos en los que se tiene retinoblastoma. Es importante también, con este examen, observar el diámetro que presenta el agujero ocular y centrarse sobre todo en si se ha producido o no algún tipo de erosión; en el caso de que sea afirmativo, indicaría una invasión del nervio óptico. Esta prueba, también se realizara para conocer si se ha dado algún tipo de metástasis sobre todo en los huesos largos y en una relativa distancia de donde ha surgido el tumor.
- La tomografía axial computerizada o TAC de las órbitas deja ver el contorno de la esclerótida, el cristalino, los músculos rectos o el nervio óptico, permitiendo evaluar las calcificaciones si las hubiera, así como la extensión del tumor, además también permitiría analizar una posible afectación del nervio óptico o de las estructuras óseas circundantes.
- La resonancia magnética nuclear o RMN consigue unas imágenes con mayor precisión que el TAC, permitiendo corroborar si hubiera invasión del nervio óptico o bien afectación del sistema nervioso central.
- La ecografía ocular nos da la información necesaria para conocer si se trata de un tumor incipiente o quístico, además de como los anteriores, nos da información acerca de las calcificaciones.
- La angiofluoresceingrafía, esta prueba no es indispensable, no obstante si puede dar algo de luz a la hora de diagnosticar el retinoblastoma así como ayudar a valorar el efecto que pueden tener los tratamientos.
- Los estudios enzimáticos y citológicos del humor acuoso, estos se realizan ya que se ha demostrado que cuando aparece la enfermedad del retinoblastoma, se produce un incremento de LDH en el humor acuoso, además el estudio citológico del humor acuoso ayuda a identificar las células tumorales que están presentes en el retinoblastoma.
- La punción lumbar y la punción de medula, nos aportan las células tumorales que confirmar si se tiene o no esta patología y nos otorga la información acerca de la gravedad y la diseminación que está teniendo la enfermedad. Por esta razón, es una prueba de gran utilidad para conocer cuál sería el tratamiento más beneficioso en cada caso.
- El examen inmunológico, en este examen se estudia el antígeno carcinoembrionario plasmático que se encuentra con un aumento en menores afectados con retinoblastoma.

Esta prueba también se lleva a cabo posteriormente pues pasado un tiempo, si el antígeno se encuentra elevado podría significar una recidiva tumoral.

- El estudio genético-molecular. Este estudio es de suma importancia pues se analiza directamente el ADN de los niños afectados, así como el ADN de la propia masa tumoral, además también se estudia distintos marcadores de polimorfismos y mutaciones del gen RB1. Por otro lado, dentro de este estudio se lleva a cabo la técnica citogenética de hibridación in situ fluorescente “FISH” que localiza las alteraciones cromosómicas con una bastante precisión.

Además de estas pruebas, debido a que esta enfermedad presenta una proliferación de las células muy acentuada, como se puede ver en el recuento elevado de mitosis e índices de rotulación MIB-1, así como una marcada inmunorreactividad nuclear difusa, conocida como CRX, muy útil para diferenciar la patología de retinoblastoma entre otros tipos de proliferaciones de células y por consiguiente de formaciones de tumores¹¹.

Una vez se ha diagnosticado el retinoblastoma, y en muchos de los casos pasado un tiempo, se realizan otras pruebas para conocer la posible existencia de metástasis en el enfermo, para ello se realizan otras pruebas como pueden ser el TAC, el estudio de la medula ósea y LCR y la gammagrafía ósea¹⁰.

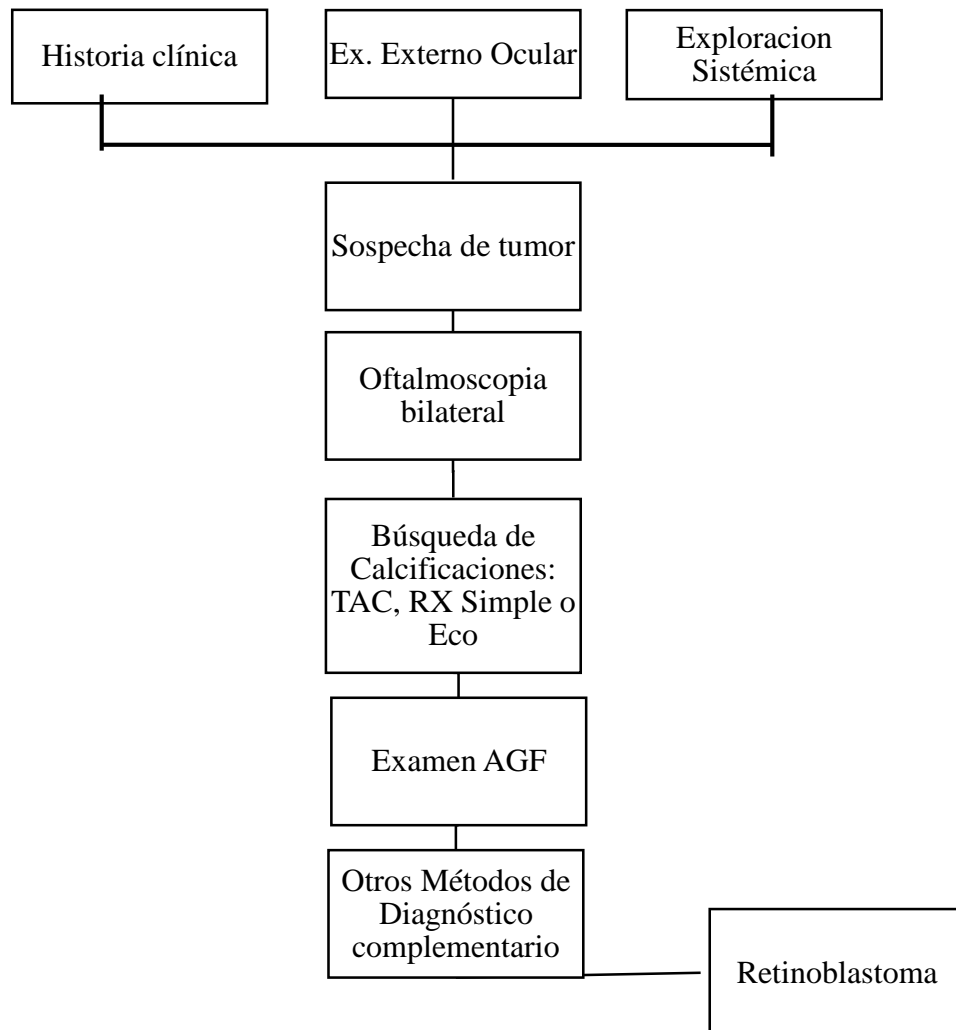
Un punto muy importante a tratar es la aplicación de los PLFR “fragmento de restricción” con el que se ha conseguido una novedosa forma para llevar a cabo la metodología diagnóstica presintomática y prenatal¹⁰.

Esta aplicación de los PLFR o polimorfismo de longitud de fragmentos de restricción consiste en la distinción de fragmentos de ADN con distintos tamaños de una misma zona, estos se pueden utilizar como marcadores en una familia para poder distinguir quien podría desencadenar o transmitir una mutación de una enfermedad determinada, en este caso del retinoblastoma²⁸.

A continuación, se adjunta un esquema sobre el procedimiento que habría que seguir para desarrollar un buen diagnóstico del retinoblastoma, posteriormente, se desarrollarían los tratamientos necesarios y las revisiones de estos, y por último, se volvería a recurrir a la historia clínica, al examen externo ocular y a la exploración sistémica. Siempre se regresará a estos últimos puntos, dado que debemos tener revisado y mantener al día la historia clínica de los pacientes, así como registrar todo lo que hagamos en ellos. En cuanto al examen externo ocular y a la exploración sistémica, regresamos a ellos, pues como se ha expuesto anteriormente, el

niño que ha pasado por la enfermedad de retinoblastoma requiere de una serie de revisiones y cuidados, aun en el caso de que haya superado completa y favorablemente el retinoblastoma y no tenga ningún tipo de afectación derivada de esta, que ponga en serio peligro su salud e incluso su vida.

Esquema a seguir para un correcto diagnóstico del retinoblastoma¹⁰



2.6. ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Como se pudo ver en apartados anteriores el retinoblastoma tiene su inicio en cualquier capa de la retina y su desarrollo varía de múltiples factores.

Partiendo de esta base, se expone la anatomía patológica de los retinoblastomas enucleados tras recibir un tratamiento de quimiorreducción.

Para comenzar a explicar esto, hay que diferenciar los retinoblastomas en varios subtipos²⁹:

- Retinoblastoma endofítico: el tumor presente en la enfermedad, se desarrolla hacia el interior del globo ocular y hacia la cavidad vítrea. En este subtipo, normalmente no se da un desprendimiento de la retina.
- Retinoblastoma exofítico: el desarrollo del tumor se produce en dirección al espacio subretinal. En este subtipo sí que se produce un desprendimiento de la retina.
- Retinoblastoma mixto: este subtipo es el que presentan la mayoría de los niños afectados con retinoblastoma, está caracterizado por la combinación de los dos subtipos anteriores.
- Retinoblastoma infiltrativo difuso: el tumor en su crecimiento causa una diseminación vítrea que puede afectar negativamente el pronóstico.

Citológicamente se pueden encontrar 2 tipos de células diferenciadas e indiferenciadas que conforman diferentes patrones histológicos con repercusión en el pronóstico del niño²⁹.

El indiferenciado está compuesto por “una proliferación difusa en sábana de células semejantes a las de la retina embrionaria que no muestran evidencia de maduración. Son células con un tamaño pequeño, con forma redondeada o poligonal. Sus núcleos son hiper cromáticos, irregulares, habitualmente con presentación en mitosis y en ocasiones con carácter atípico y escaso citoplasma”²⁹.

En cuanto al retinoblastoma diferenciado, se da con una menor frecuencia y prácticamente nunca con una forma pura. Esta diferenciación se trascribe no solo en la formación de rosetas que hacen una diferenciación hacia los receptores sino también en la presentación de células similares a las bipolares. De este tipo de retinoblastoma, muchos autores defienden el hecho de que tiene un mejor pronóstico que el retinoblastoma indiferenciado²⁹.

Dentro de este tipo de retinoblastoma diferenciados, se encuentran como se ha explicado anteriormente las rosetas, ahora bien, hay varios tipos de rosetas que se pueden subdividir en²⁹:

- Rosetas de Flexner-Wintersteiner: presenta células cuboides o columnares, rodeando una luz central con glicosaminoglicanos, delimitada por una membrana eosinófila retráctil, que ultraestructuralmente son barros terminales muy similares a la membrana limitante externa de la retina. Los núcleos de las células son basales y se encuentran orientados hacia la luz.
- Rosetas de Homer-Wright: están desprovistas de luz, en ellas, las células tumorales se encuentran rodeando una malla fibrilar.

El retinoblastoma puede ocupar gran parte del nervio óptico, avanzar hacia el cerebro, o incluso, las células neoplásicas pueden extenderse a través del espacio subaracnoideo que rodea al nervio²⁹.

2.7. TRATAMIENTO

2.7.1. Etapas.

Una vez que se ha diagnosticado la enfermedad de retinoblastoma, se llevarán a cabo una serie de pruebas para comprobar en la etapa en la que se encuentra el cáncer y así conseguir un tratamiento lo más adecuado posible al paciente.

Actualmente, para hacer esta distinción por etapas del retinoblastoma, se diferencia la enfermedad como intraocular, extraocular o recurrente¹⁰.

