



A Handbook for Families

aphon
Association of Pediatric
Hematology/Oncology Nurses

Retinoblastoma

ONCOLOGY SERIES



A Handbook for Families

aphon
Association of Pediatric
Hematology/Oncology Nurses

Retinoblastoma

ONCOLOGY SERIES

Retinoblastoma

A HANDBOOK FOR FAMILIES

AUTHORS

Cheryl Fischer, MSN RN CPNP

Mary Petriccione, MSN RN PPCNP-BC

CONTENT REVIEWERS

APHON Steering Council

PARENT REVIEWER

Sherie Buell

ABOUT THIS COVER

This cover is specially designed for your child to color and personalize. When your child finishes decorating the cover, return it to the clinic or doctor's office where you received the handbook.

This handbook is published by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) for educational purposes only. The material has been developed by sources believed to be reliable. The material is not intended to represent the only acceptable or safe treatment of retinoblastoma. Under certain circumstances or conditions, additional or different treatment may be required. As new research and clinical experience expand the sources of information available concerning the treatment of retinoblastoma, adjustments in treatment and drug therapy may be required.

APHON makes no warranty, guarantee, or other representation, express or implied, concerning the validity or sufficiency of the treatments or related information contained in this handbook.

APHON grants unrestricted permission to photocopy or print the handbook for educational use by the care team or the care team's institution. The user may not alter content or receive monetary gain from distributing photocopies of this product.

This resource may not be translated without written permission from APHON.

Copyright © 2025 by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses
www.aphon.org

INTRODUCTION

Hearing that your child has cancer can be shocking and overwhelming. At first it may be difficult to accept the diagnosis and to see your child in the hospital, or beginning treatment. However, the reality of the situation will become easier to accept with time and information. Educating yourself on your child's diagnosis, treatment plan, and possible side effects, and familiarizing yourself with the members of your child's healthcare team and resources available, may help ease some of the feelings surrounding the diagnosis and treatment.

WHAT IS RETINOBLASTOMA?

Retinoblastoma is a cancer of one or both eyes which usually occurs in children who are younger than 5 years of age. The tumor(s) occur in the retina (the innermost layer of the eyeball), which is the area of the eye containing nerves that control vision. Retinoblastoma is the most common intraocular (eye) childhood cancer and has an excellent prognosis, with a greater than 95% cure rate if the disease is contained within the retina when diagnosed. There are 2 forms of retinoblastoma, unilateral (one eye involved) and bilateral (both eyes involved). The majority of patients have unilateral disease and are diagnosed around 2 years of age. The remaining patients have bilateral tumors and are usually diagnosed at a younger age (often during the first year of life and rarely after 2 years of age).

STRUCTURE AND FUNCTION OF THE EYE

It is helpful to know the names, locations, and functions of the structures of the eye to understand your child's tumor.

The eye has three layers from front to back:

- Sclera: the white outer covering that protects the eye
- Choroid: the middle layer, which contains the blood vessels that bring nourishment to the eye
- Retina: the inner layer, which contains the nerves that send messages to the brain for sight

Other structures of the eye include the following:

- Cornea: the clear portion at the front of the eye through which light rays pass
- Conjunctiva: a thin membrane that lines the outside of the eye
- Iris: the colored part of the eye
- Pupil: the black opening in the middle of the iris that allows light into the eye
- Lens: the area behind the iris and pupil that focuses light onto the retina
- Vitreous humor: a gel-filled chamber of the eye that nourishes the eye and gives it shape
- Macula: the part of the retina that provides central vision
- Optic nerve: the nerve that carries messages from the eye to the brain



WHAT ARE SOME OF THE SYMPTOMS OF RETINOBLASTOMA?

The most common signs of retinoblastoma are leukocoria and strabismus. Leukocoria is often called “cat eye reflex”. It is a white reflection (similar to a cat’s eye in the evening) seen in the pupil (black portion of the eye) when light shines in a child’s eye, instead of a red reflection (a red glow in dim light that is commonly seen in flash pictures). Strabismus is a wandering eye, or abnormal turning in or out of the eye, that does not go away.

Other less common symptoms are changes in vision, eye irritation, and pain. When these symptoms are present, your child also may rub his or her eye frequently or have redness of the eye and tearing.

WHAT CAUSES RETINOBLASTOMA?

Retinoblastoma is caused by a mutation (abnormality, or variation) in the RB1 gene. Genes are instructions that help our body grow and function. All genes exist in pairs. Every person has two copies of each gene in every cell (building block) of their body, including the RB1 gene. Retinoblastoma occurs when a mutation develops in both copies of the RB1 gene inside the retinal cells of the eye. This allows the cells to grow out of control, causing retinoblastoma tumor(s). The reason for the mutation is unknown, and there is nothing a parent or child did to cause the mutation.

WHO GETS RETINOBLASTOMA?

Retinoblastoma is a rare form of cancer that occurs once in every 15,000–20,000 live births. It makes up only 3% of all childhood cancers.



WHEN IS RETINOBLASTOMA INHERITED?

Retinoblastoma is often referred to as hereditary (inherited) or non-hereditary. This refers to the way your child developed the two RB1 gene mutations, and it impacts how your child presents with retinoblastoma, how they may be treated, and what type of follow-up they may need after treatment.

Retinoblastoma is hereditary (inherited) when a child is born with a mutation in the RB1 gene. The mutation can be inherited from a parent, but most of the time it is a spontaneous, or new, mutation. Children with hereditary retinoblastoma typically have more than one tumor in the eye, have tumors in both eyes, and are of a younger age at diagnosis. If a child has the hereditary form of retinoblastoma, they can pass the RB1 gene mutation on to their future children.

Retinoblastoma is non-hereditary when the mutation in the RB1 gene occurs after the child is born. The mutation only affects the cells in the eye, and cannot be passed on to children. Children with non-hereditary retinoblastoma typically have retinoblastoma in only one eye.

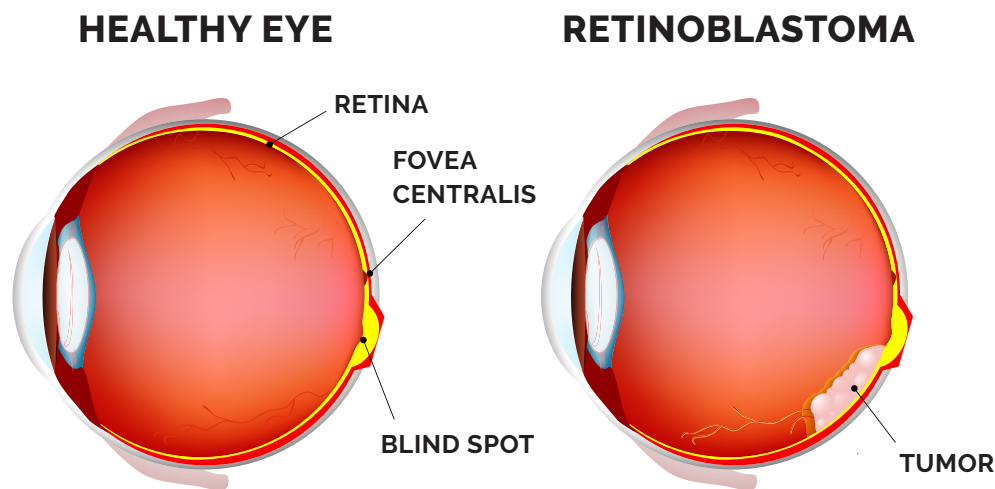
Genetic testing (usually by taking a blood sample) is the only way to know for sure whether your child's retinoblastoma is inheritable. Ask your healthcare team about genetic testing and a referral to a genetic counselor for your child, and possibly for yourselves and your other children. Genetic counselors investigate the health problems in the family, interpret information about the disorder, analyze inheritance patterns and risks of recurrence and review available options with the family. Genetic counselors also provide supportive counseling to families, serve as patient advocates, and refer individuals and families to community or state support services when appropriate.

WHAT IS STAGING?

Staging is a very important process that is used to identify the location and size of the tumor(s) at the time of diagnosis. For several decades, the Reese-Ellsworth staging system was used as the primary International Staging System for Retinoblastoma. It was designed to predict the chance of controlling the disease and saving the vision in the affected eye(s). In the late 1990s, a new staging system called the International Classification of Intraocular Retinoblastoma (IIRC) was developed, and it has replaced the Reese-Ellsworth system at most treatment centers. The IIRC classifies eyes from groups A to E (ABCDE), with A being more favorable and E being the most severe. This system grades tumors by their size, number, and location in the retina. The advantage of this new system is that it more accurately describes the degree of disease in the eye, helping health care providers better determine the type of therapy needed for each child.

WHAT ARE METASTASES?

Metastases refer to the spread of the tumor from its original location to other parts of the body. Retinoblastoma can metastasize to other parts of the eye, the surrounding tissue of the orbit, and the lymph nodes. In more advanced stages retinoblastoma can spread either to distant areas of the body, such as the bone, bone marrow, and liver, or to the brain, spine, and spinal fluid. Metastatic retinoblastoma is rare.



WHICH TESTS AND PROCEDURES WILL MY CHILD NEED?

The following tests may be done to evaluate the location and extent of the cancer and determine the most appropriate treatment. All children should have an eye exam under anesthesia (EUA), an ultrasound of the eye(s), and either an MRI (magnetic resonance imaging) or CT (computed tomography) scan of the brain and orbits (eyes). Whenever possible an MRI is preferred over a CT scan for children with retinoblastoma.

Blood tests may be done for genetic testing and to monitor side effects of treatment. Some children who have a higher-stage disease may need additional MRIs, bone marrow aspirate and biopsy, lumbar puncture, and/or a bone scan. Although advanced retinoblastoma is uncommon in the United States and other developed countries, these tests are still needed to ensure that the retinoblastoma has not spread to other parts of the body.

MRI

MRI (magnetic resonance imaging) uses radio waves and magnetic fields instead of X rays to create very detailed pictures of parts of the body. A computer translates the pattern of radio waves into images. MRI images are so clear that they are sometimes more useful than X rays or CT scans. This is true for areas of the brain and spinal cord, blood vessels, bones, and some organs of the body, like the eyes. Certain tumors are regularly checked by MRI during and after treatment to determine how effective the treatment is and if a relapse has occurred.

For an MRI, a patient lies on a table that is rolled into a machine. The machine surrounds them on all sides, like a tube. (Open MRI machines exist for people who are very anxious in a regular MRI machine.) The MRI is painless, but the machine makes loud noises. Your child may use earplugs or a headset during the MRI. They must be able to lie completely still, and some children require sedation to do this. The MRI usually takes 1-2 hours. Often, a dye is injected into a vein to improve the MRI images. Because they use strong magnets, MRI machines cannot have metal objects inside them. Before an MRI, your child will be asked to remove all metal objects such as jewelry and clothes with metal snaps or zippers. An MRI does not expose your child to any form of radiation.





CT SCAN

A CT (computerized or computed tomography) scan is a computer-assisted X ray that creates detailed pictures of internal organs and tumors. It used to be called a CAT (computerized axial tomography) scan. The CT machine is a doughnut-shaped X-ray camera that moves around a table that the patient lies on. Every second, the camera moves a very small distance around the patient while taking an X ray. A computer puts these X rays together to help the doctors see a cross-sectional, 3-D image from all angles. CT scans are very helpful in diagnosing and following the stage and location of cancer. CT scans are very useful in diagnosing tumors, infections, blood clots, and areas of abnormal bleeding. Some tumors are regularly checked by CT scan during and after treatment to see how effective the treatment has been and if a relapse has occurred.

