

CAPÍTULO

5.6

Retinoblastoma. Epidemiología

Jaume Català Mora, Jesús Díaz Cascajosa, Alicia López de Eguileta Rodríguez

El retinoblastoma es un tumor del desarrollo que se diagnostica, habitualmente, en los primeros años de vida. A pesar de que se describe como un tumor raro, posiblemente es el cáncer ocular en la infancia más frecuente en el mundo. Es responsable del 17% de todos los cánceres pediátricos neonatales, 13% de los tumores en menores de 1 año y del 2% de todos los cánceres en menores de 15 años (1).

El retinoblastoma unilateral representa entre un 61 y un 75% de los casos, mientras que un 25 al 39% son retinoblastomas bilaterales (1). La incidencia de tumores trilaterales (retinoblastoma bilateral y pinealoblastoma) se estima en un 3,5% de los pacientes con enfermedad hereditaria (2).

La edad media al diagnóstico es de 1 año en los casos bilaterales y de 2 años en los casos unilaterales, aunque hay grandes diferencias regionales desde los 30 meses de edad media al diagnóstico en los países de ingresos bajos hasta los 14 meses

de edad media al diagnóstico en los países de ingresos altos (3).

No se han descrito diferencias en la incidencia del retinoblastoma según el sexo (1).

La incidencia del retinoblastoma depende de la población y de la tasa de natalidad. La mayor parte de la población vive en zonas con difícil acceso a la atención sanitaria y no disponemos de registros fiables sobre tumores infantiles. Además, estas regiones son las que presentan mayores tasas de natalidad. Hasta la fecha, las estimaciones más estables se derivan de la asignación de retinoblastomas incidentes al año de nacimiento del paciente, un método conocido como análisis de cohortes de nacimiento. Los datos más fiables proceden de estimaciones matemáticas basadas en datos de población mundial y tasas de natalidad. Se diagnostican alrededor de 8000 pacientes con retinoblastoma al año, que se distribuyen según la figura 1 y tabla 1 (1,4,5).

Tabla 1. Incidencia mundial estimada de retinoblastoma en 2022 por regiones

	Población	Nacimientos	Mortalidad < 5 años	Incidencia anual estimada retinoblastoma	
		Tasa/1000	Tasa/1000 RN vivos	Mediana	Intervalo de confianza 95%
África	1427 millones	32,1	64,5	2574	2312-2837
Asia	4723 millones	14,2	27,1	3921	3522-4320
Latinoamérica	660 millones	14,6	15,6	570	511-628
Europa	744 millones	9,2	4,3	409	368-451
Norteamérica	310 millones	10,9	5,8	202	181-222
Oceanía	45 millones	15,5	19,5	41	37-45
Mundo	7975 millones	16,8	36,9	7754	6964-8543

Basada en la población mundial, tasa de natalidad y tasa de mortalidad infantil, publicada en la revisión de 2022 de Naciones Unidas y la incidencia de retinoblastoma de 1 en 16642 recién nacidos vivos.