2.7.1.1. Intraocular.

En este retinoblastoma, el cáncer está ubicado en el ojo y puede limitarse a la retina o avanzar dando como resultado una afectación al globo ocular¹⁰.

Además, otra característica del retinoblastoma intraocular es que se puede encontrar solo en un ojo o en ambos de ellos pero nunca diseminarse más allá del ojo¹⁰.

2.7.1.2. Extraocular.

En este tipo de retinoblastoma, el cáncer se ha extendido fuera del globo ocular; esta diseminación puede restringirse a los tejidos circundantes o bien puede pasar a afectar el sistema nervioso central u otras partes del cuerpo, ya conociéndose como metástasis¹⁰.

2.7.1.3. Recurrente.

Cualquier enfermedad recurrente conlleva una reaparición del cáncer que se creía reducido o erradicado.

En el retinoblastoma recurrente, la reaparición del cáncer se puede producir en el ojo o en cualquier otra parte del cuerpo.

2.7.2. Opciones de tratamiento.

El objetivo principal del tratamiento para cualquier enfermedad es la de la curación, en el caso del retinoblastoma, se podría decir que tiene otro objetivo más, intentar salvar la visión del ojo u ojos afectados.

2.7.2.1. Cirugía.

Es un procedimiento habitual y muy utilizado en los retinoblastomas. Hay varios tipos de cirugía entre los que se encuentran la enucleación, la criocirugía y la fotocoagulación¹⁰.

- La enucleación consiste en la extracción completa del ojo. Actualmente se tracciona la parte anterior del ojo tras cortar los músculos rectos y oblicuos y cortando también el nervio óptico. En algunos casos esta enucleación es total, pasando a ser una exenteración que consiste en la resección de la totalidad del globo ocular, los músculos extraoculares, párpados, nervios y la grasa orbitaria no se utilizan.

Posteriormente se coloca una prótesis ocular de hidroxiapatita, que permite el crecimiento de la órbita del niño, para conseguir un aumento de la estética del paciente, teniendo en cuenta que será necesario ajustar la prótesis a los distintos tamaños que adquiera la cavidad ocular.

- La criocirugía consiste en la erradicación del cáncer por medio de la congelación. Debido a su procedimiento y efectividad, solo se utilizan en cánceres cuyo tamaño es bastante reducido.
- La fotocoagulación consiste en utilizar un haz de luz con una gran potencia para eliminar vasos sanguíneos que estén alimentando el tumor, con el consiguiente privamiento de nutrientes al tumor.

Para la enucleación, debido a la técnica tan cruenta e irreversible que es, se utiliza solo en unos casos que son los siguientes¹⁰:

- Casos en los que el ojo ya no presenta visión útil o una determinada posibilidad de poder conservarla.
- Cuando el tratamiento conservador no ha sido efectivo y el cáncer no puede ser controlado con ningún otro método.
- Presencia de glaucoma neovascular.
- Imposibilidad de examinar el ojo tras un tratamiento.
- Invasión del nervio óptico, solo después de que esta haya sido demostrada radiológicamente.

2.7.2.2. Tratamiento conservador.

El tratamiento conservador tiene la particularidad que puede realizarse de forma local con crioterapia, fotocoagulación o placas radiactivas; y en los casos que se realiza de forma global con radioterapia externa¹⁰.

Tras las diferentes técnicas que se van a mostrar a continuación, se pueden producir algunas complicaciones relativamente frecuentes como podrían ser las cataratas, la retinopatía radica, la neuropatía óptica, entre otros^{6,10,30,31}

- La crioterapia.
 - Esta técnica consiste en una triple congelación-descongelación, mediante depresión escleral con el crioprobo, con intervalos de 1 minuto.
 - Uno de los casos en los que está indicado es cuando el tratamiento es primario con tumores de tamaño pequeño y periféricos.
 - En cambio está contraindicado en tumores que estén muy vascularizados, por el gran riesgo de diseminación que pueden conllevar.
- Termoterapia con láser diodo.
 - Es una de las últimas técnicas que se ha implementado. Consiste en la utilización de una radiación infrarroja que produce un calor estable en el interior del tumor.
 - Necesita un tiempo mínimo de 20 segundos para que haga el efecto deseado pues si actuara antes el efecto que tendría sería de fotocoagulación.

- Así, su efecto varía en función de la temperatura administrada, consiguiendo desde una sensibilización de las células tumorales a la radioterapia y quimioterapia, inhibiendo lo mecanismo de reparación del ADN tumoral, hasta teniendo un efecto citotóxico, alterando las membranas celulares, desnaturalizando las proteínas y lesionando los cromosomas.
- Con todo ello, lo que logra es conseguir que la cápsula tumoral queda completamente intacta y que provoque una reducción progresiva del retinoblastoma, con una mínima cicatrización.
- Fotocoagulación láser.
 - Este tipo de tratamiento consiste en la obliteración de los vasos retinianos cuya función es irrigar el tumor. Esta técnica se lleva a cabo por medio de un arco de xenón o laser argón.
 - Al igual que la anterior está indicada para tumores pequeños como tratamiento primario o complementario cuando se ha dado un fracaso en la irradiación externa.
 - Contraindicada completamente en tumores que se encuentren muy próximos a la macula.
- Radioterapia.
 - La radioterapia en el retinoblastoma consiste en la utilización de rayos X para suprimir las células cancerosas que han surgido así como para conseguir reducir tumores.
 - La radioterapia tiene varias vertientes, por un lado, puede producir del exterior del cuerpo, lo conocido como “Radioterapia de haz externo” o la radioterapia interna que puede provenir de materiales administrados, los conocidos como “Radioisótopos” que consiste en la radiación por medio de tubos de plásticos directamente al área o áreas donde están las células cancerosas.
- Placas radiactivas epiesclerales o “Braquiterapia”
 - Esta técnica consiste en la implantación de unas placas concretas, que son radiactivas suturadas, con el fin de erradicar las células cancerosas.
 - Con este tipo de técnica las complicaciones son más numerosas y se pueden dar con una mayor asiduidad aun así se tiene muy en cuenta sus ventajas, como la menor radiación que recibe la órbita afectada.

- Algunas de estas placas son el Iodo-125 o el Rutenio-106, que su uso se ha visto propulsado en los últimos tiempos en toda Europa. Otras como el Paladio-103 se ha comenzado a utilizar recientemente en EEUU por lo que los datos son aun escasos o el Cobalto-60 que en la actualidad solo se utiliza en Rusia y algunos Países del Este.
- Quimioterapia.
 - Esta técnica también es utilizada para el tratamiento del retinoblastoma. La ventaja que tiene este tratamiento es que es sistémico y por tanto puede atacar a otras células cancerosas que se hayan diseminado por otra zona del cuerpo alejada de la que tiene la afectación principal.
 - En esta técnica también podemos tener formas locales como la quimioterapia periocular que consiste en la inyección de carboplatino periocular, y la quimioterapia con melfalán en la arteria oftálmica.

Con la explicación de todas estas técnicas se presenta la alternativa de en muchos casos se puede prescindir de la enucleación o de la radioterapia externa, poniendo combinaciones de quimioterapia con otras técnicas como la termoterapia, la crioterapia, la fotocoagulación o las placas de radiación³². No obstante, quedan muchos temas por resolver y muchas dudas por aclarar en cuanto a los tratamientos que se pueden administrar para los casos de retinoblastoma, y por supuesto queda encontrar aquel tratamiento que mayor curación tenga y que represente menos efectos secundarios.

2.7.3. Efectos tardíos del tratamiento.

Como se ha explicado anteriormente en el trabajo, son muchos los afectados que tras el tratamiento del retinoblastoma, suman la incidencia de neoplasias, pero en cuanto a los efectos subsiguientes o tardíos, no queda ahí.

Se puede producir una disminución del crecimiento orbitario, disminuyéndose tras la enucleación aunque este sea reducido por el implante orbital¹¹. Estando muy relacionada con la hipoplasia ósea, es decir, el retraso del crecimiento de las estructuras óseas irradiadas conllevando a una malformación facial³¹.

También se puede dar una deficiencia del campo visual del niño, presentando una gran variedad de complicaciones tardías visuales después del tratamiento, estando totalmente relacionados con el tamaño del tumor, el tratamiento utilizado y el lugar donde se encontraba¹¹.

Otra de las complicaciones habituales son las cataratas, sobre todo cuando el tratamiento se ha realizado con radioterapia externa³¹.

La retinopatía radiactiva es una de las secuelas más importantes de la irradiación externa. Está caracterizada por la telangiectasia que se define como “la dilatación permanente de grupos de capilares y vénulas superficiales”³³, el edema retiniano, exudación y oclusión de los vasos de la retina. Esto puede ocurrir tanto desde los 6 meses de tratamiento hasta varios años después de haberse sometido a éste³¹.

La neuropatía óptica junto con la retinopatía radiactiva es una de las secuelas más importantes que se da, la patogénesis exacta de la radionecrosis del nervio óptico es desconocida aunque muchos autores consideran que se debe a un daño vascular. El periodo de latencia que tiene puede estar desde varios meses a años tras la radioterapia; estas complicaciones se ven mucho más frecuentes cuando el tratamiento de radioterapia esta conjunto con el de quimioterapia³¹.

En cuanto a los efectos no solo conllevan los anteriormente expuestos, hay otros que también se pueden dar aunque son menos importantes, como el caso de ojo seco, queratoconjuntivitis definida como “la inflamación de la córnea y la conjuntiva”³⁴ o pérdida de las pestañas³¹.

Los efectos tardíos que pueden conllevar no solo afectan a la visión si no que puede afectar también a la audición. Esto es así puesto que algunos tratamientos, como es el caso del carboplatino, que es usado asiduamente en los retinoblastomas ocasiona una pérdida de audición¹¹.

2.8. JUSTIFICACIÓN.

El retinoblastoma como tema de trabajo de fin de grado, parte de la idea que es una enfermedad con poca incidencia en los niños, pero que puede producir grandes secuelas si no es diagnosticado a tiempo⁶⁻¹⁰.

Como he expuesto anteriormente, el retinoblastoma es una enfermedad que afecta al 3% de los niños¹¹, y aunque previsiblemente podemos pensar que es muy poca incidencia, no podemos olvidar que se posiciona como la enfermedad ocular que más trastornos ocasiona en los menores⁶⁻⁹. Por supuesto tampoco se puede olvidar el hecho de que el tratamiento para ello puede ser muy cruento e invasivo, así como marcar al niño durante el resto de su vida, tanto por

el haber pasado dicha enfermedad, como estéticamente, pues una de las técnicas que se usan como tratamiento es la enucleación.

Otro aspecto que me llevó a decantarme por este trabajo, es el desconocimiento que he visto presente en algunos enfermeros ya colegiados, que desconocían la enfermedad y en el caso de que la conocieran, no sabían cuáles eran los tratamientos o como se podía diagnosticar.

Por todo esto, creo que es una enfermedad que vista desde la profesión de enfermería aún está en pañales y por la que el profesional podría hacer mucho si conociera más sobre el tema.

El retinoblastoma es una enfermedad por la cual hay que tratar al niño medicamente con los tratamientos que mejor convengan, dependiendo del propio paciente y de la etapa en la que se encuentre pero no se puede quedar ahí. Tenemos que proporcionarle una asistencia holística valorando como el propio niño, que en muchos de los casos, ya es consciente de que padece una enfermedad, que tiene que tratarse por ella y que dichos tratamientos pueden afectarle en su propia salud; pero por supuesto no podemos olvidarnos de la familia.