CT scans are painless, but the patient must lie still during the scan. Some children require sedation to help them lie still. If your child's belly is being scanned, they may be asked to drink a dye that allows organs to be seen more clearly. Some patients may be given a small amount of dye through an intravenous (IV) line, which puts the dye right into their veins. The dye can cause a warm, flushing feeling. Generally, there are no side effects from either type of dye; however, allergic reactions are possible. Because there is some radiation exposure with this test, your child's healthcare team will try to minimize how often it is done.

EYE EXAM UNDER ANESTHESIA (EUA)

Retinoblastoma is unlike other tumors because a biopsy of the tumor cannot be obtained by surgically removing a piece of it from the eye for examination. Instead, a thorough eye exam under anesthesia (EUA) is performed. During EUA, your child is put into a deep sleep, and the ophthalmologist (eye doctor) examines the inside of the eye(s) after they are dilated (opened widely) with special eye drops. Retinoblastoma can be diagnosed based on how the tumor(s) look inside the eye. The stage of retinoblastoma is based on the number, size, and location of the tumor(s) that are seen by the ophthalmologist during the EUA. The type and intensity of treatment is based on the stage of the disease. Repeat EUAs will be performed treatment to evaluate the response to therapy, and after treatment to monitor your child's health.

ULTRASOUND

Ultrasound is a technique that uses the echoes from high-frequency sound waves to produce a picture of internal organs or tumors. In children with retinoblastoma Ultrasound is used to produce a picture of the inside of the eye. The picture can tell your doctor about the size and number of tumors. It is helpful for staging the tumor and monitoring response to treatment.

An ultrasound is a painless test that does not use radiation. The child lies on a table for a short time, and a small, round handle is moved around to get a clear picture of the tissue or organ being examined. Sometimes a clear jelly may be applied to the eyelids (the jelly wipes off easily after the test).

BONE MARROW ASPIRATION AND BIOPSY

A bone marrow biopsy is a test done to determine whether tumor cells are in the bone marrow. Not all children with retinoblastoma will need a bone marrow aspiration and biopsy. If they do, it may be done only once, or may need to be repeated to monitor the effect of treatment.

A needle is inserted into the middle of a large bone (usually the hip bone). Some of the bone marrow (the biopsy) and the fluid in the bone marrow (the aspirate) are collected. Patients undergoing bone marrow aspirations and biopsies may experience pain, so children are often sedated for this procedure. If your child is uncomfortable after the test, a mild pain medication such as acetaminophen (Tylenol®) may be given, but not ibuprofen (Motrin® or Advil®) or aspirin.

A specially trained doctor (a pathologist or hematologist) examines the biopsy or aspirate under a microscope to look for any abnormal cells, such as tumor cells. During treatment, the bone marrow is checked regularly to determine response to the treatment. The number of cancer cells can be measured and will indicate how well the treatment is working.

LUMBAR PUNCTURE

A lumbar puncture is a procedure done to obtain a small sample of cerebral spinal fluid (CSF), which is the fluid that surrounds and protects the brain and spinal cord. CSF is made continually by our bodies, so the small amount removed is quickly replaced. The central nervous system (brain, spinal cord, and CSF) can be a hiding place for retinoblastoma cells and this test can help determine if any cancer cells have spread to the brain or spinal cord.

Not all children with retinoblastoma will need a lumbar puncture. If they do, it may be done only once, or may need to be repeated to monitor the effect of treatment.

In a lumbar puncture, also referred to as a spinal tap, a needle is inserted into the back between the spaces of the spinal bones (vertebrae) to obtain a sample of CSF. The needle enters the spinal column below the spinal cord to avoid injuring the cord. This test can be uncomfortable, so some children are sedated to help them lie still. The results will help the physicians determine the type of treatment your child will receive.

BONE SCAN

A bone scan is used to look for abnormalities in bones. In cases where there is concern for retinoblastoma outside of the eye, a bone scan can be used to look for tumor cells that may have spread to the bones. Not all children with retinoblastoma will need a bone scan. It may be done only once, or it may need to be repeated to monitor the effect of treatment.

A small amount of radioactive dye (isotope) is given through an IV line and travels around the body. This isotope is picked up by tumor cells, which allows for the tumor's location in the body to be seen. Pictures are taken about 2-3 hours after the injection. The test is painless, but some children require sedation to lie still for the scan. The radioactive isotope leaves the body in the urine over 2–3 days. There is very little radiation exposure from a bone scan.

BLOOD TESTS

Blood tests help diagnose medical problems and monitor for side effects of treatment.

A specially trained nurse or technician uses a needle to collect blood from a vein. The blood samples are collected in tubes that are sent to a laboratory to be closely examined. In some cases, a finger prick may give enough blood for a test. These tests are usually done at the time of diagnosis to rule out other diseases and serve as a baseline for your child.

COMPLETE BLOOD COUNT

Blood is made up of plasma (the liquid part of the blood) and cells floating in the plasma. There are three types of blood cells: white blood cells, red blood cells, and platelets. The white blood cells fight infection as part of the body's immune system. The red blood cells carry oxygen throughout the body. The platelets stop bleeding by rushing to the site of an injury to form a clot.

A complete blood count, or CBC, is a blood test that measures the amount and the health of these three types of cells. Your child's CBC results may change with each test because of other things going on in the body, such as infections or nutritional problems, or in response to some medications like chemotherapy.

BLOOD CHEMISTRY

A blood chemistry test measures the balance of fluid, electrolytes, and blood sugar. These measurements can provide information about the health and function of the kidneys and liver and about the body's metabolism; they can also help diagnose certain diseases, such as diabetes. They can indicate how a disease is responding to treatment and monitor for possible side effects.

Blood tests may be done to:

- Measure creatinine and blood urea nitrogen (BUN) to monitor changes in kidney function
- Detect changes in liver function by measuring bilirubin, alanine transaminase (ALT), and aspartate transaminase (AST)
- Common chemistry tests are a basic metabolic panel (BMP) or a comprehensive metabolic panel (CMP). These test results may change due to other things going on in the body, such as nutritional changes or side effects of treatment.



GENETIC TESTS

If your child is referred to a geneticist as part of their retinoblastoma care, the geneticist may obtain a blood sample for genetic testing.

CENTRAL VENOUS ACCESS DEVICE (VAD)

A central venous access device (CVAD), sometimes called a central line, is a temporary or long-term intravenous (IV) tube that can be used for the duration of your child's therapy (keep in mind that "therapy" may be used interchangeably with "treatment"). It is placed in a large vein in the chest or the arm. These long, flexible catheters empty into or near the heart, allowing necessary treatments to be given within seconds. They can be used to administer medications, fluids, chemotherapy, blood products, and nutritional support as needed and to draw blood for testing. Surgery is performed to insert the CVAD, and your child will be sedated or given general anesthesia for the procedure. It will be placed either before chemotherapy begins or within the first month of treatment. Not all children will need a CVAD. This will be determined by you and your child's healthcare team. The CVAD will be removed when it is no longer needed.

There are different types of CVADs, such as an implanted port inserted under the skin near the collarbone; a tunneled central venous catheter (Broviac or Hickman) that has a tube; a lumen (either single or double) which comes out of your child's chest; or a PICC (peripherally inserted central catheter) line, a central line inserted through a vein in the arm. Your child's healthcare team will discuss each type with you and help you choose the best CVAD for your child's treatment.

Each type of catheter requires slightly different care. A port requires almost no care at home, but a special needle will need to be inserted through the skin into the port each time it is used. Tubing can then be attached to the needle if needed to give medication or IV fluids. An external central line requires routine changes to the dressing that covers the exit site of the line and keeps it in place to prevent infection and to care for the skin around the tube. The external lines also must be routinely flushed with a solution to keep them working properly. You will be taught how to care for the device at home.

HOW CAN RETINOBLASTOMA BE TREATED?

Depending on the institution, several experts may be involved in the discussion regarding your child's specific treatment plan. They may include the pediatric ophthalmologist expert in the care of retinoblastoma, a pediatric oncologist, a pediatric nurse specialist/nurse practitioner and a social worker.

The type of therapy offered to your child will depend on information about your child's disease. Your team will explain if the retinoblastoma is:

- 1.) intraocular (within the eye)
 - a.) affects one or both eyes
 - b.) the stage (refer to the staging section) of the retinoblastoma in each affected eye
- 2.) extraocular (outside the eye)
 - a.) disease has spread beyond the eye
 - b.) need to determine exactly where in the body the disease has spread to.

Treatment options include the following: surgery, focal therapies, chemotherapy, radiation therapy, and the availability of clinical trials. A combination of these therapies may be recommended to maximize the destruction of the retinoblastoma cells. Treatment decisions will be made collaboratively by you (the child's parents) and the medical team. Each treatment will be discussed in more detail. It is optimal to be treated in a center with a dedicated retinoblastoma team.

SURGERY

Surgery is indicated for the treatment of retinoblastoma if only one eye is affected and if the tumor is large enough to cause little or no useful vision of the affected eye. It can also be used in children with bilateral disease if one eye has little or no useful vision because of tumor size. The remaining eye with lower stage disease is then treated. In some cases, both eyes are removed because vision cannot be salvaged in either eye. The operation for the removal of the eye is called enucleation and is performed as an outpatient surgical procedure. With this surgery, the entire globe (the eyeball, which resembles a marble) and part of the optic nerve is removed by the ophthalmologist in the operating room. During the procedure, the ophthalmologist places a temporary implant called a conformer inside the orbit once the globe has been removed. The implant looks like part of a small golf ball and permanently takes the place of the globe. The implant maintains the shape of the eye. Your child will be unaware that the conformer is in place; it cannot be removed, other than by surgery, and is not visible. After the surgery, your child's eyelids may be bruised and swollen for several days, but these local side effects will go away. Within 6–8 weeks after surgery, your child will be fitted with a prosthetic (artificial) eye, which resembles a large contact lens. A special artist called an ocularist will create your child's prosthesis by custom fitting the prosthetic eye and painting it to match your child's remaining eye. The prosthetic eye will be placed inside the eye socket behind the eyelids and, if fitted properly, should not come out easily. It will look almost as natural as the remaining eye. It will move in coordination with the natural eye but will not have full movement. Caring for the prosthetic eye will require gentle washing at home every few weeks and scheduled appointments with the ocularist for professional cleaning and polishing. Children will need their prosthesis replaced as they grow.

Children generally adapt easily to the prosthetic eye with age-appropriate explanations and support. Play therapy with young children can be especially helpful when explaining what a prosthetic eye is, how it will look and function.

FOCAL TREATMENTS

Focal treatment is the term used to describe direct treatments to the eye(s) that try to kill or shrink the size of the tumor. These treatments can be used alone or in conjunction with other treatments. There are several different types of focal treatments including: cryotherapy (the use of extreme cold to destroy cancer cells), laser therapy (the use of a direct source of heat to the pupil and surrounding vasculature to destroy the tumor cells) and thermotherapy (similar to laser therapy but uses a lower temperature infrared laser). Other therapies that can be administered focally include chemotherapy that will be injected directly into different areas of the eye to attack cancer cells that may have spread. These focal treatments usually are performed during the exam under anesthesia (EUA) when the child is asleep. After the procedure, your child may complain of some mild pain or have local swelling or redness of the treated eye.