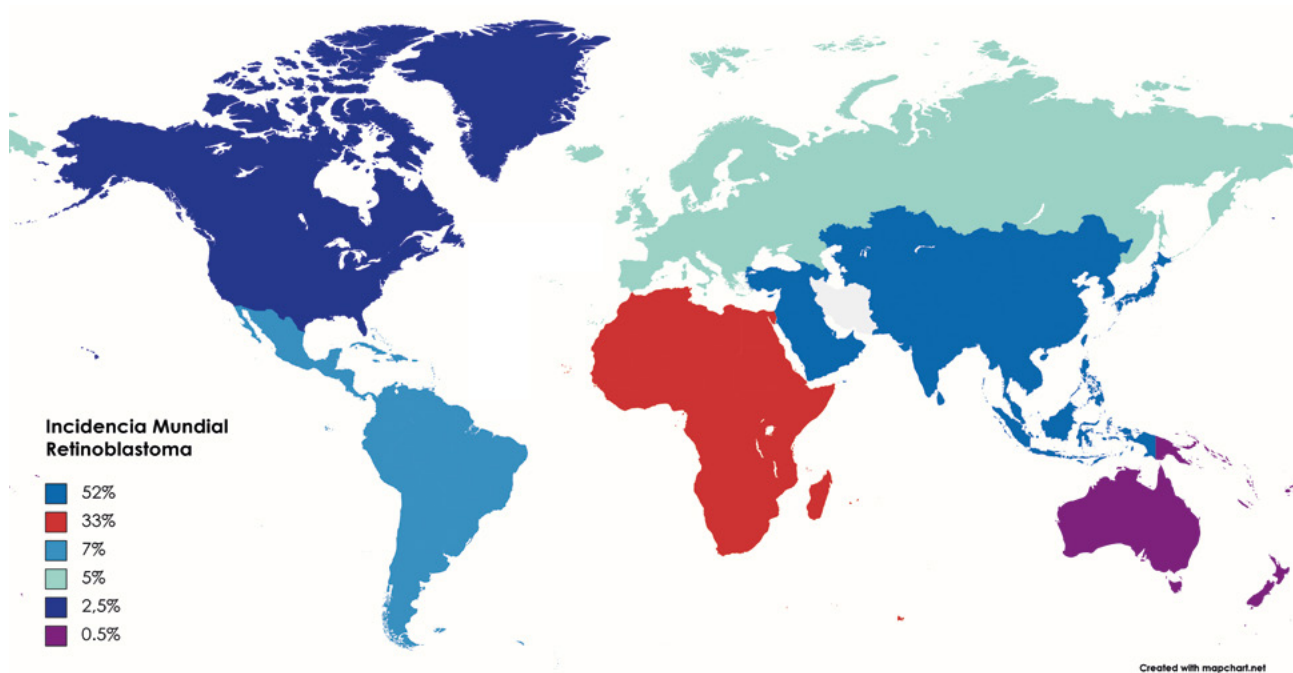


Fig. 1: En África, que representa el 17% de la población mundial, la estimación de nuevos retinoblastoma es de un 33% del total. En Asia aparecen un 52% de los casos para un 59% de la población mundial. América Latina, América del Norte y Europa con 7%, 2,5% y 5% de retinoblastomas también tienen menos casos incidentes en relación con su porcentaje de la población mundial de 8%, 4% y 9%, respectivamente, mientras que, en Oceanía, el 0,5% de los casos de retinoblastoma se ajustan al 0,5% de la población mundial. Estas discrepancias se derivan de las diferencias en las tasas de natalidad que van desde el 32,1 por 1000 habitantes en África hasta el 9,2 en Europa, combinadas con las tasas de mortalidad infantil en menores de 5 años.

La incidencia en Asia, Europa y Latinoamérica se va reduciendo con las tasas de natalidad, mientras que aumenta en Norteamérica, Asia y, especialmente en África. Se calcula que la incidencia mundial del retinoblastoma aumentará hasta unos 8300 casos en el año 2045, para estabilizarse o ir reduciéndose posteriormente (4).

En España se diagnostican unos 30 pacientes nuevos al año, lo que supone un 3% de todos los tumores en menores de 14 años (6). Se han establecido 3 CSUR (Unidades de referencia nacional en tumores intraoculares en la infancia): Sevilla: Hospital Universitario Virgen de la Macarena; Madrid: Hospital Universitario La Paz y Barcelona: Hospital Sant Joan de Déu (7).

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- El retinoblastoma es un tumor del desarrollo que se diagnostica, habitualmente, en los primeros años de vida.
- El retinoblastoma, es el cáncer ocular más frecuente en la infancia más frecuente en el mundo y supone un 17% de todos los cánceres neonatales y el 2% de todos los tumores malignos en menores de 15 años.
- El retinoblastoma unilateral representa entre un 60% de los casos, mientras que un 40% son retinoblastomas bilaterales.
- En el mundo se diagnostican alrededor de unos 8000 casos de retinoblastoma al año, siendo más frecuente en Asia y África.
- En España se diagnostican unos 30 pacientes nuevos al año, lo que supone un 3% de todos los tumores en menores de 14 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. «Alive, with good vision and no comorbidity». *Prog Retin Eye Res.* 2019; 73(February 2019): 100764.
2. de Jong MC, Kors WA, de Graaf P, Castelijns JA, Kivelä T, Moll AC. Trilateral retinoblastoma: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol.* 2014; 15(10): 1157-1167.
3. Fabian ID, Abdallah E, Abdullahi SU, et al. Global Retinoblastoma Presentation and Analysis by National Income Level. *JAMA Oncol.* 2020; 6(5): 1-12.
4. Usmanov RH, Kivelä T. Predicted Trends in the Incidence of Retinoblastoma in the Asia-Pacific Region. *Asia-Pacific J Ophthalmol (Philadelphia, Pa).* 3(3):151-157.
5. Department of Economics & Social Affairs. Revision of World Population Prospects. <https://www.un.org/>. Published 2022. <https://population.un.org/wpp/>
6. Nieto CA, Romaguera PE, López MA, et al. Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2020. *Regist Español Tumores Infant.* Published online 2021. <http://www.uv.es/rnti>
7. Ministerio de Sanidad. Lista CSUR. Published 2022. <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/ListaCSUR.pdf>