Su familia vivirán la enfermedad con él, recibirán los ciclos de quimio con él, padecerán los efectos secundarios como si fueran en su propio cuerpo..., en muchos casos se sienten culpables por el padecimiento de su hijo, en los casos hereditarios porque ellos han sido los que les han transmitido el mal que acacia su hijo y en los casos que no son hereditarios por el hecho de no haberse dado cuenta antes o de pensar una y otra vez lo que pudieron o no pudieron haber hecho por su pequeño.

Planteada esta serie de puntos, considero que es un tema con un gran campo a tratar y no solo en el campo médico o como algunas enfermeras me han alegado “Olvida ese tema, los retinoblastomas son cosas de los médicos”, desde este trabajo pido a todas las enfermeras que esto no quede aquí, que nos involucremos con la asistencia integral de toda la sociedad porque podemos hacer mucho y todo lo que hagamos no caerá en saco roto.

Así podremos ayudar a todas las enfermeras y enfermeros que en un futuro trabajen en atención primaria, en consultas externas, en hospitales, etc., y porque no, a todos los ciudadanos, pues el saber reconocer los signos y síntomas precoces de una enfermedad puede ayudar a la recuperación precoz y por supuesto saber evaluarlo y conocer cuando tiene que acudir a un médico especialista, ya que con eso puede salvarle la vida.

Desde aquí, y dadas las razones antes citadas, no solo me basare en la descripción de la enfermedad, su tratamiento, sus escalas, en definitiva, todo lo que está alrededor de ella, sino

que también planteare un programa de educación para la salud tanto para personal de enfermería como para los padres, que fomenten al conocimiento y a la prevención de esta enfermedad, el retinoblastoma.

3. DESARROLLO DEL TRABAJO.

3.1. PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD EN PROFESIONALES SANITARIOS.

TÍTULO DE LA CAMPAÑA
“RETINOBLASTOMA: TODO SOBRE UN GRAN DESCONOCIDO”

3.1.1. Objetivo general.

En cuanto al objetivo general se trata de que los profesionales de enfermería conozcan la enfermedad del retinoblastoma.

3.1.1.1. Objetivos específicos.

- En relación al objetivo general y a las actividades que realizaremos destacamos:
 - Promover el conocimiento de la patología del retinoblastoma.
 - Enseñar al profesional sanitario a reconocer los principales signos y/o síntomas que provoca el retinoblastoma.
 - Combatir la enfermedad de una forma oncológica y multidisciplinaria.
 - Ayudar a familias con niños diagnosticados de retinoblastoma.
 - Incentivar la educación sanitaria por parte del profesional de enfermería para su propio enriquecimiento y mejora de su asistencia sanitaria.
 - Instruir al personal sanitario sobre los conocimientos de esta patología.
 - Fomentar la integración de la enfermería dentro del proceso de enfermedad del retinoblastoma.

3.1.2. Población diana.

En cuanto a la población a la que dirigir este programa de educación para la salud, los criterios de inclusión son a los profesionales enfermeros, para que conozcan más de

cerca lo que conlleva esta enfermedad, así como sus signos y síntomas, su tratamiento y los cuidados que podemos administrar tanto a los niños como a las familias de los pequeños afectados, y a los padres de niños en la franja de edad de recién nacido a 5 años, para que conozcan los signos precoces que pueden encontrar y aquellos que sus hijos presenten la enfermedad, ayudarles en su proceso de curación.

Para ello se recurrirá a dividir el Estado español en siete zonas: la zona norte, sur, este, submeseta norte, submeseta sur, islas baleares e islas canarias. Una vez que estas zonas están delimitadas cogeremos tres centros de salud de cada una de ellas, exceptuando las zonas de las islas que debido a su menor tamaño dichas sesiones serán menores, y concretaremos una cita con las diferentes enfermeras que estén dispuestas a esta información. En el anexo 4 se puede ver el mapa geográfico de la división por zonas llevada a cabo.

Además, para favorecer en todo momento la captación de nuestra población diana, adjuntamos el Anexo 5, donde podemos encontrar un poster informativo para los profesionales sobre las charlas que se van a impartir con la localización y el horario de su realización; y en el Anexo 6 presentamos el tríptico que les administraremos para que tengan más presentes los principios clave de los retinoblastomas y así conseguir afianzar mejor lo aprendido en este programa.

3.1.3. Actividades propuestas.

Las actividades que llevaremos a cabo serán diferenciadas en 2 bloques. Por un lado, que serán las que trataremos en este punto, las actividades que vayan dirigidas al profesional de enfermería para su propio conocimiento de la enfermedad, así como para poder reconocer los síntomas de la enfermedad precozmente y seguir el proceso de enfermedad de los niños que hayan sido diagnosticados.

Por otro lado, las actividades que se explicarán en el siguiente apartado, irán encaminadas a que los profesionales sean capaces de dar programas de educación para la salud a los padres de los niños en el rango de edad de poder presentar la enfermedad, a aquellos que puedan tener riesgo elevado de padecerla o bien a aquellos que sus hijos ya la padezcan.

3.1.3.1. Actividades colectivas.

- Charlas: desarrollaremos diferentes charlas para impartir la información relativa a la patología, las cuales llevaremos a cabo en salas de actos de centros de salud que se presten a esta iniciativa. Con esto, intentaremos hacer ver a los profesionales sanitarios lo que conlleva esta enfermedad y lo que podemos hacer desde nuestra consulta de atención primaria.
- Práctica: en dichas prácticas, que tendrán lugar dentro de las charlas, les explicaremos como descubrir precozmente el retinoblastoma con los signos y/o síntomas que se pueden ver en el periodo inicial de la enfermedad.
- Cambio de rol: con esta actividad lo que intentaremos será darle las nociones necesarias para que los propios enfermeros que reciban los cursos sean capaces de enseñar estos conocimientos a sus pacientes, así como ser capaces de transmitir el plan de educación íntegramente a aquellos padres que lo necesiten, fomentando así el conocimiento e integración de la enfermedad.

3.1.4. Estimación de los recursos disponibles.

Para llevar a cabo este programa de educación para la salud, necesitaremos:

- Infraestructuras adaptadas a las necesidades como los salones o salas de actos que haya en los diferentes centros de salud que sean facilitados por las diferentes comunidades a las que asistiremos.
- Dentro de dichas infraestructuras necesitaremos que haya un proyector, diferentes mesas y sillas para albergar a aquellos enfermeros que acudan a las charlas y una pizarra para realizar esquemas que ayuden al entendimiento del tema.
- En cuanto a los recursos externos a la sala, necesitaremos folios y carteles donde promocionaremos las charlas, además también diferentes folletos (trípticos) que ayuden a los profesionales a conocer más sobre el tema.
- También se necesitaran folios y bolígrafos para la realización de los test pre y post charla.

3.1.5. Sistema de evaluación.

Con el sistema de evaluación que desarrollamos en este programa, se nos permite conocer y analizar la eficacia de las sesiones llevadas a cabo, así como si con ellas, conseguimos cumplir los objetivos primordiales que queríamos lograr.

En el caso de este sistema de evaluación concreto que presentamos, queremos conocer la utilidad, así como el entendimiento de la charlas, por esta razón, tras la tercera charla que se imparta, así como al inicio de la primera, pasaremos un cuestionario tipo para así poder valorar dichas cuestiones. Además, también haremos lo mismo tras la tercera charla, y así comprobar si realmente se ven capaces para impartir una charla a los padres tras nuestra intervención.

Por medio de estos mismos cuestionarios, nos gustaría conocer, si gracias a esto, el profesional ha ganado confianza en sí mismo como para enfrentarse a esta patología y reivindicar su puesto como enfermeros tanto en el proceso de enfermedad como en el de curación.

Debido a todo esto, hemos realizado tres test, uno pre y post charla y uno de satisfacción. El pre charla, lo pasaremos en la primera sesión, y así conoceremos el nivel de conocimiento que tenían previamente los profesionales y los conocimientos con los que finalizan la charla. En cuanto el test post charla y al test de satisfacción, lo repartiremos tras la tercera sesión, a modo de cierre para valorar como se ven ellos mismos a la hora de afrontar la enfermedad y a los familiares que estén pasando por dicha situación.

Los test anteriormente citados, se pueden encontrar en los anexos 7, 8 y 9 (Test de conocimiento pre charla que será repartido al inicio de la primera sesión, test de conocimiento post charla junta con el test de satisfacción que se repartirán al final de la tercera sesión respectivamente)

3.2. PROGRAMA DE EDUCACION PARA LA SALUD EN PADRES Y FAMILIARES.

TÍTULO DE LA CAMPAÑA

“RETINOBLASTOMA: TU CONOCIMIENTO PUEDE SALVARLE”

En lo que respecta al programa de educación para la salud en padres y familiares, se trata de un programa de ayuda a los profesionales hacia el entendimiento por parte de los padres de la enfermedad, es decir, ayudamos a los distintos enfermeros a acercarse más a los padres con niños afectados, así como acercar más la enfermedad a la sociedad en general y no solo a los padres de los niños que ya están diagnosticados de retinoblastoma.

Con esto se quiere exponer, que aunque es un programa con el objetivo de transmitírsele a los padres, nosotros se lo impartiremos a los profesionales para que estos sean capaces de extrapolar estos conocimientos a los padres en los diferentes centros de salud de todo el territorio español.

Con la suma de todo esto, queremos hacernos partícipes de la enfermedad, tanto para padres que quieren saber sobre ella, como para padres que han pasado o están pasando por esta enfermedad.

3.2.1. Objetivo general.

El objetivo general de este programa es hacer más cercana la enfermedad del retinoblastoma y así conseguir que todos los padres y familiares conozcan tal enfermedad.

3.2.1.1. Objetivos específicos.

En cuanto a los objetivos específicos que queremos realizar, se encuentran:

- Enseñar a los padres, por medio de los diferentes profesionales, a saber detectar los signos y/o síntomas que provoca el retinoblastoma.
- Promover el conocimiento de la patología del retinoblastoma.
- Conseguir que todas las familias con niños diagnosticados de retinoblastoma, no se encuentren abandonados en el proceso de su enfermedad.
- Incentivar la educación sanitaria en los padres.
- Ofrecer al paciente ayuda en el proceso de la enfermedad.
- Eliminar creencias o estereotipos sobre el retinoblastoma.

3.2.2. Población diana.

En cuanto a este programa de educación, diremos que la población diana son las familias de niños que se encuentren en el rango de edad con más propensión a padecer la enfermedad, de los menores que tienen riesgo de padecerla, o bien aquellos pequeños que ya han sido diagnosticados con dicha patología.

En ellas queremos hacerles llegar toda la información que pueda interesarles sobre la enfermedad, además de que para todos aquellos cuyos hijos estén diagnosticados con retinoblastoma, les haremos ver que no están solos en estas difíciles circunstancias.

Para fomentar la captación de dicha población diana, distribuiremos posters por los diferentes centros de salud, escuelas o centros culturales para conseguir que el mayor número de personas conozcan la existencia de estas charlas. Este poster lo podemos encontrar en el Anexo 10.

Al igual que utilizamos con los profesionales, con los padres repartiremos un tríptico informativo sobre la enfermedad del retinoblastoma, dicho tríptico podemos encontrarlo en el Anexo 11.

3.2.3. Actividades propuestas.

Como se expuso anteriormente, en este apartado se buscará la finalidad de otorgar la capacidad a todos los profesionales para dar la información a los padres y/o familiares de los niños con edad de poder padecer la enfermedad, aquellos que mantengan un rango o características que pueda tener riesgo de padecerla o para los padres de aquellos niños que ya padezcan la enfermedad.