CHEMOTHERAPY

Chemotherapy is treatment with medications that are known to kill retinoblastoma tumor cells throughout the body. There are many different types of chemotherapy drugs that can be given. Some drugs can be administered alone, and others are given in combination with other chemotherapy drugs. Each drug kills the cancer cells in a different way which is why some of these drugs are used together. There are also different ways to administer chemotherapy. The type of chemotherapy drugs that are used and the way they are administered depends on the stage of the retinoblastoma disease and whether it has traveled beyond the original site in the eye. The pediatric oncologist (cancer doctor) will decide the most effective chemotherapy agents to use, the schedule for the drugs and the length of time needed to treat your child.

The different types of chemotherapy include:

Systemic chemotherapy which can be given by mouth, through a vein or a CVAD. Chemotherapy medications used for retinoblastoma are usually given through a vein or a CVAD. The oncologist will guide you as to which type of access is most appropriate for the treatment planned for your child. Systemic chemotherapy can be used alone or in combination with various focal therapies.

OAC (Ophthalmic Artery Chemosurgery) is another way that chemotherapy can be given; this may also be referred to as IAC (intra-arterial chemotherapy). Chemotherapy is administered through an artery that leads to the ophthalmologic artery so that the chemotherapy is delivered directly to the tumor in the eye. This treatment is done under anesthesia and can only be administered at certain retinoblastoma specialty centers.

Intrathecal chemotherapy is administered directly into the cerebrospinal fluid (CSF) if the retinoblastoma cells have spread there.

Chemotherapy can also be administered directly into certain areas of the eye. This is done while the child is receiving anesthesia.

The chemotherapy plan for your child will be carefully discussed with you. The oncologist and your treatment team will explain the reason why the particular treatment was chosen as well as potential side effects and their management.



RADIATION

Radiation therapy uses high energy x-rays to kill cancer cells and can be effective in treating retinoblastoma. It is used either in combination with other therapies or after other therapies have failed. There are two types of radiation therapy used for retinoblastoma: brachytherapy and external beam radiation therapy. Plaque radiotherapy is a form of brachytherapy that uses a custom designed plaque (that is placed directly around the affected area of the eye. The plaque is a thin piece of metal (usually gold) that has radioactive seeds on one side of it. The side of the plaque with the seeds faces the eye. The radioactive seeds deliver the radiation to the tumor site. The plaque helps protect surrounding tissue from the radiation. It is sewn to the skin that covers the eye while the child is under general anesthesia in the operating room. The plaque remains in place for 3–5 days, depending on the dose of radiation that needs to be delivered, and then is removed while the child is under general anesthesia in the operating room. This form of treatment delivers concentrated radiation therapy only to the tumor without affecting the rest of the eye or the eye socket (bone). The child remains in the hospital during this process.

External beam radiation therapy (EBRT) focuses radiation therapy on the cancer cells from a machine outside the body. The radiation dose is calculated by a radiation oncologist who will plan how much radiation therapy is needed and how long it will take. Newer types of radiation therapy are able to target the cancer cells more precisely and spare surrounding tissue. Two types of EBRT radiation therapy include: (1) IMRT (intensity modulated radiation therapy) which allows the doctor to aim the radiation at different angles of the tumor while using different strengths of radiation that is needed, and (2) Proton beam irradiation therapy. With Proton beam therapy, the radiation machine delivers protons (tiny invisible charged particles) directly to the tumor. Depending on the age of the child, anesthesia may be required with each treatment to ensure that the child stays in the correct position which is crucial to the delivery of the radiation to the tumor area.

WHAT NEW METHODS OF TREATMENT ARE THERE?

Your provider and treatment team will discuss all available treatment options with you and may present a clinical trial that is available for the treatment of your child's retinoblastoma. In clinical trials, the best known (standard therapy) treatment for retinoblastoma is compared with a new

treatment plan that is believed to be at least as good as, and possibly better than, the standard treatment. Clinical trials allow providers to determine whether promising new treatments are safe and effective. Participation in clinical trials is voluntary. Because clinical trials involve research with new treatment plans, all of the risks cannot be known ahead of time, and unknown effects may occur. However, children who participate in clinical trials can be among the first to benefit from new treatment approaches. Before making a decision about your child's participation in a clinical trial, you will discuss the risks and potential benefits with your child's provider and treatment team. A useful website for information about clinical trials for retinoblastoma is ClinicalTrials.gov (NCI website).

HOW LONG WILL MY CHILD'S THERAPY LAST?

The length of your child's therapy depends on the stage and extent of your child's disease at the time of diagnosis. Treatment time will vary depending on the amount of therapy that is needed.

Follow-up blood tests and check-ups between and following treatments generally are done in the clinic or doctor's office. Timing of these visits will depend on the treatment given and will be planned carefully by your team. Your child will require close follow-up initially after completion of therapy with longer time intervals between visits as the time from diagnosis lengthens. Surveillance exams will continue throughout his or her entire life.

LIFE-LONG RECOMMENDATIONS

Maintaining lifelong surveillance visits (the schedule will vary between those with the inherited disease vs non inherited) with an ocular oncologist and a pediatric or adult team that specializes in screening and managing long term issues for a retinoblastoma survivor is very important. Your team will guide you as to what long term effects may be associated with specific treatments and how best to monitor for them. Striving to lead a "healthy lifestyle" and being vigilant about seeking attention for any new health issues is critical. Most survivors of retinoblastoma will lead a happy and productive life.

WHAT ARE MY CHILD'S CHANCES OF GETTING ANOTHER CANCER?

Children who have the germline, or hereditary, form of retinoblastoma are at a greater risk of developing cancer in other parts of the body. The most common types of second cancers are tumors of the bone, muscle, and skin. It is important that retinoblastoma patients continue

to receive annual physical exams throughout their lives. If a second cancer occurs, the chance of cure increases the earlier it is found and treated. A genetic counselor can help you understand your child's risk for secondary cancers and what type of screening tests they should have throughout their life.



HOW CAN I WORK WITH THE HEALTHCARE TEAM?

The care of your child requires a team approach. You are a key player on your child's healthcare team. You know your child better than anyone else, and your input is important. Other members of your child's healthcare team include doctors, nurses, pharmacists, and social workers.

Always communicate openly with the members of your child's healthcare team. If there is anything you are not sure about, ask the team. Write down your questions as you think of them, so you'll remember to ask them during your next meeting with your child's healthcare team.

Important questions you may want to ask:

- What stage is the disease and what does that mean?
- What treatment choices are available?
- What treatment do you recommend and why?
- What are the risks or side effects during the treatment?
- What are the risks and side effects after the treatment?
- What are my child's chances for survival?
- What are the chances for recurrence/relapse?
- What financial or social resources are available to help my family?

ARE MY FEELINGS NORMAL AND WHAT CAN I DO ABOUT THEM?

Hearing that your child has cancer is shocking and overwhelming. Many parents say, “I didn’t remember anything after the words, ‘Your child has cancer.’” Parents often feel numb and have a hard time believing the diagnosis. It is important to know this is normal and expected. Most families have difficulty processing all of the information the healthcare team is providing in the beginning. However, over time, the information will be repeated and can be absorbed. Do not be afraid to ask questions.

Many families feel somehow responsible for their child’s disease. Feelings of guilt are also common because they could not protect their child from illness or because of the amount of time it took to diagnose the child. This disease is not caused by anything that you did or did not do. The cause of childhood cancer is not known. It often takes time for the cancer diagnosis to be made because symptoms are often the same as those of many childhood illnesses.

Feelings of sadness, anger, and helplessness about your child’s diagnosis also are common. These feelings are normal. Each member of the family may express these emotions in different ways and at different times. Talking honestly with each other about these feelings, emotions, and reactions will help everyone in the family. Keep in mind that there is no right or wrong way to feel. Each member of the family needs the chance to express their feelings when they are ready and in their own way.

Talking to friends, family, and members of the healthcare team can be difficult at times—however, sharing your feelings can help you cope. Your child will benefit from family and friends showing their care through communication and support. If you are interested in speaking with a therapist, you can ask your child’s oncologist whether this is a service provided through the treatment center or whether your oncologist has any specific recommendations. It may also be helpful to find a therapist for siblings to speak with.

HOW CAN I HELP MY CHILD?

Children often think that something they did caused their cancer. You can help your child by reinforcing that this is not the case. Make sure your child understands that your feelings of anger and sadness are directed at the cancer, not at them. This will help you keep a close relationship with your child. Your child will need to share their feelings with someone that they trust, and they may choose someone other than a parent to avoid upsetting the parent, which is OK. Don’t be afraid to ask your child about their feelings—it may be what your child is waiting for.

Keep in mind that your child is still a child first in spite of the disease. As children go through treatment, they still have all the needs of a growing child. All children need love, attention, the opportunity to learn and try new skills, and limits. Do not avoid talking to your child about therapy. Use explanations that your child will understand. Children tolerate treatment better if they understand it and are allowed to help make decisions about their care, when appropriate. The things children can imagine on their own are often more frightening than what is actually happening.

As a parent, you may find it difficult to watch your child go through treatment. Your child may sometimes seem sicker during treatment than before treatment. Your feelings about what your child is going through must be balanced with the knowledge that treatment provides the chance of curing the disease and making it possible for your child to live a full and meaningful life. It’s difficult to accept how cancer and treatment change your child, but most of these changes are temporary. Despite outward changes, your child is still the same person on the inside. Most healthcare centers have a psychosocial team that can support you and your child through their diagnosis and treatment.

IS MY CHILD'S DIET IMPORTANT DURING THE TREATMENT?

Yes, your child's diet is important. Research has shown that well-nourished children tolerate treatment better and experience fewer treatment delays.

If your child is receiving chemotherapy it may cause nausea and vomiting. These can be distressing side effects of treatment and your child's healthcare team will prescribe medications to help prevent and treat these side effects. Your child may have difficulty eating normal meals during treatment. Foods that are appealing to your child will be tolerated better. Offer foods that are high in calories, protein, and carbohydrates. Small frequent meals are often better tolerated than three larger meals. When possible, choose more nutritious foods. Your child's nurse or dietitian can help you put together a list of possible food choices.

It is important to offer your child fluids to drink frequently throughout the day so that dehydration is avoided. Signs of dehydration include decreased urine output, dizziness, and a dry mouth.

Multivitamins, herbs, and other supplements should be avoided unless approved by your child's healthcare team because they can interact with your child's treatment. Please ask your healthcare team if you are considering having your child take any of these types of supplements.

A dietitian may be a member of your child's healthcare team. Dietitians are trained in the calorie and nutritional needs of children. The dietitian can provide you with education regarding your child's dietary needs and give you ideas about how to meet these needs during treatment. Your child's healthcare team will monitor your child's nutritional status, height, and weight during and after treatment to try to prevent problems. When a concern about nutrition arises, your child's healthcare team will discuss with you the ways to manage and improve your child's nutrition.

CAN MY CHILD ATTEND SCHOOL DURING TREATMENT?

Your child's ability to go to school during therapy will depend on the intensity of the treatment and your child's response to the treatment. There may be extended periods when your child is unable to go to school because of hospitalizations or treatments.

Your child may have vision problems ranging from limited sight to complete blindness. As an infant or toddler, vision loss can affect your child's natural development and adjustment to normal activities. In school-age children, vision loss can affect their ability to complete school work or easily move around their school. Your child, regardless of age, should have his or her vision checked to determine vision level and be referred for services for children with vision limitations. This could include mobility training, early intervention services, and individualized education plans (IEPs). The earlier your child begins receiving vision services, the better they will adjust to any vision impairments.

It is important that your child keep up with schoolwork. Federal laws protect children with disabilities or illnesses to ensure that they receive the same education as their peers. Talk with your child's healthcare team and school staff about these laws. Then work with them in arranging for a tutor or finding other ways to help your child stay on track with schoolwork.

Discuss with your child's healthcare team your child's ability to attend school. Some children are able to attend school between hospitalizations or treatments. Many hospitals and clinics have resources such as educational liaisons to assist in coordinating school services and educating teachers and classmates to prepare them for your child's return to school.

WHERE CAN I GO FOR MORE INFORMATION ABOUT RETINOBLASTOMA?

The following websites have a wealth of information about retinoblastoma:

<https://www.cancer.org/cancer/retinoblastoma.html>

<https://www.cancer.gov/types/retinoblastoma>

<https://medlineplus.gov/genetics/condition/retinoblastoma>

www.cancerindex.org

www.curesearch.org

Clinical Trials.gov (NCI website)

REFERENCES

Dimaras H, Corson TW, Cobrinik D, et al. Retinoblastoma. Nat Rev Dis Primers. 2015;1:15021. Published 2015 Aug 27. doi:10.1038/nrdp.2015.21

Mallipatna, Ashwin, Marino, Meghan, Singh, Arun. Genetics of Retinoblastoma. Asia-Pacific j. ophthalmol.. 2016;5(4):260-264. doi:10.1097/APO.0000000000000219

Ortiz,M.V., Dunkel I.,J.,(2016). Retinoblastoma. Journal of Child Neurology, 31(2),227-236.

Fabian, I.D., Onadim, Z., Karaa,E., et al. (2018). The management of Retinoblastoma. 37, 1551-1560.

Wyse,E.,Handa,J.,T., Friedman,A.,D.,Pearl, M.,S. (2016). A review of the literature for intra-arterial chemotherapy used to treat retinoblastoma. Pediatric Radiology, 46: 1223-1233.

Abramson,D.,H., Francis, J.,H., Gobin,Y.,P.,(2019). What's new in Intra-Arterial Chemotherapy for Retinoblastoma. 59(2), 87-94.

Belson,P.J., Eastwood,J.,A., Brecht, M.,L.,Hays, R,D., Pike,N.,A., Journal of Pediatric Oncology Nursing. (2020). 37(2) 116-127.

[illegible]



1660 INTERNATIONAL DRIVE, SUITE 600

MCLEAN, VA 22102

WWW.APHON.ORG

The Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) was formed as a 501(c)(3) public charity (EIN 23-7446224) to develop educational content, deliver informative programs, promote the latest evidence-based practice guidelines, and provide resources to the pediatric, adolescent, and young adult communities and their families.

The Handbook for Families series is made possible through the generous support of our APHON Star Fund donors and our Industry Relation Council Members.



Manual para la familia

aphon
Association of Pediatric
Hematology/Oncology Nurses

Retinoblastoma

SERIE ONCOLÓGICA



A Handbook for Families

aphon
Association of Pediatric
Hematology/Oncology Nurses

Retinoblastoma

SERIE ONCOLOGÍARIE

Retinoblastoma

MANUAL PARA LA FAMILIA

AUTORES

Cheryl Fischer, MSN RN CPNP

Mary Petriccione, MSN RN PPCNP-BC

REVISOR DE CONTENIDO

APHON Steering Council

REVISOR POR PARTE DE LOS PADRES

Sherie Buell

ACERCA DE ESTA PORTADA

Esta portada está especialmente diseñada para que tu hijo(a) la ilumine y personalice. Cuando tu hijo(a) termine de colorearla, devuélvela a la clínica o al consultorio médico donde te dieron el manual. El encargado de la atención médica de tu hijo(a) la enviará a APHON para que la publiquen en su sitio web.

Este manual ha sido publicado por Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) con fines educativos únicamente. El contenido ha sido desarrollado por fuentes confiables y no pretende ser el único tratamiento aceptable o seguro para el retinoblastoma. Bajo ciertas circunstancias o condiciones, es posible que se requiera un tratamiento adicional o diferente. A medida que nuevas investigaciones y experiencias clínicas amplíen las fuentes de información disponibles sobre el tratamiento para el retinoblastoma, es posible que sea necesario hacer ajustes en el tratamiento y la terapia con fármacos.

APHON no garantiza ni asegura, ni hace ninguna otra declaración, expresa o implícita, con respecto a la validez o suficiencia de los tratamientos o a la información relacionada contenida en este manual.

APHON otorga al comprador de este manual un permiso ilimitado para fotocopiar o imprimir el manual para uso educativo del equipo de cuidado o de la institución del equipo de cuidado. El comprador no puede alterar el contenido ni recibir ninguna ganancia económica por la distribución de fotocopias de este producto.

Copyright © 2025 by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses
www.aphon.org

INTRODUCCIÓN

Escuchar que tu hijo(a) tiene cáncer puede ser algo impactante y abrumador. Al principio puede resultar difícil aceptar el diagnóstico y ver a tu hijo(a) en el hospital y comenzar el tratamiento. Sin embargo, la realidad de la situación será más fácil de aceptar con el tiempo y con la obtención de información. El estar informado sobre su diagnóstico, el plan de tratamiento y los posibles efectos secundarios, así como estar familiarizado con los miembros del equipo de atención médica, y con los recursos disponibles, puede ayudarte a calmar algunos de los sentimientos relacionados con el diagnóstico y el tratamiento.

¿QUÉ ES RETINOBLASTOMA?

El retinoblastoma es un cáncer en uno o ambos ojos que suele aparecer en niños menores de 5 años. El tumor, o tumores, se producen en la retina (la capa más interna del globo ocular), que es la zona del ojo que contiene los nervios que controlan la visión. El retinoblastoma es el cáncer intraocular (en el ojo) infantil más común y tiene una tasa de curación superior al 95 % si la enfermedad se encuentra restringida al interior de la retina en el momento del diagnóstico. Existen dos formas de retinoblastoma: unilateral (un ojo afectado) y bilateral (ambos ojos afectados). La mayoría de los pacientes tienen la forma unilateral y se les diagnostica alrededor de los 2 años de edad. El resto de los pacientes tiene tumores bilaterales y se les suele diagnosticar a una edad más temprana (a menudo durante el primer año de vida y rara vez después de los 2 años de edad).

ESTRUCTURA Y FUNCIÓN DEL OJO

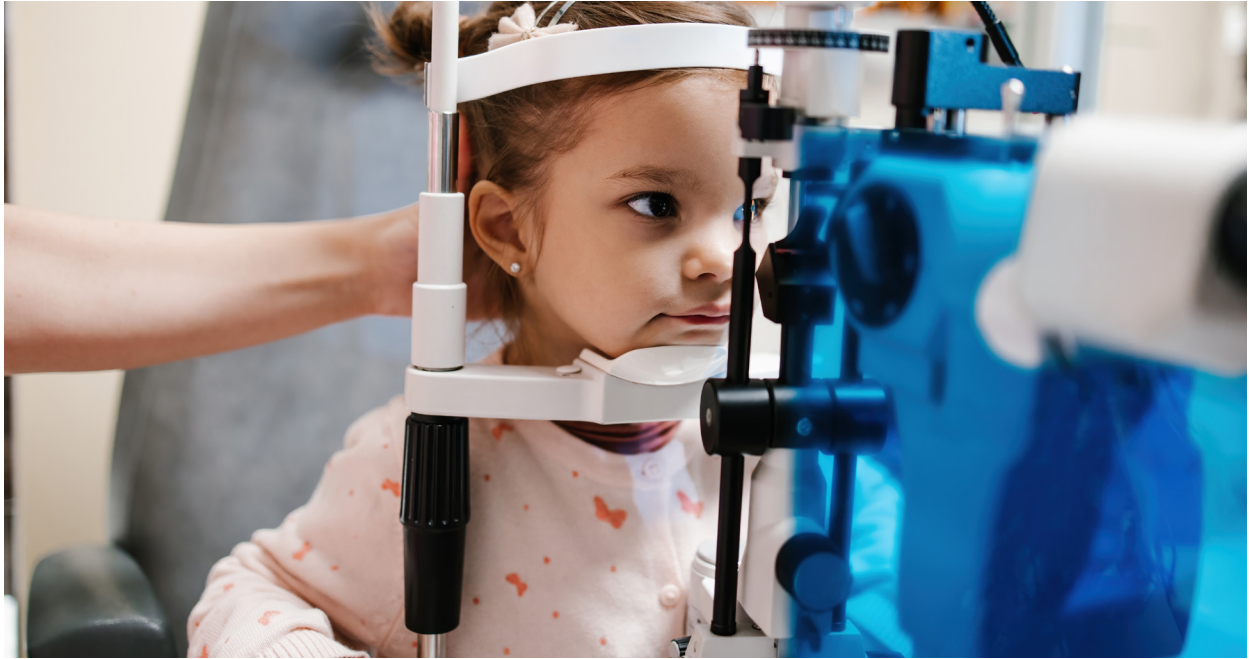
Es importante conocer el nombre, la ubicación y la función de las estructuras del ojo para entender el tumor de tu hijo(a).

El ojo tiene tres capas de adelante hacia atrás:

- Esclerótica: la cubierta blanca del exterior que protege el ojo.
- Coroides: la capa intermedia, que contiene los vasos sanguíneos que nutren el ojo.
- Retina: capa interna que contiene los nervios que envían mensajes al cerebro para la visión.

Otras estructuras del ojo incluyen:

- Córnea: parte transparente en la parte frontal del ojo por la cual pasan los rayos de luz.
- Conjuntiva: membrana delgada que recubre el exterior del ojo.
- Iris: la parte coloreada del ojo.
- Pupila: la abertura negra en el centro del iris que permite que la luz entre al ojo.
- Cristalino: el área detrás del iris y la pupila que enfoca la luz sobre la retina.
- Humor vítreo: espacio lleno de un gel transparente que nutre al ojo y le da forma.
- Mácula: la parte de la retina que proporciona la visión central.
- Nervio óptico: el nervio que lleva mensajes desde el ojo hasta el cerebro.



¿CUÁLES SON ALGUNOS DE LOS SÍNTOMAS DEL RETINOBLASTOMA?

Los signos más comunes del retinoblastoma son la leucocoria y el estrabismo. La leucocoria suele denominarse “reflejo o pupila de gato”. Consiste en un reflejo blanco (similar al ojo de un gato por la noche) que se observa en la pupila (la parte negra del ojo) cuando la luz brilla sobre el ojo del niño, en lugar de un reflejo rojo (el brillo rojo en la luz tenue que se ve comúnmente en las fotografías con flash). El estrabismo es un ojo desviado, o un giro anormal del ojo hacia adentro o hacia afuera, que no desaparece.

Otros síntomas menos comunes son cambios en la visión, irritación ocular y dolor. Cuando estos síntomas están presentes, tu hijo(a) también puede frotarse el ojo con frecuencia o tener el ojo enrojecido y con lagrimeo.

¿QUÉ CAUSA EL RETINOBLASTOMA?