En muchos casos, es complicado realizar sesiones con niños afectados con esta patología por la edad que tienen cuando la padecen pero en un futuro se trabajará en esta línea de trabajo.

3.2.3.1. Actividades colectivas.

- Charla: en estas actividades colectivas impartiremos la información relativa a la enfermedad adaptada hacia la familia, con un vocabulario que sea sencillo de entender para ellos. De esta forma, haremos que todos los familiares comprendan los aspectos de la enfermedad, así como sientan una mayor cercanía con la figura de la enfermera.
- Terapia de grupo: en este caso, se intentaran hacer grupos más reducidos, en ellos, se entrevistarán a aquellos familiares que estén pasando por la enfermedad. El objetivo de esta actividad es que puedan desahogarse, comprendan que no están solos en el proceso de la enfermedad y que lo que muchas veces sienten, también lo sienten otros padres en la misma situación. Les haremos que afronten la enfermedad de su hijo, siempre teniendo en cuenta y sacando a colación que la enfermedad no es una falta producida por ellos y que por tanto no se tienen que culpabilizar del proceso de enfermedad de su hijo. En estas terapias de grupo, asistirá si fuera oportuno un psicólogo para ayudar en la correcta estabilidad psíquica de los padres con hijos pasando por este difícil momento.

3.2.3.2. Actividades individuales.

- Terapia individualizada: en estas terapias, trataremos a los padres de cada niño conjuntamente. Intentaremos persuadirles que acudan a las terapias de grupo que se realicen y en el caso de negativa, les trataremos individualmente con el objetivo de conseguir que no se culpabilicen de la enfermedad de su hijo, así como ayudarles a aceptar la situación que están viviendo.

3.2.4. Estimación de los recursos disponibles.

Para la realización de dicho plan de cuidados necesitaremos:

- Espacios e infraestructuras como las salas de actos de los diferentes centros de salud. Dentro de estos espacios necesitaremos de un proyector con pantalla, mesas y sillas

para que los familiares y todos aquellos asistentes que quieran participar puedan tomar asiento.

- Además también necesitaremos llevar los folletos informativos (trípticos), así como folios y bolígrafos para la realización de las encuestas.
- Ayuda de psicólogos que puedan colaborar con el fortalecimiento personal de los familiares que están viviendo estas situaciones.

3.2.5. Sistema de evaluación.

En cuanto al sistema de evaluación que se realizará a los padres, lo utilizaremos principalmente para saber si les ha servido de utilidad. También en ellos, dejaremos un apartado de sugerencias y así se conseguirá ir adaptando las charlas a cada grupo de padres que quieran formar parte.

Tras la realización de estos mismos, pediremos a los diferentes profesionales, que nos reenvíen los formularios rellenos para poder cotejar las diferentes respuestas y solventar posibles errores que se hayan cometido.

Esto se realizará mediante un test de conocimientos pre charla y un test satisfacción, que serán repartidos al inicio y al final de la sesión respectivamente. Los test se pueden encontrar en los Anexos 12 y 13.

3.3. SESIONES.

El presente programa de educación para la salud consta de tres sesiones diferentes de un tiempo aproximado de 5 horas y media que irán dirigidas a aquellas enfermeras que se muestren interesadas por el tema o quieran conocer más sobre él. A partir de aquí, se desarrollarán técnicas para que dichos profesionales de enfermería, trabajen con los padres desde sus consultas y puedan proporcionarles una educación para la salud correcta y de calidad, siendo esta siempre acorde con nuestra profesión.

SESIÓN 1: Charla encaminada al conocimiento de los retinoblastomas por parte de los profesionales de enfermería.

- En esta sesión se expondrá lo que es el retinoblastoma, por qué se desarrolla, los signos y síntomas que puede producir, poniendo especial atención en los iniciales pues son los que podemos verificar previamente desde nuestra consulta de atención primaria. También se expondrán cuáles son las pruebas diagnósticas por las que tiene que pasar para llegar a ser diagnosticado de retinoblastoma, así como los diferentes tratamientos que requiera, dependiendo de la etapa o fase en la que se encuentre cada niño, viendo la escala de más o menos cruento y mayor o menor repercusión pueda tener para el niño.
- Tras la realización de la explicación, dejaremos un tiempo apropiado para preguntas o dudas que hayan quedado a lo largo de la charla, y así conseguiremos que los profesionales de enfermería salgan de ella sin ninguna duda sobre la enfermedad.
- Además, realizaremos un test pre-examen para conocer el grado de conocimiento que los profesionales tienen sobre esta patología al inicio de la charla.
- Los métodos didácticos que se utilizaran para ello serán:
 - Se comenzará con una presentación del programa. A continuación, se repartirá un cuestionario/test para comprobar el conocimiento que tienen los profesionales sobre esta patología (Anexo 5).
 - Tras esto, comenzaremos la charla teórica, donde se expondrá en que consiste esta patología, porque se produce, la forma de diagnóstico que tiene, los tratamientos por los que puede pasar un niño afectado por ello, y toda la demás información relativa a la enfermedad. Esta charla, ira acompañada de un apoyo visual con una presentación de diapositivas e imágenes para afianzar los conocimientos que se irán tratando.

OBJETIVOS

- Enseñar al profesional sanitario a reconocer los principales signos y/o síntomas que provoca el retinoblastoma.
- Promover el conocimiento de la patología del retinoblastoma.

- Combatir la enfermedad de una forma ontológica.
- Instruir al personal sanitario sobre los conocimientos de esta patología.
- Eliminar creencias o estereotipos sobre el retinoblastoma.
- Fomentar la integración de la enfermería dentro del proceso de enfermedad del retinoblastoma.

¿Qué es?

¿Por qué se desarrolla?

Signos y síntomas → especialmente y remarcando la gran importancia de los iniciales.

Pruebas diagnósticas.

Tratamientos dependiendo de la etapa o fase en la que se encuentre.

PUNTOS A TRATAR

DURACIÓN

2 horas

- ❖ 5 minutos pre test
- ❖ 15 minutos para dudas
- ❖ 1 hora y 40 minutos para la explicación del tema.

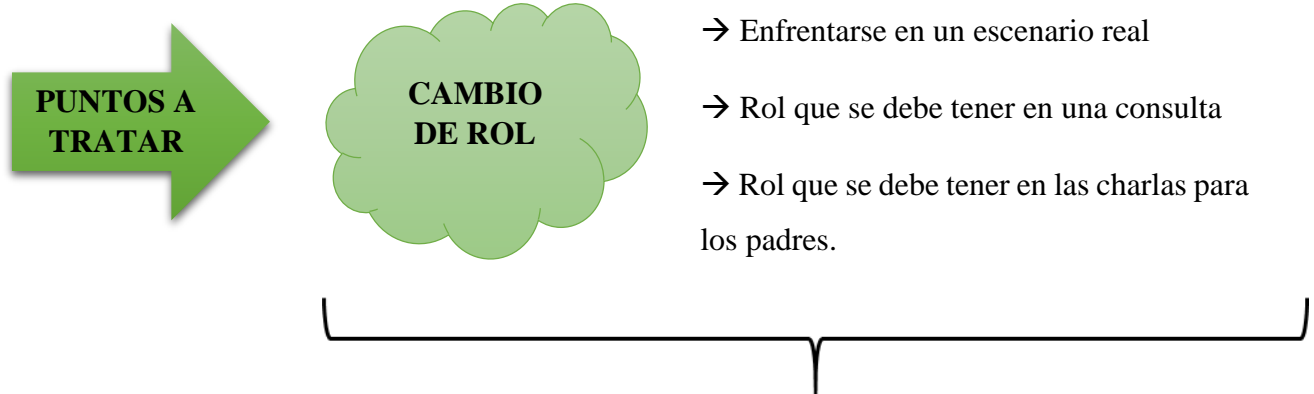
SESIÓN 2: Cambio de roles.

- En esta sesión se realizará una actividad de cambio de papeles, en ella, unas personas tomarán el papel de paciente mientras que las otras seguirán con el papel de profesional sanitario.
- Se intentará analizar cómo actúan los distintos profesionales ante las diferentes situaciones que se pueden encontrar tanto en su propia consulta como posteriormente en las charlas que ellos mismos impartirán
- Se intentarán recrear escenas de todas aquellas circunstancias que se pueden dar antes del diagnóstico, así como las que pueden aparecer una vez que el niño haya sido diagnóstico de retinoblastoma.
- Con esta actividad, se intentará lograr que los profesionales sepan cómo enfrentarse al retinoblastoma, así como conseguir que el rol de la enfermera pueda estar interiorizado dentro del proceso de enfermedad.
- Los métodos didácticos que se utilizarán para ello serán:
 - En la segunda sesión, se comenzará con una explicación de la actividad. A continuación, se repartirán los papeles para el cambio de rol, siendo una enfermera y la otra persona, uno de los familiares de algún afectado con retinoblastoma.
 - Tras la adjudicación de papeles, se realizará la dinámica sobre el cambio de personalidad, para conocer cómo actuaríamos ante un familiar que te preguntara sobre retinoblastomas, o a la inversa, cómo vemos que actúan los profesionales sanitarios desde “el otro lado de la mesa”.
 - Una vez finalizada esta dinámica, se hará una lluvia de ideas, donde los diferentes profesionales sanitarios valorarán y analizarán las escenas representadas, en búsqueda de la mejor actuación enfermera.

OBJETIVOS

- Enseñar al profesional sanitario a reconocer los principales signos y/o síntomas que provoca el retinoblastoma.
- Combatir la enfermedad de una forma ontológica.
- Ayudar a familias con niños diagnosticados de retinoblastoma.

- Incentivar la educación sanitaria por parte del profesional sanitario.
- Eliminar creencias o estereotipos sobre el retinoblastoma.
- Fomentar la integración de la enfermería dentro del proceso de enfermedad del retinoblastoma.



ROL DE ENFERMERA INTERIORIZADO EN EL PROCESO DE ENFERMEDAD

DURACIÓN
1 HORA Y 30
MINUTOS

- ❖ 10 minutos para la explicación de la sesión y la asignación de papeles.
- ❖ 50 minutos para la representación de las escenas.
- ❖ 30 minutos para la puesta en común y el análisis de la situación

SESIÓN 3: Charla encaminada a que el profesional sanitario sepa que información darle a los familiares, así como apoyarles en el proceso de enfermedad.

- Esta sesión a diferencia de la primera, viene encaminada a que los profesionales de enfermería sepan adaptar la información al nivel de entendimiento de los familiares.
- Además, también tiene como finalidad, que los profesionales sepan cómo ayudar a las familias, así como apoyarles a afrontar la situación que están viviendo en este momento.
- Otro de los objetivos a realizar, sería hacerles ver que la enfermedad de sus pequeños no es culpa suya, y en el caso que observáramos una mala adaptación a la situación, si consideráramos oportuno, les redirigiríamos a otros profesionales expertos en situaciones similares.
- En esta sesión, una vez que los profesionales la apliquen a sus charlas, tendrán que ajustar el tiempo, de tal modo que la sesión dure dos horas, y que se realice en ese tiempo, los test (pre y post charla), los diferentes apartados y un tiempo de dudas o inquietudes. Por esa razón, animamos a que los diferentes profesionales desarrollen su organización de las sesiones, siempre y cuando respeten los tiempos de los apartados expuestos en nuestra sesión de partida de los profesionales, un ejemplo sería el siguiente:
 - Duración de la charla para los padres:

Total: 2 horas y media	
5 minutos	Presentación de la charla.
5 minutos	Test pre charla.
1 hora	Exposición del tema (qué es, por qué surge, signos y síntomas...)
30 minutos	Ayuda del afrontamiento del cáncer.
20 minutos	Eliminación de la culpabilidad.
15 minutos	Dudas y/o aclaraciones.
5 minutos	Test de satisfacción.
10 minutos	Cierre del programa.