El retinoblastoma es causado por una mutación (anormalidad o variación) en el gen RB1. Los genes son instrucciones que ayudan a nuestro cuerpo a crecer y funcionar. Todos los genes existen en pares. Cada persona tiene dos copias de cada gen en cada célula (bloques estructurales) de su cuerpo, incluido el gen RB1. El retinoblastoma se produce cuando se desarrolla una mutación en ambas copias del gen RB1 en las células de la retina del ojo. Esto hace que las células crezcan sin control, causando uno o más tumores de retinoblastoma. Se desconoce la razón de la mutación y no hay nada que haya hecho uno de los padres o el niño para causar la mutación.



¿QUIÉN PUEDE PADECER RETINOBLASTOMA?

El retinoblastoma es una forma rara de cáncer que se presenta en uno de cada 15.000 a 20.000 recién nacidos. Representa solo el 3 % de todos los cánceres infantiles.

¿CUÁNDO SE HEREDA EL RETINOBLASTOMA?

Se dice que el retinoblastoma puede ser hereditario (heredado) o no hereditario. Esto se refiere a la forma en que tu hijo(a) desarrolló las dos mutaciones del gen RB1, lo que influye en la forma en que se manifiesta el retinoblastoma, la manera en que puede tratarse y el tipo de seguimiento necesario después del tratamiento.

El retinoblastoma es hereditario (heredado) cuando un niño nace con una mutación en el gen RB1. La mutación puede heredarse de uno de los padres, pero la mayoría de las veces es una mutación espontánea o nueva. Los niños con retinoblastoma hereditario suelen tener más de un tumor en el ojo, presentar tumores en ambos ojos y ser más jóvenes en el momento del diagnóstico. Si un niño tiene la forma hereditaria de retinoblastoma, puede transmitir la mutación del gen RB1 a sus futuros hijos.

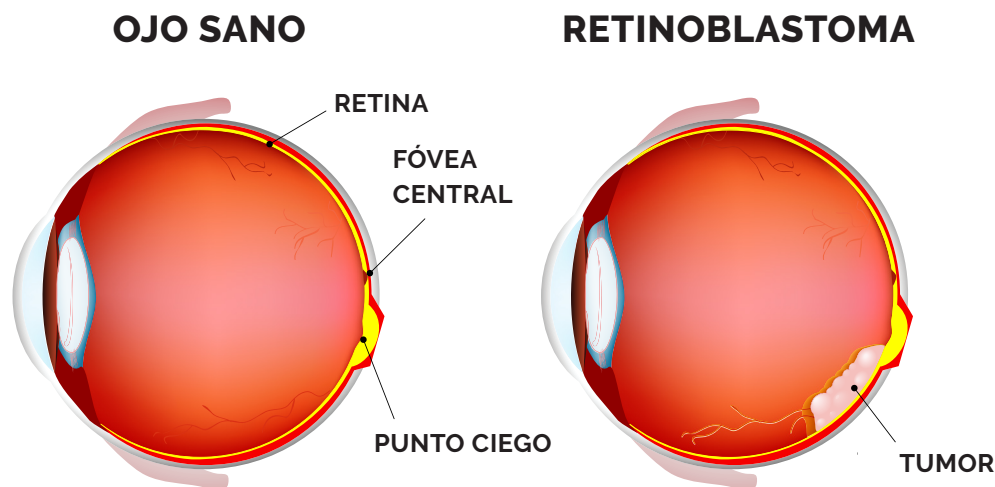
El retinoblastoma no es heredado cuando la mutación en el gen RB1 se produce después del nacimiento del niño. La mutación sólo afecta a las células del ojo y no se puede transmitir a los descendientes. Los niños con retinoblastoma no hereditario suelen tener retinoblastoma en un solo ojo.

La única manera segura de determinar si el retinoblastoma de tu hijo(a) es hereditario es a través de exámenes genéticos (usualmente a través de una muestra de sangre). Consulta con el equipo de salud sobre las pruebas genéticas y la posibilidad de que las realicen con un asesor genético que asista tanto a tu hijo(a) como a ti y, posiblemente, a tus otros hijos y familiares. Los consejeros genéticos examinan los problemas de salud familiares, interpretan los datos acerca del trastorno, estudian los patrones genéticos y los riesgos de reaparición, y evalúan las alternativas a disposición de la familia. Los consejeros genéticos también ofrecen orientación y respaldo a las familias, desempeñan un papel de defensores de los pacientes y derivan a individuos y familias a servicios de asistencia comunitaria o estatal cuando es necesario.

¿QUÉ ES LA ESTADIFICACIÓN?

El proceso de estadificación es crucial para determinar la localización y el tamaño del tumor o tumores en el instante del diagnóstico. A lo largo de varias décadas, el sistema de estadificación Reese-Ellsworth fue el principal sistema internacional de estadificación para el retinoblastoma. Se creó con el objetivo de anticipar la posibilidad de controlar la enfermedad y preservar la visión del ojo o los ojos afectados. A finales de los años 90, surgió un novedoso método de estadificación conocido como International Classification of Intraocular Retinoblastoma (Clasificación Internacional del Retinoblastoma Intraocular, IIRC en inglés). Este sistema sustituyó al método Reese-Ellsworth en la mayoría de los centros de tratamiento. El IIRC clasifica los ojos en grupos que van de la A a la E (ABCDE), donde A es el más favorable y el E, el más grave.

Este sistema clasifica los tumores por tamaño, número y ubicación en la retina. La ventaja de este nuevo sistema es que describe con mayor precisión el grado de la enfermedad en el ojo, lo que ayuda a los proveedores de atención médica a determinar con mayor exactitud el tipo de tratamiento necesario para cada niño.



¿QUÉ ES LA METÁSTASIS?

La metástasis es la propagación del tumor de su ubicación original a otras partes del cuerpo. El retinoblastoma puede hacer metástasis en otras partes del ojo, el tejido circundante de la órbita y los ganglios linfáticos. En etapas más avanzadas, el retinoblastoma puede propagarse a áreas distantes del cuerpo, como los huesos, la médula ósea y el hígado, o al cerebro, la columna vertebral y el líquido cefalorraquídeo. El retinoblastoma metastásico es poco frecuente.

¿QUE PRUEBAS Y PROCEDIMIENTOS NECESITARÁ MI HIJO(A)?

Se pueden realizar las siguientes pruebas para determinar la ubicación y la extensión del cáncer y, así, determinar el tratamiento más adecuado. Todos los niños deben someterse a un examen ocular bajo anestesia (EUA), a una ecografía de los ojos, así como a una resonancia magnética (MRI) o a una tomografía computarizada (CT) del cerebro y las órbitas (ojos). Siempre que sea posible, es preferible realizar una MRI en lugar de una CT para los niños con retinoblastoma.

Es posible realizar pruebas de sangre para hacer exámenes genéticos y manejar los efectos adversos del tratamiento. Algunos niños con una enfermedad en una etapa más avanzada podrían necesitar más estudios de resonancia magnética, además de una aspiración y biopsia de médula ósea, punción lumbar y/o una gammagrafía de los huesos. A pesar de que el retinoblastoma avanzado es poco común en Estados Unidos y otras naciones desarrolladas, estas pruebas son imprescindibles para confirmar que el retinoblastoma no se ha extendido a otras áreas del cuerpo.





RESONANCIA MAGNÉTICA (MRI)

La MRI (resonancia magnética) utiliza ondas de radio y campos magnéticos en lugar de rayos X para crear imágenes muy detalladas de partes del cuerpo. Una computadora traduce el patrón de ondas de radio en imágenes. Las imágenes de la MRI son tan claras que a veces son más útiles que los rayos X o las tomografías computarizadas (CT). Esto es así en el caso de ciertas áreas del cerebro y la médula espinal, los vasos sanguíneos, los huesos y algunos órganos del cuerpo, como los ojos. Ciertos tumores se controlan regularmente mediante una MRI durante y después del tratamiento para determinar la eficacia del mismo y si se ha producido una recaída.

Para realizar una MRI, el paciente se acuesta en una mesa que se introduce dentro de una máquina, quedando así, rodeado por todos lados, como si estuviera dentro de un tubo. (Existen máquinas MIR abiertas para personas que se ponen muy ansiosas dentro de una máquina normal). La MIR es indolora, pero la máquina hace ruidos fuertes, por lo que tu hijo(a) puede usar tapones para los oídos o auriculares durante el proceso. Se debe permanecer completamente inmóvil y algunos niños necesitan sedación para lograrlo, ya que el procedimiento suele durar entre 1 y 2 horas. A menudo, se inyecta un tinte en una vena para mejorar las imágenes. Las máquinas de MRI utilizan imanes potentes, por lo que no pueden tener objetos metálicos en su interior, por tanto, se le pedirá al paciente que se quite todos los objetos metálicos, como joyas, ropa con broches o cremalleras de metal. La MRI no expone a tu hijo(a) a ninguna forma de radiación.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (CT)

La CT son rayos X asistidos por computadora que crean imágenes detalladas de órganos y tumores internos. Solía llamarse CAT (tomografía axial computarizada). La máquina CT es una cámara de rayos X en forma de dona que se mueve alrededor de una mesa en la que se encuentra el paciente. La cámara se mueve cada segundo una distancia muy pequeña alrededor del paciente mientras toma las imágenes. Una computadora las reúne para ayudar a los médicos a ver una imagen 3-D transversal desde todos los ángulos. La CT es muy útil para diagnosticar y seguir la etapa y ubicación del cáncer, al igual que para diagnosticar tumores, infecciones, coágulos de sangre y áreas de sangrado anormal. Algunos tumores se revisan regularmente durante y después del tratamiento para ver cuán efectivo ha sido el tratamiento y si se ha producido una recaída.

La tomografía computarizada es indolora, pero el paciente debe permanecer quieto durante la exploración. Algunos niños requieren sedación para permanecer quietos. Si se escanea el vientre de tu hijo(a), deberá beber un tinte que permite ver los órganos con mayor claridad. Algunos pacientes reciben el tinte a través de una línea intravenosa (IV) que va directamente a las venas. El tinte puede causar una sensación de calor y enrojecimiento, pero, en general, no hay efectos secundarios con ninguno de los dos tipos de tinte; aunque, las reacciones alérgicas son posibles. Dado que esta prueba implica una exposición a la radiación, el equipo médico procurará reducir la frecuencia con la que se lleva a cabo.

EXAMEN OCULAR BAJO ANESTESIA (EUA)

El retinoblastoma se diferencia de otros tumores en cuanto a que no se puede obtener una biopsia del tumor mediante la extracción quirúrgica de un fragmento del ojo para su análisis. En su lugar, se realiza un examen ocular completo bajo anestesia (EUA). Durante el EUA, tu hijo(a) estará profundamente dormido(a) mientras el oftalmólogo (médico de los ojos) examina el interior del ojo tras haberlo dilatado (abrirlo bien) con gotas especiales para los ojos. El retinoblastoma se diagnostica según el aspecto que tenga el tumor dentro del ojo. El estadio del retinoblastoma se basa en la cantidad, el tamaño y la ubicación de los tumores que el oftalmólogo detecte durante el EUA. El tipo y la intensidad del tratamiento dependerán del estadio de la enfermedad. Se realizarán un EUA en repetidas ocasiones para evaluar la respuesta a la terapia y después del tratamiento para controlar la salud de tu hijo(a).