- Los métodos didácticos que se utilizarán para ello serán:
 - La consecución de esta tercera y última sesión, se iniciará con una charla teórica sobre la información del retinoblastoma que los profesionales deben de dar a los familiares, con ello se quiere enseñar a adaptar la información y a filtrarla de tal modo que todos la entiendan. Esta charla teórica estará acompañada de una presentación con diapositivas como apoyo visual para consolidar la información que estamos transmitiendo. Además, también se tratarán los métodos para ayudar a los familiares a afrontar la enfermedad así como para eliminar los resquicios de culpabilidad que puedan acarrear el diagnóstico de la enfermedad.
 - Para finalizar la sesión, se entregará un test post sesión (Anexo 8) con la cual podremos valorar si el profesional considera mostrarse más cómodo y con mayor seguridad ante las situaciones que se puedan dar.

OBJETIVOS

- Enseñar a los padres, por medio de los diferentes profesionales, a saber detectar los signos y/o síntomas que provoca el retinoblastoma,
- Promover el conocimiento de la patología del retinoblastoma.
- Ayudar a familias con niños diagnosticados de retinoblastoma.
- Incentivar la educación sanitaria por parte del profesional sanitario.
- Ofrecer al paciente ayuda en el proceso de la enfermedad.
- Eliminar creencias o estereotipos sobre el retinoblastoma.
- Fomentar la integración de la enfermería dentro del proceso de enfermedad del retinoblastoma.

**PUNTOS A
TRATAR**



**ADAPTAR
INFORMACIÓN A
LOS FAMILIARES**

- Ayudar a las familias.
- Apoyarles a afrontar la situación.
- No es su culpa.
- En caso de necesidad, redirigir a otro profesional sanitario

- ❖ 30 minutos la exposición de filtros para informar correctamente a los familiares.
- ❖ 30 minutos para la ayuda al afrontamiento del cáncer.
- ❖ 20 minutos para la eliminación de la culpabilidad.
- ❖ 25 minutos para las conclusiones finales → relación profesionales-familia en relación a los retinoblastomas.
- ❖ 5 minutos test.
- ❖ 10 minutos cierre del programa.

DURACION

2 horas

3.4. CALENDARIO.

Para poder tener una mayor organización tanto de las zonas como de los días, hemos elaborado unos calendarios en los que se expone donde estaremos realizando la charla durante el periodo de dos meses.

En este caso, hemos optado por los meses de junio y julio, pudiendo ser estos cambiados por otros meses del año en función de los lugares asignados para la realización de las sesiones.

JUNIO						
		1 Tenerife	2	3 Las Palmas	4	5
6 Lugo	7	8	9 San Sebastián	10	11	12
13 Zaragoza	14	15	16 Zamora	17	18	19
20	21 Valladolid	22	23	24 Soria	25	26
27 Madrid	28	29	30 Albacete			

JULIO						
				1	2	3
4 Badajoz	5	6	7 Sevilla	8	9	10
11	12 Granada	13	14	15 Murcia	16	17
18 Alicante	19	20	21 Mallorca	22	23	24
25 Castellón	26	27	28 Barcelona	29	30	31

3.4.1. Horario de la jornada.

Dentro de la organización de las jornadas, como se ha expuesto anteriormente, se llevaran a cabo tres sesiones con un total de 5 horas y media. Dichas sesiones se llevaran a cabo en un mismo día por cada centro sanitario, quedando el horario asignado de la siguiente manera:

Horario	Materia
10:00 – 12:00	1ª Sesión
12:00 – 12:30	Descanso
12:30 – 14:00	2ª Sesión
14:00 – 16:00	Descanso
16:00 – 18:00	3ª Sesión
18:00	Finalización de sesiones

4. CONCLUSIONES Y PROSPECTIVA.

Este trabajo lo considero de gran importancia y necesidad, pues la enfermería en contadas ocasiones está reconocida dentro del proceso de enfermedad del retinoblastoma. Esto ya parte desde las escuelas y/o las universidades en la actualidad, donde el retinoblastoma prácticamente se pasa por alto al tener una incidencia tan baja como un 3% de los casos de cáncer infantil dando más relevancia a muchos otros tipos de cáncer¹¹.

Creo que esto es un error, ya que está demostrado que si se diagnostica a tiempo tanto el nivel de curación, como la calidad de vida mejoran exponencialmente, pero esto es de extrema dificultad para muchos enfermeros si no nos proporcionan la información necesaria sobre la enfermedad del retinoblastoma.

Por esta razón opino que todos tenemos derecho a conocer aquella información que está íntimamente relacionada con nuestra labor y con la salud de nuestros pacientes y algo tan sencillo como conocer unos signos de alarma puede salvar muchas vidas de los más pequeños. Creo que el conocimiento en nuestra profesión es esencial y esta es una de las razones primordiales de la realización de este proyecto, para que el conocimiento no solo llegue a todos nosotros, sino para que también tengamos la capacidad de transmitírsela a los padres para asegurar o prevenir en la medida de lo posible los desencadenantes terribles de algunas enfermedades.

Como se ha explicado anteriormente, el pronóstico depende de muchas características como el avance que haya tenido la enfermedad, el tamaño y ubicación del tumor, la existencia o ausencia de metástasis, la respuesta al tratamiento que tenga la enfermedad o el estado general del niño¹³. También se ha demostrado que es muy relevante el hecho de que más del 90% de los menores que padecen la enfermedad se pueden curar¹³ con una buena detección a tiempo y por ende con un tratamiento temprano.

Otro punto muy ligado a esto es la gran importancia que asume un seguimiento continuado del menor que ya ha sido diagnosticado de dicha enfermedad, pues en ésta, como en todas las demás enfermedades, es esencial ir valorando los signos y síntomas que van teniendo, así como las evoluciones o retrasos en el mejoramiento de su salud, pues con ello podemos evitar situaciones que empeoren gravemente su salud o incluso situaciones que elevan los riesgos de muerte en los niños, como por ejemplo las metástasis.

Por todo lo anteriormente citado, considero que es de vital importancia que los profesionales conozcan la enfermedad y el proceso de ésta, que se pueda dar un seguimiento y una visión ontológica de su situación y sobretodo asegurarnos de que todos los niños que puedan desarrollar retinoblastoma puedan curarse y tener una vida normal como cualquier otro niño que no padezca esta enfermedad.

Sin embargo, no podemos olvidar que con este proyecto, se presentan algunas limitaciones, en primer lugar, el hecho de que es un programa que aún no se ha realizado y por tanto no sabemos qué resultados podemos obtener, es decir, se trata de un programa que no se ha podido corroborar pues tiene una prospectiva de futuro.

Otra limitación que podemos encontrar es la cantidad de enfermeros que no realizarán el curso, ya sea por falta de interés, por disponibilidad de horarios o porque no puedan desplazarse hasta los lugares donde se van a realizar las diferentes jornadas. Debido a esto, en un futuro estaremos abiertos a ampliar el territorio donde se impartan las jornadas así como el horario, dependiendo de los profesionales que reclamen tal información y se muestren interesados en formar parte de este programa para la salud.

Unido a la anterior limitación también encontramos el interés que podemos despertar en los padres. Cada uno de los enfermeros encargados de impartir la charla dentro de su zona de salud, tiene y debe adecuarse a su población diana de tal modo que favorezca la participación y asistencia a dichas charlas del mayor número de padres o personas interesadas en adquirir dichos conocimientos, pero esto no es un trabajo fácil pues cada uno de los padres requerirá unas necesidades concretas y diferentes al resto y demandará unas características concretas, acciones que se podrán aclarar en las charlas individuales como expliqué anteriormente, dentro del apartado de las actividades propuestas del programa de educación para la salud en padres y familiares.

No obstante, estas limitaciones se podrán ver resueltas una vez se analicen las diferentes evaluaciones, tanto las que se entregan a los padres como a los profesionales, y así conseguiremos eliminar en la medida de lo posible las limitaciones y los posibles errores que se hayan ocasionado.

Para finalizar, reitero una vez más, la importancia que tiene que enfermería tenga conocimientos sobre enfermedades, que como el retinoblastoma, tienen un muy buen pronóstico siempre y cuando sean diagnosticadas a tiempo, y más ahora, cuando en muchos centros de salud, los

pediatras hacen las primeras revisiones de los niños, pero hasta la revisión de los nueve meses la persona encargada de las diferentes revisiones es la enfermera. Por esta razón, debemos conocer los signos y síntomas que entran dentro de lo normal y aquellos que de forma contraria, hay que tomarlos como una alarma a tratar y analizar inmediatamente para poder evitar posibles complicaciones mayores.

Además, poco a poco tenemos que concienciarnos de que la enfermería debe ocupar un lugar de relevancia en el proceso de enfermedad, debemos de ser figuras visibles en la comunidad sanitaria y por supuesto proporcionarle los mejores cuidados a nuestros pacientes, al fin y al cabo este es el fin último de la enfermería y por supuesto también el trasfondo de este trabajo, conseguir el mayor bienestar de nuestros pacientes por medio de nuestros conocimientos y nuestra práctica sanitaria, por supuesto sin olvidar algo tan importante para la enfermería, la esfera humanística.

5. REFLEXIÓN ANTROPOLÓGICA.

Como se ha expuesto anteriormente, los profesionales enfermeros, tienen un papel relevante dentro de los procesos de enfermedad.

Partiendo de este supuesto, creemos que es de vital importancia que los enfermeros se formen para poder dar la mejor atención a todos nuestros pacientes, para ello es necesario que se tenga en cuenta a esta figura sanitaria, que no podemos olvidar la labor que tiene.

Los enfermeros además, por medio de programas de educación para la salud consiguen que los conocimientos lleguen a los pacientes en las diferentes patologías, y no es menos lo que con este proyecto se quiere conseguir.

El retinoblastoma es una enfermedad con una incidencia muy baja pero que puede repercutir gravemente en la salud de los niños si no es diagnosticada a tiempo. Partiendo de esta idea, queremos conseguir que todos los menores tengan el derecho indiscutible que toda persona tiene, a una sanidad de calidad, y que con ello se puedan prevenir muchas enfermedades prevenibles, evitables y como es el caso del retinoblastoma, curados si se diagnostica precozmente.

Partiendo de este proyecto, se quiere cumplir los principios bioéticos en la mayor medida posible y siempre teniendo en cuenta que la persona es digna por el hecho de ser persona, independientemente de la edad o la situación en la que se encuentren.

Retomando el tema de los principios bioéticos, el principio de beneficencia se intentará conseguir por medio de la implantación del proyecto desarrollado en este trabajo, pues queremos conseguir el bien de las personas y para ello optamos por una buena educación a los profesionales sanitarios e instamos a que éstos, compartan sus conocimientos en sesiones dirigidas a los padres. Por supuesto, con estas medidas se cumplirá el principio de no maleficencia, pues no se busca ningún mal ni hacer daño de ninguna forma con estas sesiones, si no que se intenta fomentar el bien de la población a la que vamos a tratar, consiguiendo una atención sanitaria ontológica a todos los afectados por retinoblastoma.