ULTRASONIDO

El ultrasonido es una técnica que utiliza los ecos de las ondas sonoras de alta frecuencia para producir una imagen de los órganos internos o de los tumores. En niños con retinoblastoma se utiliza para producir una imagen del interior del ojo. La imagen le indica al médico tanto el tamaño como la cantidad de tumores. También, es útil para estadificar el tumor y controlar la respuesta al tratamiento.

El ultrasonido es una prueba indolora que no utiliza radiación. El niño se recuesta sobre una mesa durante un breve período de tiempo y se mueve un pequeño mango redondo para obtener una imagen clara del tejido u órgano que se va a examinar. A veces, se aplica un gel transparente en los párpados (el gel se limpia fácilmente después de la prueba).

ASPIRACIÓN DE MÉDULA ÓSEA Y BIOPSIA

La biopsia de médula ósea es una prueba que se hace para saber si hay células tumorales en la médula ósea. No todos los niños con retinoblastoma necesitan una aspiración de médula ósea y una biopsia. De ser así, es posible que se haga solo una vez o que se repita para controlar el efecto del tratamiento.

Se inserta una aguja en el interior de un hueso grande (generalmente el hueso de la cadera) y se extrae parte de la médula ósea (biopsia) y del líquido de la misma (aspirado). Los pacientes que se someten a aspiraciones y biopsias de médula ósea pueden experimentar dolor, por lo que a menudo los niños son sedados. Si tu hijo(a) siente malestar después de la prueba, se le puede dar un analgésico suave como acetaminofeno (Tylenol®), pero no aspirina o ibuprofeno (Motrin® o Advil®).

Un médico especializado (patólogo o hematólogo) examina la biopsia o el aspirado bajo un microscopio para ver si se existen células anormales, como son las cancerosas. La médula ósea se examina periódicamente durante el tratamiento, para determinar la respuesta al tratamiento; la cantidad de células cancerosas, indicará qué tan bien está funcionando el tratamiento.

PUNCIÓN LUMBAR

La punción lumbar, es un procedimiento que se realiza para obtener una pequeña muestra de líquido cefalorraquídeo (CSF), que es el líquido que rodea y protege el cerebro y la médula espinal. El cuerpo produce CSF continuamente, por lo que la pequeña cantidad extraída se reemplaza rápidamente. El sistema nervioso central (cerebro, médula espinal y CSF) puede ser un escondite para las células de retinoblastoma, y esta prueba puede ayudar a determinar si alguna célula cancerosa se ha propagado al cerebro o la médula.

No todos los niños con retinoblastoma necesitarán una punción lumbar. Si la necesitan, es posible que se haga solo una vez o que se repita para monitorear el efecto del tratamiento.

En una punción lumbar, también llamada punción raquídea, se inserta una aguja en la espalda en los espacios entre los huesos de la columna vertebral (vértebras) para obtener una muestra de CSF. La aguja ingresa en la columna vertebral por debajo de la médula espinal para evitar lesionarla. Esta prueba puede ser incómoda, por lo que algunos niños son sedados para ayudarlos a permanecer quietos. Los resultados ayudarán a los médicos a determinar el tipo de tratamiento que recibirá tu hijo(a).

GAMMAGRAFÍA ÓSEA

La gammagrafía ósea se usa para buscar anomalías en los huesos. En caso de que se sospeche que el retinoblastoma está más allá del ojo, se puede utilizar una gammagrafía ósea para buscar células cancerosas que pudieran haberse propagado a los huesos. No todos los niños con retinoblastoma necesitarán una gammagrafía ósea. Es posible que se haga solo una vez o que, de ser necesario, se repita para monitorear el efecto del tratamiento.

Se administra una pequeña cantidad de tinte radiactivo (isótopo), vía intravenosa, que viaja por todo el cuerpo. El isótopo es recogido por las células tumorales, señalando la ubicación del tumor. Las imágenes se toman alrededor de 2 a 3 horas después de la inyección. La prueba es indolora, pero algunos niños son sedados durante la exploración para que no se muevan durante el proceso. El isótopo radiactivo sale por la orina en 2 a 3 días. Hay muy poca exposición a la radiación en una gammagrafía ósea.

ANÁLISIS DE SANGRE

Los análisis de sangre ayudan a diagnosticar problemas médicos y a controlar los efectos secundarios del tratamiento.

Un enfermero o técnico especializado utiliza una aguja para extraer sangre de una vena. Las muestras de sangre se recogen en tubos que se envían a un laboratorio donde se examinan minuciosamente. En algunos casos, un pinchazo en el dedo puede proporcionar suficiente sangre para realizar una prueba. Estas pruebas generalmente se realizan en el momento del diagnóstico para descartar otras enfermedades y servir como punto de referencia para tu hijo(a).

HEMOGRAMA O CONTEO SANGUÍNEO COMPLETO

La sangre está compuesta de plasma (la parte líquida de la sangre) y células que flotan en el plasma. Hay tres tipos de células sanguíneas: glóbulos blancos, glóbulos rojos y plaquetas. Los glóbulos blancos combaten las infecciones como parte del sistema inmunológico del cuerpo. Los glóbulos rojos llevan oxígeno a través de todo el cuerpo. Las plaquetas detienen el sangrado acudiendo al lugar de la lesión para formar un coágulo.

Un hemograma o conteo sanguíneo completo (CBC), es un análisis de sangre que mide la cantidad y la salud de estos tres tipos de células. Los resultados del CBC de tu hijo(a) pueden variar en cada análisis debido a otras cosas que suceden en el cuerpo, como infecciones o problemas nutricionales, o como respuesta a algunos medicamentos como la quimioterapia.



QUÍMICA SANGUÍNEA

Un análisis de química sanguínea mide el equilibrio de líquidos, electrolitos y azúcar en la sangre. Estas mediciones brindan información sobre la salud y el funcionamiento de los riñones, el hígado y el metabolismo del cuerpo; además pueden ayudar a diagnosticar ciertas enfermedades, como la diabetes. También pueden indicar cómo la enfermedad está respondiendo al tratamiento y así controlar posibles efectos secundarios.

Se pueden realizar análisis sanguíneos para:

- Medir la creatinina y la concentración de urea en sangre (BUN) para controlar los cambios en la función renal.
- Detectar cambios en la función hepática midiendo la bilirrubina, la alanina transaminasa (ALT) y la aspartato transaminasa (AST)
- La química sanguínea común consiste en un panel metabólico básico (BMP) o un panel metabólico completo (CMP). Los resultados de estas pruebas pueden variar debido a otras cosas que suceden en el cuerpo, como cambios nutricionales o efectos secundarios del tratamiento.

PRUEBAS GENÉTICAS

Si tu hijo(a) es derivado a un genetista como parte de su tratamiento por retinoblastoma, éste obtendrá una muestra de sangre para realizar pruebas genéticas.

DISPOSITIVO DE ACCESO VENOSO (CVAD)

El dispositivo de acceso venoso (CVAD), a veces llamado línea central, es un tubo intravenoso de larga duración (IV), que se puede usar durante el tiempo que dure la terapia de tu hijo(a), (ten en cuenta que “terapia” se puede usar indistintamente como “tratamiento”). Se coloca en una vena grande del pecho o del brazo. Estos

catéteres largos y flexibles desembocan dentro o cerca del corazón, lo que permite administrar tratamientos en segundos. Se pueden usar para administrar medicamentos, líquidos, quimioterapia, derivados sanguíneos y apoyo nutricional según sea necesario, así como para extraer sangre para análisis. Se requiere de una cirugía para insertar el CVAD, por lo que tu hijo(a) será sedado o estará bajo anestesia general. Se puede colocar antes de comenzar la quimioterapia o dentro del primer mes de tratamiento. No todos los niños necesitarán de un CVAD. Esto lo determinarán entre tú y el equipo de atención médica de tu hijo(a). El CVAD se retira cuando ya no es necesario.

Existen distintos tipos de CVAD, como un puerto implantado que se inserta bajo la piel cerca de la clavícula; un catéter venoso central tunelizado (Broviac o Hickman) con un tubo; un lumen (simple o doble) que sale del pecho de tu hijo(a); o una vía PICC (catéter central de inserción periférica), que se inserta a través de una vena en el brazo. El equipo de atención médica analizará cada uno de estos contigo y te ayudará a elegir el mejor dispositivo para el tratamiento de tu hijo(a).

Cada tipo de catéter requiere un cuidado ligeramente diferente. Un puerto casi no necesita cuidados en casa, pero cada vez que se usa se debe insertar una aguja especial en el puerto, a través de la piel, para poder conectar un tubo a la aguja y administrar medicamentos o líquidos vía intravenosa (IV). Con la vía central externa se necesita cambiar regularmente el vendaje que la mantiene en su lugar y que cubre el sitio de salida para prevenir infecciones y cuidar la piel alrededor de la sonda. Las líneas externas también deben enjuagarse de manera regular con una solución para que funcionen correctamente. Se te enseñará cómo cuidar el dispositivo en casa.

¿CÓMO SE TRATA EL RETINOBLASTOMA?

Dependiendo de la institución, es posible que varios especialistas participen en la decisión sobre el plan de tratamiento específico de tu hijo(a). Entre ellos, puede haber un oftalmólogo pediátrico experto en el tratamiento de retinoblastoma, un oncólogo pediátrico, una enfermera pediátrica especializada o una enfermera profesional y una trabajadora social.

El tipo de terapia que se le ofrezca a tu hijo(a) dependerá de la información que exista sobre la enfermedad que padece. El equipo te explicará si el retinoblastoma es:

- 1.) Intraocular (dentro del ojo)
 - a.) afecta a uno o ambos ojos
 - b.) I estadio (consulte la sección de estadificación) del retinoblastoma en cada ojo afectado
- 2.) Extraocular (fuera del ojo)
 - a.) la enfermedad se ha extendido más allá del ojo
 - b.) es necesario determinar exactamente a qué parte del cuerpo se ha propagado la enfermedad.

Las opciones de tratamiento incluyen: cirugía, terapias focales, quimioterapia, radioterapia y la posibilidad de realizar ensayos clínicos. Se podría recomendar una combinación de estos tratamientos para maximizar la destrucción de las células del retinoblastoma. Las decisiones sobre el tratamiento se tomarán entre los padres del niño(a) y el equipo médico. Cada tratamiento será analizado detalladamente. Es preferible recibir el tratamiento en un centro que cuente con un equipo especializado en retinoblastoma.

SURGERY

La cirugía para tratar el retinoblastoma está recomendada sólo si un ojo está afectado y si el tumor es de tal magnitud que provoca poca o ninguna visión útil en el ojo afectado. También puede utilizarse en niños con enfermedad bilateral si un ojo tiene poca o ninguna visión útil debido al tamaño del tumor. Posteriormente se trata el otro ojo con enfermedad en estadio más bajo. En algunos casos, se extirpan ambos ojos ya que no es posible salvar la visión de ninguno de los dos. La operación para extirpar el ojo se llama enucleación y se realiza como un procedimiento quirúrgico ambulatorio. Por medio de esta cirugía, el oftalmólogo extirpa en el quirófano todo el globo ocular (la parte que se parece a una canica) y parte del nervio óptico. Durante el procedimiento, y tras la extracción del globo ocular, el oftalmólogo coloca dentro de la órbita un implante temporal llamado conformador. El implante parece parte de una pequeña pelota de golf y ocupa permanentemente el lugar del globo ocular. El implante mantiene la forma del ojo. Tu hijo(a) no se dará cuenta de que tiene el conformador, el cual sólo puede ser removido mediante una cirugía, y, además, no es visible. Después de la cirugía, los párpados de tu hijo(a) pueden estar amoratados e hinchados durante varios días, pero estos efectos secundarios locales desaparecerán. Después de 6 a 8 semanas de la cirugía, a tu hijo(a) se le colocará un ojo protésico (artificial), parecido a un lente de contacto grande. Un artista especializado llamado ocularista creará la prótesis de tu hijo(a) ajustando el ojo protésico y pintándolo para que coincida con el otro ojo. El ojo protésico se coloca dentro de la cuenca del ojo detrás de los párpados y, si se ajusta correctamente, no se saldrá con facilidad. Se verá casi tan natural como el otro ojo. Se moverá en coordinación con el ojo natural, pero el movimiento no será completo. El cuidado del ojo protésico requerirá un lavado suave en casa cada pocas semanas y citas programadas con el ocularista para una limpieza y pulido profesional. Los niños necesitarán que se les reemplace la prótesis a medida que crezcan.

Generalmente, los niños se adaptan fácilmente a la prótesis ocular si disponen de explicaciones y apoyo adecuados a su edad. La terapia de juego con niños pequeños puede ser especialmente útil para explicarles qué es una prótesis ocular, cómo se verá y cómo funcionará.

FOCAL TREATMENTS

Se emplea el término tratamiento focal para referirse a los tratamientos directos en el ojo, u ojos, que buscan eliminar o disminuir la magnitud del tumor. Estos tratamientos se pueden utilizar solos o junto con otros tratamientos. Existen diferentes tipos de tratamientos focales, incluyendo: la crioterapia (la aplicación de frío extremo para destruir las células cancerosas), la terapia con láser (la aplicación de una fuente de calor directamente en la pupila y los vasos sanguíneos circundantes para destruir las células tumorales) y la termoterapia (similar a la terapia láser, pero utilizando un láser infrarrojo de temperatura más baja). Se pueden utilizar otras terapias de manera focal, incluyendo la quimioterapia, que se inyecta directamente en diferentes áreas del ojo para atacar las células cancerosas que se hayan podido propagar. Generalmente, estos tratamientos focales se realizan durante el examen bajo anestesia (EUA), en el momento en que el paciente está dormido. Después del procedimiento, tu hijo(a) puede quejarse de un dolor leve o presentar una hinchazón o enrojecimiento local del ojo que ha sido tratado.



CHEMOTHERAPY

La quimioterapia es un tratamiento con medicamentos que han demostrado que matan a las células tumorales del retinoblastoma en todo el organismo. Hay muchos tipos diferentes de medicamentos de quimioterapia que pueden ser administrados. Algunos medicamentos pueden ser administrados solos y otros, en combinación con otros medicamentos de quimioterapia. Cada medicamento mata las células cancerosas de una manera diferente, por lo que algunos de estos medicamentos se utilizan juntos. También existen diferentes formas de administrar la quimioterapia. El tipo de medicamentos de quimioterapia que se use y la forma en que se administre dependerá de en qué etapa se encuentre la enfermedad del retinoblastoma y de si se ha extendido más allá del sitio original en el ojo. El oncólogo pediatra (médico especializado en cáncer) decidirá cuáles son los agentes de quimioterapia más eficaces que deben ser usados, el plan para su aplicación y el tiempo requerido para tratar a tu hijo(a).

Los diferentes tipos de quimioterapia incluyen:

Quimioterapia sistémica. Esta que se puede administrar por vía oral, intravenosa o por un dispositivo de acceso vascular (CVAD). Los medicamentos de quimioterapia que se utilizan para el retinoblastoma generalmente se administran por vía intravenosa o por medio de un CVAD. El oncólogo te indicará qué tipo de acceso es el más adecuado para el tratamiento planificado para tu hijo(a). La quimioterapia sistémica puede utilizarse sola o en combinación con diversas terapias focales.

Quimioterapia de la arteria oftálmica (OAC). Esta es otra forma de administrar quimioterapia; también se la conoce como quimioterapia intraarterial (IAC). La quimioterapia se administra a través de una arteria que conduce a la arteria oftálmica, de modo que la quimioterapia se administra directamente al tumor en el ojo. Este tratamiento se realiza bajo anestesia y solo se puede administrar en ciertos centros especializados en retinoblastoma.

Quimioterapia intratecal. Se administra directamente en el líquido cefalorraquídeo (CSF) si es que las células del retinoblastoma se han diseminado hasta ahí.

La quimioterapia también puede administrarse directamente en ciertas áreas del ojo. Esto se hace mientras el niño está recibiendo la anestesia.

El oncólogo y el equipo de tratamiento analizará en detalle contigo el plan de quimioterapia para tu hijo. Asimismo, te explicarán porqué se eligió ese tratamiento en particular, además de los posibles efectos secundarios y cómo manejarlos.

RADIACIÓN

La radioterapia utiliza rayos X de alta potencia para destruir las células cancerosas y puede ser eficaz en el tratamiento del retinoblastoma. Se utiliza en combinación con otras terapias o después de que otras terapias hayan fallado. Existen dos tipos de radioterapia para el retinoblastoma: braquiterapia y radioterapia de haz externo. La radioterapia con placas es una forma de braquiterapia que utiliza una placa diseñada a medida que se coloca directamente alrededor del área afectada del ojo. La placa es una pieza delgada de metal (generalmente de oro) que tiene semillas radiactivas en un lado. La parte de la placa donde se encuentran las semillas mira hacia el ojo. Las semillas radiactivas envían la radiación hacia el tumor y la placa ayuda a proteger de la radiación al tejido circundante. Se cose a la piel que cubre el ojo mientras el niño está bajo anestesia general en el quirófano. La placa permanece en su lugar durante 3 a 5 días, según la dosis de radiación que se deba administrar, y luego se retira mientras el niño está bajo anestesia general en el quirófano. Esta forma de tratamiento administra radioterapia enfocada únicamente al tumor, sin afectar el resto del ojo ni la cuenca ocular (hueso). El niño permanece en el hospital durante este proceso.

La radioterapia de haz externo (EBRT) orienta la radioterapia hacia las células cancerosas desde una máquina fuera del cuerpo. Un oncólogo radioterapeuta calcula la dosis de radiación y planifica cuánta radioterapia se necesita y cuánto tiempo durará. Los tipos más nuevos de radioterapia tienen la capacidad de apuntar a las células cancerosas con mayor precisión y preservar el tejido circundante. Hay dos tipos de radioterapia EBRT: (1) IMRT (radioterapia de intensidad modulada) que permite al médico dirigir la radiación a diferentes ángulos del tumor mientras usa diferentes intensidades de radiación según sea necesario, y (2) radioterapia con haz de protones. Con la radioterapia con haz de protones, la máquina de radiación administra protones (pequeñas partículas invisibles cargadas) directamente al tumor. Dependiendo de la edad del niño, puede ser necesario administrar anestesia en cada tratamiento para asegurar que el niño permanezca en la posición correcta, lo cual es crucial para poder administrar la radiación al área del tumor.

¿CUÁLES SON LOS NUEVOS MÉTODOS DE TRATAMIENTO?

El proveedor de atención médica y el equipo encargado del tratamiento analizarán contigo todas las opciones de tratamiento disponibles y es posible que si existe un ensayo clínico para el tratamiento del retinoblastoma también te lo presente. En los ensayos clínicos, el tratamiento más conocido (terapia estándar) para el retinoblastoma se compara con un nuevo plan de tratamiento que se cree que es al menos tan bueno como el tratamiento estándar y posiblemente mejor. Los ensayos clínicos permiten a los proveedores determinar si los nuevos y prometedores tratamientos son seguros y efectivos. La participación en los ensayos clínicos es voluntaria. Debido a que los ensayos clínicos implican una investigación con nuevos planes de tratamiento, no se pueden conocer todos los riesgos de antemano y podría haber efectos desconocidos. Sin embargo, los niños que participan en ensayos clínicos pueden estar entre los primeros en beneficiarse de los nuevos enfoques de tratamiento. Antes de tomar una decisión sobre la participación de tu hijo(a) en un ensayo clínico, deberás analizar los riesgos y los posibles beneficios con el proveedor y el equipo de tratamiento. Un sitio web útil para obtener información sobre ensayos clínicos para el retinoblastoma es [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (sitio web del NCI).



¿CUÁNTO DURARÁ LA TERAPIA DE MI HIJO(A)?

La duración del tratamiento de tu hijo(a) dependerá de la etapa y la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico. La duración del tratamiento variará según la cantidad de terapia que se necesite.

Los análisis de sangre de seguimiento y los controles entre los tratamientos y después de ellos generalmente se realizan en la clínica o en el consultorio del médico. El momento para realizar estas visitas dependerá del tratamiento administrado y será planificado cuidadosamente por el equipo. Tu hijo(a) será monitoreado(a) minuciosamente después de completar la terapia y el intervalo de tiempo entre cada visita médica será cada vez más largo a medida que transcurra el tiempo. Los exámenes de vigilancia continuarán durante toda su vida.

RECOMENDACIONES PARA TODA LA VIDA

Es muy importante realizar visitas de seguimiento durante toda la vida con un oncólogo ocular y un equipo pediátrico o de adultos que se especialice en la detección y manejo de problemas a largo plazo en sobrevivientes de retinoblastoma. El plan de visitas variará entre aquellos con la enfermedad hereditaria y aquellos que padecen la no hereditaria. El equipo te orientará sobre los efectos a largo plazo que pueden estar asociados con tratamientos específicos y la mejor manera de controlarlos. Es fundamental esforzarse por llevar un «estilo de vida saludable» y estar alerta para buscar atención médica ante cualquier problema de salud nuevo. La mayoría de los sobrevivientes del retinoblastoma pueden llevar una vida feliz y productiva.

CUÁLES SON LAS POSIBILIDADES DE QUE MI HIJO(A) TENGA OTRO CÁNCER?

Los niños que tienen la forma germinal o hereditaria del retinoblastoma tienen un mayor riesgo de desarrollar cáncer en otras partes del cuerpo. Los tipos más comunes de cánceres secundarios son los tumores de los huesos, los músculos y la piel. Es importante que los pacientes con retinoblastoma realicen exámenes físicos anuales durante toda su vida. Si se presenta un segundo cáncer, la probabilidad de curación aumenta entre más rápido se detecte y se trate. Un asesor genético puede ayudarte a entender el riesgo que tiene tu hijo(a) de tener cánceres secundarios, así como qué tipo de pruebas de detección debe realizarse a lo largo de su vida.

¿CÓMO PUEDO TRABAJAR CON EL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA DE MI HIJO(A)?

El cuidado de tu hijo(a) requiere de un enfoque de equipo y tú tienes un papel clave. Conoces a tu hijo(a) mejor que nadie y tu opinión es importante. Otros miembros del equipo de atención médica son médicos, enfermeras, enfermeros, farmacéuticos y trabajadores sociales.

Comunícate siempre abiertamente con los miembros del equipo de atención médica de tu hijo(a). Si hay algo que no te queda claro, pregunta al equipo. Escribe tus preguntas a medida que piensas en ellas, para hacerlas durante la siguiente reunión con el equipo de atención médica.