En lo que respecta al principio de autonomía, podemos abordarlo de diferentes ángulos. Por un lado respetamos la libertad e independencia de todos los profesionales tanto para recibir información sobre la patología como para que estos lo retransmitan a todos sus pacientes; si no que también podemos dirigir la mirada hacia la autonomía del paciente, que tiene la completa

libertad de formar parte de este programa de educación para la salud, así como para aceptar recibir la ayuda que se les ofrecerá ante la situación que están viviendo.

Por último, el principio de justicia, que también se cumplirá debido a que nos desplazaremos por todo el territorio nacional, prestando las charlas a todos aquellos profesionales enfermeros que estén dispuestos a escucharlas, además también fomentaremos que estos profesionales, implanten programas de educación para la salud sobre el retinoblastoma en sus diferentes centros de salud, para así asegurarnos que llegue al mayor número de personas.

Olvidándonos de los principios bioéticos y centrándonos más en una reflexión antropológica propiamente dicha, considero que para abordar este tema tenemos que abarcar diferentes aspectos de cómo se percibe el mundo tanto ahora como en la antigüedad.

Cabe decir que es conocido que en casi la totalidad de las religiones, por medio de sus escrituras, dejan en manifiesto sus miedos, partiendo de este principio, en gran parte de dichas religiones aparecen tanto ciegos, como tuertos, como si con ello reflejasen el miedo que tienen a la oscuridad, a perder un nexo de unión con el mundo tan importante como la visión, como si el acto de perder la vista supusiera una perdición sin igual. No quedándose solo ahí, sino que en algunas religiones como en el caso del cristianismo, se encuentra la figura de Santa Lucía, patrona de la vista, de los ciegos y de los niños enfermos, con quien se insta a protegerla de cualquier forma.

No obstante, partiendo de esta concepción de que todo el mundo tiene miedo a dicha oscuridad, ¿No se debería de hacer lo que este en nuestra mano para evitar que las personas más indefensas de nuestra sociedad, como son los más pequeños, caigan en esta oscuridad? Creo que sí, que se debería de hacer todo y más, porque como dijo San Francisco de Asís “Porque dando es como recibimos” y queremos volcarnos íntegramente en el mayor cuidado a los más pequeños y más en los que estén pasando por situaciones tan difíciles como una enfermedad de este tipo, porque luchando por ellos, luchamos por un futuro mejor.

Esto no solo queda ahí, pues dichos ciegos o tuertos de los relatos anteriormente citados, en casi todos ellos, intentan por todos los medios sobreponerse a su situación, a sus limitaciones físicas, a su enfermedad, y son muchos los ejemplos, como es el caso de Odín que perdió un ojo por conseguir el conocimiento, y no por no tenerlo dejó de ser el Padre de todos, o los ciegos que aparecen en la Biblia, que aun arriesgándose a molestar al hijo de Dios y a tener represalias por los judíos, le llamaban y seguían proclamando su fe para ser curados, lo cual nos hace pensar que si conseguimos sobreponernos a nuestras incapacidades y luchamos por salvarnos

de ellas, podemos conseguir la plenitud, acto que por supuesto debemos transmitir a todos nuestros pacientes con el objetivo de transmitirle una mayor fuerza para superar su enfermedad y de tratarle como dije al inicio de una forma lo más ontológica posible.

Tenemos que dejar atrás la época donde los enfermos fueron apartados de los demás ya sean con enfermedades incurables conocidas y muy contagiosas para algunas épocas pasadas como es el caso de la peste o la lepra, hasta otras como la ceguera o la sordera que a aquellos que lo padecían se veían obligados a mendigar por las calles, tanto es así que se puede ver claramente como en el Levítico 21:18 queda explícito que un sacerdote de la época no podía acercarse a un ciego para no contagiarse, o en la antigua Esparta donde los niños por padecer una enfermedad o deformidad física estaban condenados a la muerte, acciones que por fortuna actualmente no son así. Si esto lo pensamos en la actualidad nos parece algo inhumano y nos hace valorar mucho más la necesidad de que todos nuestros pacientes reciban una asistencia sanitaria de calidad y no por falta de conocimientos o miedo a lo desconocido, les aboquemos a una enfermedad que si avanza en demasía puede llegar a ser mortal.

Tras este breve recorrido por la historia y la religión no podemos olvidar que todo el personal enfermero tiene la obligación de tener al día sus conocimientos, acción que está recogida por el Código Deontológico de la Enfermería Española, y que pese a los años que pasen desde que terminan los estudios, no se puede olvidar.

Para concluir con esta reflexión antropológica, y por ende este trabajo, creo oportuno citar una frase de San Francisco de Asís que dice así “Comienza haciendo lo que es necesario, después lo que es posible y de repente estarás haciendo lo imposible” y esto es precisamente lo que se quiere lograr con este trabajo, partiendo de algo tan necesario como es un programa de educación para la salud, para conseguir que tanto el personal enfermero como los padres o familiares conozcan lo que es el retinoblastoma, lograr que se reduzcan los casos con mal pronóstico debido a un diagnóstico tardío por no haber sabido reconocer los signos primarios y por tanto conseguir que nuestros pequeños tengan una mayor calidad de vida.

6. BIBLIOGRAFÍA.

1. Ministerio de Sanidad y Consumo. Estrategia en Cáncer del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2006.
2. Ministerio de Sanidad y Consumo. La situación del cáncer en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo.
3. Federación Española de Padres de Niños con Cáncer. Cáncer Infantil en cifras [Internet]. [revisado el 5 Febrero de 2016]. Disponible en: <http://cancerinfantil.org/cancer-en-ninos-y-adolescentes/ninos-con-cancer-en-cifras/>
4. Ministerio de Sanidad y Política Social. Estrategia en Cáncer del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2010
5. Perís - Bonet R. Incidencia y supervivencia del cáncer infantil. Revista Española de Pediatría Clínica e Investigación. 2008;64 (5):342-356.
6. MayoClinic.org. Retinoblastoma [Internet]. [Visitado el 19 de noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/retinoblastoma/home/ovc-20156213>
7. Pandey A. Retinoblastoma: An overview. Saudi Journal of Ophthalmology. 2013;28(4):310-315.
8. Chintagumpala M, Chevez-Barrios P, Paysse E, Plon S, Hurwitz R. Retinoblastoma: Review of Current Management. The Oncologist. 2007;12(10):1237-1246.
9. Retinoblastoma: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [actualizada el 2 de octubre de 2014, visitada el 10 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001030.htm>
10. De Paz Gago M. El retinoblastoma en el Lactante. Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina; 1 de Octubre de 1998.
11. Retinoblastoma National Cancer Institute. [Internet]. [Revisado el 17 de Agosto de 2015] [Visitado el 15 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/tipos/retinoblastoma/pro/tratamiento-retinoblastoma-pdq>
12. Retinoblastoma. Stjude.org. [Internet]. [Visitado el 12 Noviembre de 2015]. Disponible en: <https://www.stjude.org/disease/retinoblastoma.html>

13. Retinoblastoma. Salud: Discapnet.es. [Internet]. [visitado el 20 Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://salud.discapnet.es/Castellano/Salud/Enfermedades/EnfermedadesDiscapacitantes/R/Retinoblastoma/Paginas/REtinoblastoma.aspx>
14. Retinoblastoma in Children. Health Library [Internet]. The University of Chicago Medicine. [Internet]. [Visitado el 18 Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://healthlibrary.uchospitals.edu/Spanish/Search/90,P02742>
15. ¿Qué es un Retinoblastoma? [Internet] American Academy of Ophthalmology. 2012. [Visitado el 19 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.aao.org/salud-ocular/enfermedades/que-es-retinoblastoma>
16. Merino S. D. Retinoblastoma: etiología, clínica y tratamiento. Imagen óptica Año 1. 1999;1(4):11 - 15. [Revisado el 3 de enero de 2016]
17. Ministerio del Poder Popular para Educación Universitaria, Ciencia y Tecnología. Para prevenir el retinoblastoma, se debe realizar un examen a los recién nacidos. 9 de diciembre de 2010. [Revisado el 3 de enero de 2016]
18. Retinoblastoma: An Overview [Internet]. People Beating Cancer. 2012 [revisado el 3 Enero de 2016]. Disponible en: <http://peoplebeatingcancer.org/articleretinoblastoma-overview/>
19. Alonso J, Pestaña A. Aportación de la genética al retinoblastoma. En: Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. pags 259-264, 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatrica/cap22.htm>
20. Kidshealth.org. Retinoblastoma [Internet]. 2012 [revisado el 3 de Enero de 2016]. Disponible en: http://kidshealth.org/parent/en_espanol/medicos/retinoblastoma_esp.html#
21. Estrabismo. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. P.569.
22. Esotropía. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 546.
23. Exotropía. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 583.
24. Rubeosis iridis. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 1270.
25. Hipema. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 723.

26. Proptosis. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 1140.
27. Exoftalmía. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 582.
28. Passarge E. Genética texto y atlas. 3ª ed. Madrid: Médica Panamericana SA; 2010.
29. Patrón Romero M, Gorospe Arrazuria M.A, Salinas Moreno S, Larrauri Martinez J. Anatomía patológica de los retinoblastomas enucleados tras quimiorreducción. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. pags 333-341, 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap31.htm>
30. Abelairas Gómez J, Peralta Calvo J, Boto de los Bueis A, Sánchez Jacob E, De las Heras Martín Á. Tratamiento del retinoblastoma. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap26.htm>
31. Valcárcel F, De la Torre Tomás A, Hervás Morón A, Arcas M. Aportación de la radioterapia al retinoblastoma. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap30.htm>
32. Sastre Urgelles A, García-Miguel P. Quimioterapia en el retinoblastoma. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap27.htm>
33. Telangiectasia. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. P.1393.
34. Queratoconjuntivitis. 6ª Ed. Diccionario Mosby Pocket de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud. Barcelona: Elsevier; 2010. P.1192.
35. Retinoblastoma En: Edge SB, Byrd DR, Compton CC, et al., eds.: AJCC Cancer Staging Manual. 7º Ed. Nueva York, NY: Springer, 2010, pag 562–63.
36. Trincado A, López J, González M, Villaseca E, Roizen A, Manieu D et al. Retinoblastoma en pediatría, experiencia en un hospital pediátrico. Revista chilena de pediatría. [Internet] 2008; 79 (6): 614-622. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s0370-41062008000600006&lng=es.
37. Meiting N, Diagnosis and treatment of retinoblastoma. Revista Costarricense Salud Pública 2012; 21 (2): 123-126. Disponible en: <http://www.scielo.sa.cr/pdf/rcsp/v21n2/art14v21n2.pdf>

38. Lautaro P, Cáncer en pediatría. Aspectos generales. Revista chilena de pediatría [Internet] 2000; 71 (4): 283-295. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062000000400002&lng=en.
39. Shinohara E. Retinoblastoma: Los fundamentos. Oncolink. The Abramson Cancer Center of the University of Pennsylvania [Internet]. Es.oncolink.org. [Visitado el 5 de Marzo de 2016] [Actualizado el 7 de Mayo de 2015]. Disponible en: <http://es.oncolink.org/types/article.cfm?c=465&id=9553>
40. Abelairas Gómez J, Peralta Calvo J, Sánchez Jacob E, Gayá Moreno F. Introducción al retinoblastoma. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. pags: 265-276, 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap23.htm>
41. Veramany L. Patogenia del retinoblastoma [Internet]. Patogenia del retinoblastoma. 2014 [Revisado el 10 de Febrero de 2016]. Disponible en: <http://patologiaderetinoblastoma.blogspot.com.es/>
42. De las Heras Martín Á, Abelairas Gómez J, Boto de los Bueys A, Gayá Moreno F. Reducción de los retinoblastomas con quimioterapia y tratamientos de consolidación. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap28.htm>
43. Boto de los Bueys A, Abelairas Gómez J, Serradas Hierro A, Vidal Sanz J, Gayá Moreno F. Placas de rutenio en el tratamiento del retinoblastoma. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. eds. Tecnimedia Editorial S.L. 2000. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap29.htm>

7. ANEXOS

Índice de Anexos

ANEXO 1: Sistema de clasificación clínica.....	67
ANEXO 2: Sistema de clasificación patológica.....	69
ANEXO 3: International Retinoblastoma Staging System.....	71
ANEXO 4: Mapa geográfico del territorio.....	72
ANEXO 5: Poster para profesionales.....	73
ANEXO 6: Tríptico para profesionales.....	74
ANEXO 7: Test para profesionales pre-charla.....	75
ANEXO 8: Test para profesionales post-charla.....	76
ANEXO 9: Test para profesionales satisfacción.....	77
ANEXO 10: Poster para familiares.....	78
ANEXO 11: Tríptico para familiares.....	79
ANEXO 12: Test para familiares pre-charla.....	80
ANEXO 13: Test para familiares satisfacción.....	81

ANEXO 1: Sistema de clasificación clínica.