Preguntas importantes que quizás quieras hacer:

- ¿En qué etapa se encuentra la enfermedad y qué significa eso?
- ¿Qué opciones de tratamiento están disponibles?
- ¿Qué tratamiento recomiendan y por qué?
- ¿Cuáles son los riesgos o efectos secundarios durante el tratamiento?
- ¿Cuáles son los riesgos y efectos secundarios después del tratamiento?
- ¿Cuáles son las posibilidades de supervivencia de mi hijo(a)?
- ¿Cuáles son las probabilidades de una recurrencia o recaída?
- ¿Qué recursos financieros o sociales están disponibles para ayudar a mi familia?

¿ES NORMAL LO QUE SIENTO? ¿CÓMO PUEDO MANEJAR MIS EMOCIONES?

Saber que tu hijo(a) tiene cáncer es algo impactante y abrumador. Muchos padres dicen: “No recordé nada después de las palabras ‘Su hijo tiene cáncer’”; se sienten aturridos y les cuesta creer el diagnóstico. Es importante saber que esto es normal y esperado. La mayoría de las familias tienen dificultades para procesar

toda la información que el equipo de atención médica proporciona al principio. Sin embargo, con el tiempo, la información se repetirá y se procesará mejor. No tengas miedo de preguntar.

Muchas familias se sienten de alguna manera responsables de la enfermedad de su hijo(a). También son comunes los sentimientos de culpa por no haber podido proteger a su hijo(a) de la enfermedad o por el tiempo que llevó diagnosticarlo. Esta enfermedad no es causada por nada que hayas hecho o dejado de hacer. La causa del cáncer infantil no se conoce. A menudo lleva tiempo realizar el diagnóstico de cáncer porque los síntomas suelen ser los mismos que los de muchas enfermedades infantiles.

Los sentimientos de tristeza, enojo e impotencia por el diagnóstico de tu hijo(a) también son comunes. Estos sentimientos son normales. Cada miembro de la familia puede expresar estas emociones de diferentes maneras y en diferentes momentos. Hablar honestamente sobre estos sentimientos, emociones y reacciones ayudará a todos en la familia. Ten en cuenta que no hay una manera correcta o incorrecta de sentirse. Cada miembro de la familia necesita la oportunidad de expresar sus sentimientos cuando esté listo y a su manera.

A veces, hablar con amigos, familiares y miembros del equipo de atención médica puede ser difícil; sin embargo, compartir tus sentimientos puede ayudarte a sobrellevar la situación. Tu hijo(a) se beneficiará si la familia y los amigos muestran su preocupación a través de la comunicación y el apoyo. Si te interesa hablar con un terapeuta, puedes preguntarle al oncólogo de tu hijo(a) si el centro de tratamiento brinda este servicio o si tiene alguna recomendación específica. También puede ser útil encontrar un terapeuta con quien puedan hablar los hermanos.

¿CÓMO PUEDO AYUDAR A MI HIJO(A)?

A menudo los niños piensan que algo que hicieron fue lo que causó su cáncer. Puedes ayudar a tu hijo(a) reforzándole que esto no es así. Asegúrate de que tu hijo(a) comprenda que tus sentimientos de ira y tristeza están dirigidos al cáncer, no a él o ella. Esto les ayudará a mantener una relación cercana. Tu hijo(a) necesitará compartir sus sentimientos con alguien en quien confíe, y es posible que elija a alguien que no sea uno de los padres por no querer preocuparlos, eso está bien. No temas preguntarle a tu hijo(a) sobre sus sentimientos; es posible que eso sea lo que está esperando.

Ten en cuenta que tu hijo(a) sigue siendo una criatura a pesar de la enfermedad. Mientras tu hijo(a) pasa por el tratamiento, sus necesidades serán las de todos los niños en crecimiento. Los niños necesitan amor, atención, la oportunidad de aprender y probar nuevas habilidades y límites. No evites hablar con tu hijo(a) sobre la terapia; usa palabras que entienda.

Los niños toleran mejor el tratamiento si lo entienden y si se les permite ayudar a tomar decisiones sobre su cuidado, cuando esto sea posible. Las cosas que los niños pueden imaginar por sí mismos a menudo son más aterradoras que lo que realmente está sucediendo.

Como padres, es posible que les resulte difícil ver a su hijo(a) pasar por el tratamiento. A veces, tu hijo(a) puede parecer más enfermo(a) durante el tratamiento que antes de empezarlo. Tus sentimientos acerca de lo que está pasando tu hijo(a) deben balancearse al saber que el tratamiento ofrece la posibilidad de curar la enfermedad y hacer posible que viva una vida plena y significativa. Es difícil aceptar cómo el cáncer y el tratamiento cambian a tu hijo(a), pero la mayoría de estos cambios son temporales. A pesar de los cambios externos, tu hijo(a) sigue siendo la misma persona por dentro. La mayoría de los centros de salud cuentan con un equipo psicosocial que puede apoyarlos, a ustedes y a su hijo(a), a través del diagnóstico y el tratamiento.

¿ES IMPORTANTE LA DIETA DE MI HIJO(A) DURANTE EL TRATAMIENTO?

Sí, la dieta de tu hijo(a) es importante. Las investigaciones han demostrado que los niños bien alimentados toleran mejor el tratamiento y experimentan menos retrasos en el tratamiento.

Las náuseas y los vómitos son efectos secundarios del tratamiento de quimioterapia, y el equipo de atención médica le recetará a tu hijo(a) medicamentos para ayudar a prevenir y tratar estos efectos secundarios. Tu hijo(a) puede tener dificultad para comer comidas normales durante el tratamiento. Los alimentos que le son más atractivos serán mejor tolerados. Ofrece alimentos ricos en calorías, proteínas y carbohidratos. Las comidas pequeñas y frecuentes a menudo se toleran mejor que tres comidas más grandes. Cuando sea posible, elige alimentos más nutritivos. El o la enfermera o dietista puede ayudarte a armar una lista de posibles alimentos.

Es importante que tu hijo(a) beba abundantes líquidos durante el día para evitar la deshidratación. Los signos de deshidratación incluyen disminución de la producción de orina, mareos y sequedad en la boca.

Se deben evitar los multivitamínicos, las hierbas y otros suplementos, a menos que lo apruebe el equipo de atención médica, ya que pueden interferir con el tratamiento de tu hijo(a). Consulta al equipo de atención médica si tienes pensado usar alguno de estos suplementos.

El equipo de atención médica de tu hijo(a) puede incluir un dietista. Los dietistas están capacitados en las necesidades calóricas y nutricionales de los niños. Puede darte información sobre las necesidades dietéticas de tu hijo(a) e ideas sobre cómo satisfacer estas necesidades durante el tratamiento. El equipo de atención médica controlará el estado nutricional, la altura y el peso de tu hijo(a) durante y después del tratamiento para prevenir problemas. Cuando surja una duda sobre algún problema nutricional, el equipo de atención médica hablará contigo sobre cómo controlar y mejorar la nutrición de tu hijo(a).

¿PUEDE MI HIJO(A) IR A LA ESCUELA DURANTE EL TRATAMIENTO?

La capacidad de tu hijo(a) para ir a la escuela durante la terapia dependerá de la intensidad del tratamiento y de su respuesta a éste. Puede haber períodos prolongados en los que no pueda ir a la escuela debido a hospitalizaciones o tratamientos.

Es posible que tu hijo(a) tenga problemas de visión que vayan desde una visión limitada hasta una ceguera total. Al ser un bebé o un niño pequeño, la pérdida de la visión puede afectar su desarrollo natural, así como su adaptación a las actividades normales. En los niños en edad escolar, la pérdida de la visión puede afectar su capacidad para completar el trabajo escolar o moverse fácilmente por la escuela. Tu hijo(a), independientemente de su edad, debe hacerse un examen de la vista para determinar el nivel de visión y poder ser derivado a los servicios para niños con limitaciones visuales. Estos pueden incluir entrenamiento de movilidad, servicios de intervención temprana y planes de educación individualizados (IEP). Cuanto antes tu hijo(a) comience a recibir servicios de visión, mejor se adaptará a cualquier discapacidad visual.

Es importante que tu hijo(a) se mantenga al día con el trabajo escolar, incluso durante esos períodos. Las leyes federales protegen a los niños con discapacidades o enfermedades para garantizar que reciban la misma educación que sus compañeros. Habla con el equipo de atención médica y con el personal de la escuela sobre estas leyes y trata de conseguir un tutor o encontrar formas para que tu hijo(a) se mantenga al día con el trabajo escolar.

Habla con el equipo de atención médica sobre la posibilidad de que tu hijo(a) asista a la escuela. Algunos niños pueden asistir a la escuela entre hospitalizaciones o tratamientos. Muchos hospitales y clínicas cuentan con recursos, como enlaces educativos, para ayudar a coordinar los servicios escolares y capacitar a los maestros y compañeros de clase para prepararlos para el regreso de tu hijo(a) a la escuela.

¿DÓNDE PUEDO OBTENER MÁS INFORMACIÓN SOBRE EL RETINOBLASTOMA?

Los siguientes sitios web contienen una gran cantidad de información sobre el retinoblastoma:

<https://www.cancer.org/cancer/retinoblastoma.html>

<https://www.cancer.gov/types/retinoblastoma>

<https://medlineplus.gov/genetics/condition/retinoblastoma>

www.cancerindex.org

www.curesearch.org

Clinical Trials.gov (NCI website)

REFERENCIAS

Dimaras H, Corson TW, Cobrinik D, et al. Retinoblastoma. Nat Rev Dis Primers. 2015;1:15021. Published 2015 Aug 27. doi:10.1038/nrdp.2015.21

Mallipatna, Ashwin, Marino, Meghan, Singh, Arun. Genetics of Retinoblastoma. Asia-Pacific j. ophthalmol.. 2016;5(4):260-264. doi:10.1097/APO.0000000000000219

Ortiz,M.V., Dunkel I.,J.,(2016). Retinoblastoma. Journal of Child Neurology, 31(2),227-236.

Fabian, I.D., Onadim, Z., Karaa,E., et al. (2018). The management of Retinoblastoma. 37, 1551-1560.

Wyse,E.,Handa,J.,T., Friedman,A.,D.,Pearl, M.,S. (2016). A review of the literature for intra-arterial chemotherapy used to treat retinoblastoma. Pediatric Radiology, 46: 1223-1233.

Abramson,D.,H., Francis, J.,H., Gobin,Y.,P.,(2019). What's new in Intra-Arterial Chemotherapy for Retinoblastoma. 59(2), 87-94.

Belson,P.J., Eastwood,J.,A., Brecht, M.,L.,Hays, R,D., Pike,N.,A., Journal of Pediatric Oncology Nursing. (2020). 37(2) 116-127.

IMPORTANT PHONE NUMBERS

NOTES

[illegible]



1660 INTERNATIONAL DRIVE, SUITE 600

MCLEAN, VA 22102

WWW.APHON.ORG

La Association of Pediatric Hematology/Oncology (APHON), se creó como una asociación de beneficencia pública 501(c)(3), con el número de identificación EIN 23-7446224. Su finalidad es la de desarrollar contenido educativo, ofrecer programas informativos y promover las últimas pautas de prácticas basadas en evidencia, además de proporcionar recursos tanto a las comunidades pediátricas, adolescentes y de adultos jóvenes, como a sus familias.

La realización de la serie Manual para la familia, es posible gracias al generoso apoyo de nuestros donantes del APHON Star Fund y de los miembros de nuestro Industry Relation Council (IRC).