Tumor primario³⁵

TX	No se puede evaluar el tumor primario
T0	No hay prueba de tumor primario
T1	Tumores que no sobrepasan 2/3 del volumen ocular, sin metástasis vítrea o subretiniana.
T1a	Ningún tumor en cualquiera de los ojos mide más de 3 mm en su mayor dimensión o se localiza a menos de 1,5 mm del nervio óptico o de la fovea.
T1b	Por lo menos un tumor mide más de 3 mm en su mayor dimensión o se localiza a menos de 1,5 mm del nervio óptico o de la fovea. No hay desprendimiento de retina o líquido subretiniano más allá de 5 mm desde encima de la base del tumor.
T1c	Por lo menos un tumor mide más de 3 mm en su mayor dimensión o se localiza a menos de 1,5 mm del nervio óptico o de la fovea, con desprendimiento de retina o líquido subretiniano más allá de 5 mm desde la base del tumor.
T2	Tumores que no sobrepasan 2/3 del volumen ocular, con metástasis vítrea o subretiniana. Puede haber desprendimiento de retina.
T2a	Se presenta diseminación focal vítrea o subretiniana de agregados finos de células tumorales, pero no hay grupos grandes o "bolas de nieve" de células tumorales.
T2b	Se presenta diseminación focal vítrea o siembra subretiniana, definida como grupos difusos o "bolas de nieve" de células tumorales.
T3	Enfermedad intraocular grave.
T3a	El tumor llena más de las 2/3 partes del ojo.
T3b	Se presentan una o más complicaciones, que pueden incluir glaucoma neovascular relacionado con un tumor o glaucoma de ángulo cerrado, diseminación del tumor hacia el segmento anterior, hipema, hemorragia vítrea, o celulitis orbital.
T4	Enfermedad extraocular detectada mediante estudios de imaginología.
T4a	Invasión del nervio óptico.

T4b	Invasión de la órbita.
T4c	Diseminación intracraneal que no pasa el quiasma.
T4d	Diseminación intracraneal que pasa el quiasma.

Ganglios linfáticos regionales³⁵

NX	No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales.
N0	No hay compromiso de ganglios linfáticos.
N1	Compromiso de ganglios linfáticos regionales (preauricular, cervical, submandibular).
N2	Compromiso de los ganglios linfáticos distantes.

Metástasis³⁵.

M0	No hay metástasis.
M1	Metástasis sistémica.
M1a	Lesión única en sitios por fuera del SNC.
M1b	Lesiones múltiples en sitios por fuera del SNC.
M1c	Lesión(es) prequiasmática(s) en el SNC.
M1d	Lesión(es) posquiasmática(s) en el SNC.
M1e	Compromiso leptomeníngeo o del SNC.

ANEXO 2: Sistema de clasificación patológica.

Tumor primario³⁵

pTx	No se puede evaluar el tumor primario.
pT0	No hay prueba de tumor primario.
pT1	Tumor limitado al ojo sin invasión del nervio óptico o de la coroides.
pT2	Tumor con invasión mínima del nervio óptico o de la coroides.
pT2a	El tumor invade superficialmente la cabeza del nervio óptico, pero no se extiende más allá de la lámina cribosa o exhibe invasión coroidea focal.
pT2b	El tumor invade superficialmente la cabeza del nervio óptico, pero no se extiende más allá de la lámina cribosa y exhibe invasión coroidea focal.
pT3	Tumor con invasión importante del nervio óptico o de la coroides.
pT3a	El tumor invade la cabeza del nervio óptico más allá de la lámina cribosa, pero no la línea de resección quirúrgica o exhibe invasión coroidea extensa.
pT3b	El tumor invade el nervio óptico más allá de la lámina cribosa, pero no la línea de resección quirúrgica y exhibe invasión coroidea masiva.
pT4	El tumor invade el nervio óptico hasta la línea de resección o exhibe diseminación extraocular en otros lugares.
pT4a	El tumor invade el nervio óptico hasta la línea de resección, pero no se identifica diseminación extraocular.
pT4b	El tumor invade el nervio óptico hasta la línea de resección y se identifica diseminación extraocular.

Ganglios linfáticos regionales³⁵

pNX	No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales.
pN0	No hay compromiso de ganglios linfáticos.
pN1	Compromiso de los ganglios linfáticos regionales (preauricular, cervical).
N2	Compromiso de los ganglios linfáticos distantes.

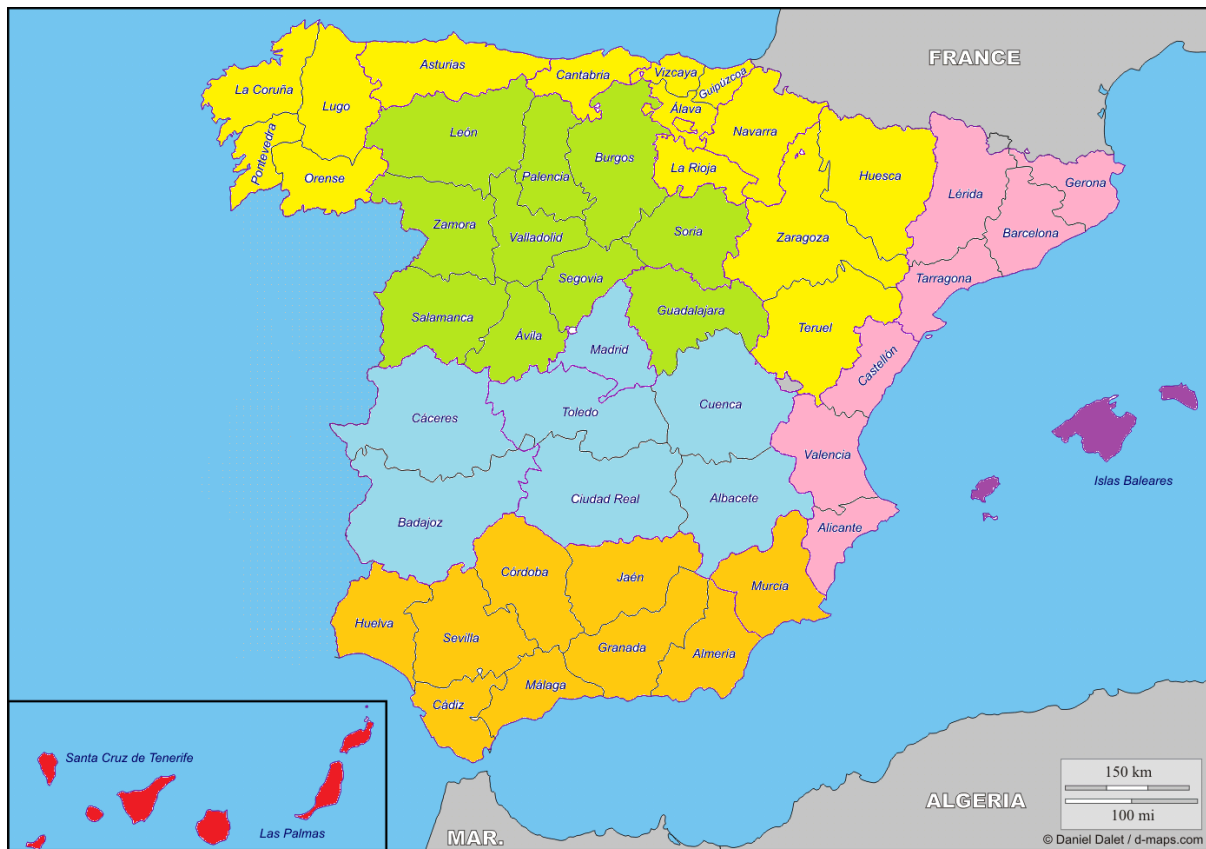
Metástasis³⁵

cM0	No hay metástasis.
pM1	Metástasis en sitios que no están en el SNC.
pM1a	Lesión única.
pM1b	Lesiones múltiples.
pM1c	Metástasis en el SNC.
pM1d	Masa(s) discreta(s) sin compromiso leptomeníngeo o del SNC.
pM1e	Compromiso leptomeníngeo o del SNC.

ANEXO 3: International Retinoblastoma Staging System¹¹.

Estadio 0	El ojo no se sometió a enucleación y no hay diseminación de la enfermedad.	
Estadio I	Ojo enucleado, con resección histológica completa.	
Estadio II	Ojo enucleado, tumor residual microscópico.	
Estadio III	Diseminación regional	a. Enfermedad orbitaria manifiesta.
		b. Diseminación periauricular o cervical a ganglio linfático.
Estadio IV	Enfermedad metastásica	a. Metástasis hemática (sin compromiso del SNC): - 1. Lesión única. - 2. Lesiones múltiples.
		b. Diseminación al SNC (con cualquier otro sitio de enfermedad regional o metastásica regional, o sin este): - 1. Lesión prequiasmática. - 2. Masa en el SNC. - 3. Enfermedad leptomeníngea y en el LCR.

ANEXO 4: Mapa geográfico del territorio.



Color amarillo: Zona norte.

Color azul: Zona submeseta sur.

Color rosa: Zona levante.

Color morado: Zona balear.

Color naranja: Zona sur.

Color rojo: Zona canaria.

Color verde: Zona submeseta norte.

RETINOBLASTOMA

TODO SOBRE UN GRAN DESCONOCIDO

CUÁNDO

1 de Junio en Tenerife	4 de Julio en Badajoz
3 de Junio en Las Palmas	7 de Julio en Sevilla
6 de Junio en Lugo	12 de Julio en Granada
9 de Junio en San Sebastián	15 de Julio en Murcia
13 de Junio en Zaragoza	18 de Julio en Alicante
16 de Junio en Zamora	21 de Julio en Mallorca
21 de Junio en Valladolid	25 de Julio en Castellón
24 de Junio en Soria	28 de Julio en Barcelona
27 de Junio en Madrid	
30 de Junio en Albacete	

EVENTO PARA PROFESIONALES DE ENFERMERÍA

HORARIO

1ª Sesión: 10.00 - 12.00
2ª Sesión: 12.30 - 14.00
3ª Sesión: 16.00 - 18.00

DIRECCIÓN WEB

raquelgarciar1994@gmail.com



ANEXO 6: Tríptico para profesioales.



Signos de alarma

- Leucocoria
- Elusión del iris
- Estrabismo
- Enrojecimiento ocular
- Profundidad
- Miosis fija

Para más información:

- Retinoblastoma National Cancer Institute. [Internet]. [Revisado el 17 de Agosto de 2015]. [Visitado el 15 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/tipos/retinoblastoma/pro/tratamiento-retinoblastoma-pdq>
- ¿Qué es un Retinoblastoma? [Internet] American Academy of Ophthalmology. 2012. [Visitado el 19 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.aao.org/salud-ocular/enfermedades/que-es-retinoblastoma>
- Kidshhealth.org. Retinoblastoma [Internet]. 2012 [revisado el 3 de Enero de 2016]. Disponible en: http://kidshhealth.org/parent/es_espagnol/madicos/retinoblastoma_esp.html#



Más información.

- Es una enfermedad con muy poca incidencia, con un porcentaje del 3% (entre los 0 - 4 años aunque puede aparecer posteriormente)
- Es el tumor maligno ocular mas frecuente en la infancia y segundo tumor intraocular primario de todos los grupos de edad.
- Puede ser curada si se diagnostica a tiempo

Autor:
Raquel Garcia Ruiz
raquelgarcia1994@gmail.com
Número de contacto: 607649706
Población: Madrid



Retinoblastoma:
Todo sobre
un gran
desconocido

¿Qué es el Retinoblastoma?

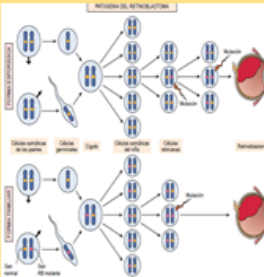
El retinoblastoma es un tumor intraocular primario de la retina con carácter maligno que se puede desarrollar en cualquier parte de la misma.

Etiología

- Es causada por la mutación del gen RB - 1 del cromosoma 13.

Aparición:

- De forma congénita (hereditaria): 1/3 de los afectados.
- Por un cambio producido por dicho gen de forma esporádica: 2/3 de los afectados.



Signos y síntomas:

Para poder diagnosticar esta enfermedad con la mayor brevedad de tiempo posible, debemos saber los signos y síntomas que se pueden desarrollar:

Preoccos:

- Leucocoria: reflejo nacarado en la zona de la pupila.
- Estrabismo: los ojos visuales no se dirigen simultáneamente al mismo objeto.
- Rubeosis del iris: formación de vasos sanguíneos anómalos sobre la parte anterior del iris.
- Enrojecimiento ocular.
- Midriasis fija: dilatación de la pupila del ojo de forma persistente y que no se contrae ante estímulos.
- Disminución de la visión.

Evolucionados:

- Proptosis: abombamiento, protuberancia o desplazamiento hacia delante de un órgano.
- Exoftalmía: trastorno caracterizado por una protusión marcada en los globos oculares.

Pruebas diagnósticas

- Examen externo de ambos ojos.
- Oftalmoscopia indirecta de cada ojo.
- Examen radiológico.
- Tomografía axial computarizada o TAC.
- Razonancia magnética nuclear.
- Ecografía ocular.
- Angiofluorescintografía.
- Estudios enzimáticos y citológicos del humor acuoso.
- Punciones lumbares y medulares.
- Examen inmunológico.
- Estudio genético molecular.

Puede ser curado si es diagnosticado precozmente.

Tú como enfermero, puedes descubrirlo a tiempo, sólo para y mira.

Opciones de tratamiento.

- Cirugía: enucleación, crioterapia o fotocoagulación.
- Crioterapia.
- Termoterapia con láser diodo.
- Fotocoagulación láser.
- Radioterapia.
- Placas radiactivas episclerales o "Braquterapia".
- Quimioterapia.

ANEXO 7: Test para profesionales pre-charla.

Test pre-charla sesión 1.

1. ¿Conocías el retinoblastoma antes de oír la existencia de esta charla?
 - a. Si.
 - b. No.

2. ¿Has tenido pacientes con dicha patología?
 - a. Si.
 - b. No.
 - i. En caso de respuesta afirmativa, ¿has sabido cómo enfrentarte a ella?
Si.
No.
 - ii. ¿Has sabido acompañar a los padres en el proceso de enfermedad?
Si.
No.

3. ¿Conoces los signos/síntomas precoces?
 - a. Si.
 - b. No.
 - i. En caso afirmativo, enumere alguno de ellos.

4. ¿Sabes cuál es el tratamiento de elección?
 - a. Si.
 - b. No.

5. ¿Sabes qué hacer ante el retinoblastoma como enfermero?
 - a. Si.
 - b. No.

6. ¿Sabes cómo ayudar a los padres cuando se ha diagnosticado el retinoblastoma?
 - a. Si.
 - b. No.

ANEXO 8: Test para profesionales post-charla.

Test post-charla sesión 3.

1. Con la charla impartida, ¿Tienes claros los conocimientos sobre la enfermedad?
 - a. Si.
 - b. No.

2. Ahora, ¿Sabes cómo enfrentarte a ella?
 - a. Si.
 - b. No.
 - i. En caso de respuesta afirmativa, ¿Cómo lo harías?

3. ¿Consideras oportuno que los enfermeros formen parte del proceso de enfermedad en los retinoblastomas?
 - a. Si.
 - b. No.

4. ¿Sabes cómo actuar ante sospechas de padecimiento de retinoblastoma?
 - a. Si.
 - b. No.

5. Desde el punto de vista enfermero, ¿Sabes cómo tratar oncológicamente la enfermedad?
 - a. Si.
 - b. No.

6. ¿Te ves capacitado para impartir charlas sobre el retinoblastoma en tu lugar de trabajo?
 - a. Si.
 - b. No.

7. ¿Te ves cualificado para eliminar el concepto *cáncer = muerte* del pensamiento de los padres de niños afectados?
 - a. Si.
 - b. No.

8. ¿Sabrías detectar cuando se está dando un afrontamiento ineficaz de la enfermedad?
 - a. Si.
 - b. No.
 - i. En el caso afirmativo, ¿Sabes cómo tienes que actuar?
 - Si.
 - No.

ANEXO 9: Test para profesionales satisfacción.

Test de satisfacción sesión 3.

1. Del 1 al 10, ¿Cómo valorarías la información que se ha impartido?
2. Del 1 al 10 ¿Cómo valorarías al encargado de impartir la charla?
3. ¿Crees que los recursos empleados son acordes a las diferentes sesiones?
4. ¿Y el tiempo?
5. En la práctica de tu trabajo, ¿Consideras que esta charla te ha ayudado?
6. Del 1 al 10, ¿Cómo valorarías al programa en su conjunto?
7. ¿Qué cambiarías de él?

RETINOBLASTOMA
**TU CONOCIMIENTO
PUEDE SALVARLE**


CUÁNDO
(Insertar fecha dependiendo de la disponibilidad de cada enfermero en cada centro de salud)

HORARIO
(Insertar horario dependiendo de la disponibilidad de cada enfermero en cada centro de salud así como la adecuación de cada charla)

TE AYUDAMOS A CONOCER.
AYUDANOS A VALORAR.

**Charlas
informativas
sobre la
enfermedad del
retinoblastoma**

Abierto al público



ANEXO 11: Tríptico para familiares.



SALVALES DE ESTAR MARCADOS



Para más información:

- Retinoblastoma National Cancer Institute. [Internet]. [Revisado el 17 de Agosto de 2015]. [Visto el 15 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/signos/retinoblastoma/tratamiento-retinoblastoma-pdq>
- ¿Qué es un Retinoblastoma? [Internet]. American Academy of Ophthalmology. 2012. [Visto el 19 de Noviembre de 2015]. Disponible en: <http://www.aao.org/salud-ocular/enfermedades/que-es-retinoblastoma>
- Kidshhealth.org. Retinoblastoma [Internet]. 2012 [revisado el 3 de Enero de 2016]. Disponible en: http://kidshhealth.org/parent/en_espanol/medicos/retinoblastoma_esp.html#

Autor:
Raquel García Ruiz
raquelgarcia1984@gmail.com
Teléfono de contacto: 607649706
Población: Madrid





**Retinoblastoma:
Todo sobre
un gran
desconocido**

SIGNOS DE ALARMA

	LEUCOCORIA
	ESTRABISMO
	EXOFTALMIA

¿Qué es el Retinoblastoma?

El retinoblastoma es un tumor intraocular primario de la retina con carácter maligno que se puede desarrollar en cualquier parte de la misma.

Más información.

- Es una enfermedad con muy poca incidencia.
- Es el tumor maligno ocular más frecuente en la infancia y segundo tumor intraocular primario de todos los grupos de edad.
- El porcentaje de retinoblastoma que se da es del 3%.
- La mayor incidencia se da en la franja de edad de 0 a 4 años aunque puede aparecer posteriormente.
- Puede ser curada si se diagnostica a tiempo

Signos y síntomas:

Para poder diagnosticar esta enfermedad con la mayor brevedad de tiempo posible, debemos saber los signos y síntomas que se puedan desarrollar:

Precoces:

- Leucocoria: reflejo nacarado en la zona de la pupila.
- Estrabismo: los ojos visuales no se dirigen simultáneamente al mismo objeto.
- Rubeosis del iris: formación de vasos sanguíneos anómalos sobre la parte anterior del iris.
- Enrojecimiento ocular.
- Miđriasis fija: dilatación de la pupila del ojo de forma persistente y que no se contrae ante estímulos.
- Disminución de la visión.

Evolucionados:

- Proptosis: abombamiento, protuberancia o desplazamiento hacia delante de un órgano.
- Exoftalmia: trastorno caracterizado por una protusión marcada en los globos oculares.



Etiología

- Es causada por la mutación del gen RB - 1 del cromosoma 13.

Aparición:

- De forma congénita (hereditaria): 1/3 de los afectados.
- Por un cambio producido por dicho gen de forma esporádica: 2/3 de los afectados.

¿Qué puedo hacer?

Si detectas alguno de los signos o síntomas, acude a tu centro sanitario, ellos sabrán observarle y ayudarte.

“Cómo salvar la vista de los niños”

Recuerda: usa flash y lo verás.

ANEXO 12: Test para familiares pre-charla.

Test pre-charla sesión 1.

1. ¿Conocías el retinoblastoma antes de oír la existencia de esta charla?
 - a. Si.
 - b. No.

2. ¿Tienes algún familiar con esta patología?
 - a. Si.
 - b. No.
 - i. En caso de respuesta afirmativa, ¿Qué parentesco os une?

3. ¿Conoces los signos/síntomas precoces?
 - a. Si.
 - b. No.
 - i. En caso afirmativo, enumere alguno de ellos.

4. En el caso de que tu hijo este dignosticado de retinoblastoma ¿Te sientes culpable por ello?
 - a. Si.
 - b. No.

5. ¿Sabes qué hacer ante el retinoblastoma como padre o familiar?
 - a. Si.
 - b. No.

6. ¿Te has sentido acompañado por el personal de enfermería en el proceso de la enfermedad?
 - a. Si.
 - b. No.

ANEXO 13: Test para familiares satisfacción.

Test de satisfacción sesión 1.

1. Del 1 al 10, ¿Cómo valorarías la información que se ha impartido?
2. Del 1 al 10 ¿Cómo valorarías al encargado de impartir la charla?
3. ¿Crees que los recursos empleados son acordes a la sesión?
4. ¿Y el tiempo?
5. En tu vida, ¿Consideras que esta charla te ha ayudado?
6. ¿Te ha hecho cambiar ideas preconcebidas?
7. Del 1 al 10, ¿Cómo valorarías al programa en su conjunto?
8. ¿Qué cambiarías de él?