

Introdução

O câncer pediátrico constitui a principal causa de óbito por doença na faixa etária de 1 a 19 anos no Brasil. O retinoblastoma (RB) é o tumor maligno intraocular mais comum da infância, correspondendo a cerca de 3% das neoplasias pediátricas. Acomete anualmente 1 a cada 20.000 nascidos vivos, com pico de incidência nos primeiros 3 a 4 anos de vida. O RB é originário da membrana neuroectodérmica embrionária da retina e ocorre devido a mutações do gene supressor de tumor, RB1. Aparentemente, apresenta maior incidência em países tropicais^{1,2} e no Brasil, as principais regiões acometidas são o norte e nordeste.

Descrição do caso

Criança do sexo masculino, com 2 anos e 2 meses de idade, natural e procedente de Parauapebas (PA), apresentava reflexo branco (leucocoria) em olho esquerdo em fotografias desde os primeiros meses de vida. Evoluiu com diminuição progressiva da acuidade visual, cefaleia e tumoração exofítica ocular. A criança passou por diversos médicos e instituições de várias cidades até receber o diagnóstico. De Parauapebas foi encaminhado para Santarém (PA), depois para Belém (PA) e Manaus (AM). Após um ano de diagnóstico já estabelecido, foi, finalmente, encaminhado para o serviço especializado em oncologia pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG, em Belo Horizonte (MG). O tumor foi estadiado como retinoblastoma extraocular estágio V (de acordo com Tabela 1), com metástases para lobos frontal e occipital, osso occipital e medula óssea (vide Imagens 1, 2 e 3). O tratamento instituído foi de enucleação ocular e quimioterapia adjuvante.

Tabela 1: Estadiamento do retinoblastoma

Tumores intraoculares (Reese e Ellisworth – 1963)	Grupo I	Tumor solitário menor do que 4 diâmetros papilares (DP) junto ou atrás do equador do globo ocular. Tumores múltiplos, nenhum maior que 4 dP, junto ou atrás do equador.
	Grupo II	Tumor solitário com 4 a 10 DP, junto ou atrás do equador. Tumores múltiplos, com tamanho de 4 a 10 DP, atrás do equador.
	Grupo III	Qualquer tumor anterior ao equador. Tumor solitário maior que 10 DP atrás do equador.
	Grupo IV	Tumores múltiplos, alguns maiores do que 10 DP. Qualquer tumor estendendo-se anteriormente à “ora serrata”.
	Grupo V	Tumor maciço, envolvendo mais da metade da retina. Sementes vítreas, com qualquer tamanho de tumor
Tumores extraoculares (CCG-962)	Classe I	Evidência ao exame anatomopatológico de células tumorais nos canais. Emissários esclerais ou células tumorais espalhadas nos tecidos episclerais por ocasião da enucleação.
	Classe II	Evidência microscópica de tumor na margem de ressecção do nervo óptico.
	Classe III	Tumor orbitário comprovado por biópsia.
	Classe IV	Massa tumoral em SNC ou células tumorais no líquor.
	Classe V	Metástases hematogênicas para medula óssea, osso ou outros locais. Disseminação linfática para linfonodos cervicais ou de outras regiões.



Imagem 1: Aspecto macroscópico do retinoblastoma exofítico no pré-operatório. Fotografia autorizada pelo responsável legal.

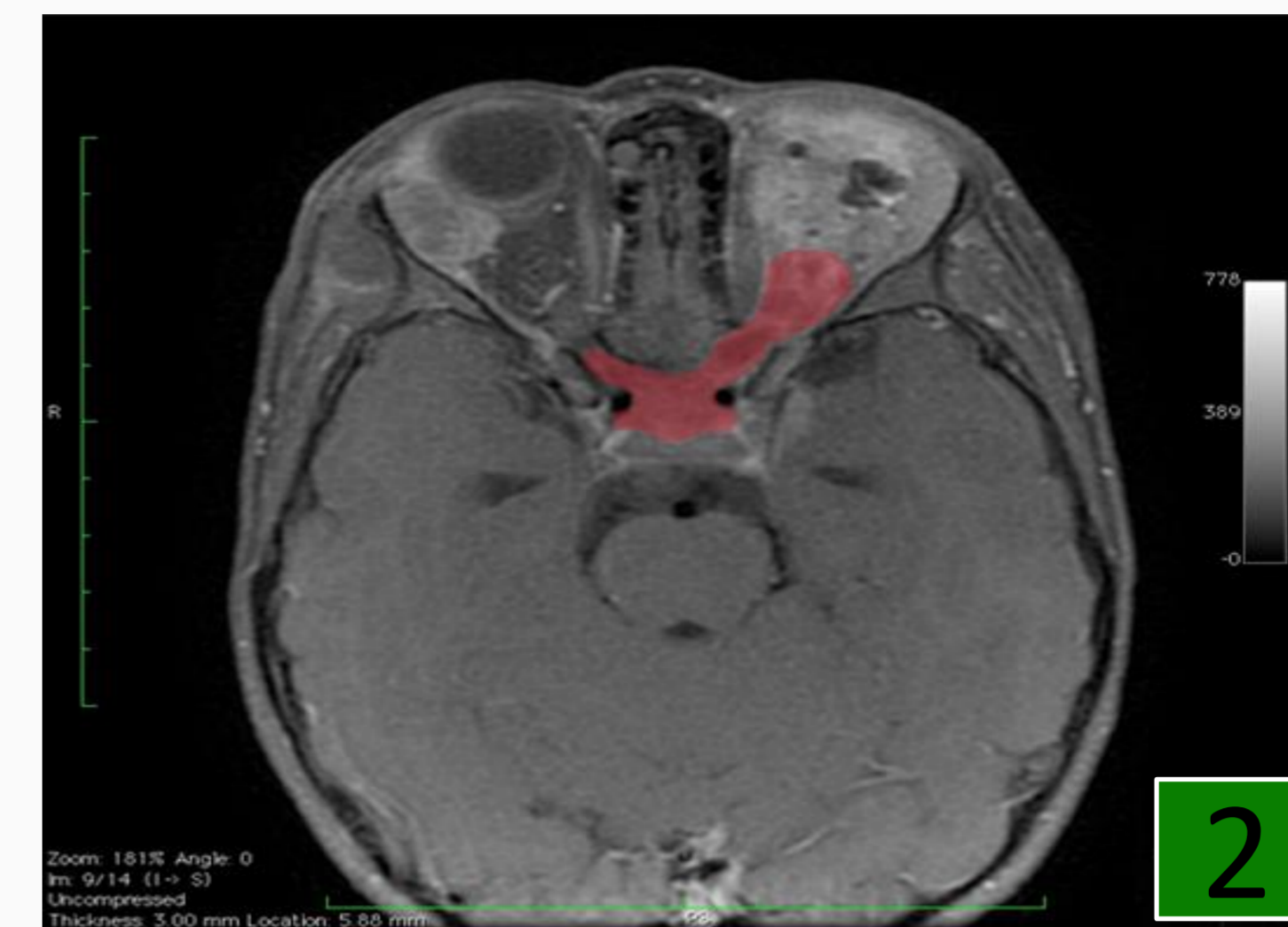


Imagem 2: Corte transversal de RNM pós-operatória evidenciando progressão tumoral para o nervo óptico ipsilateral, contra-lateral e quiasma óptico.

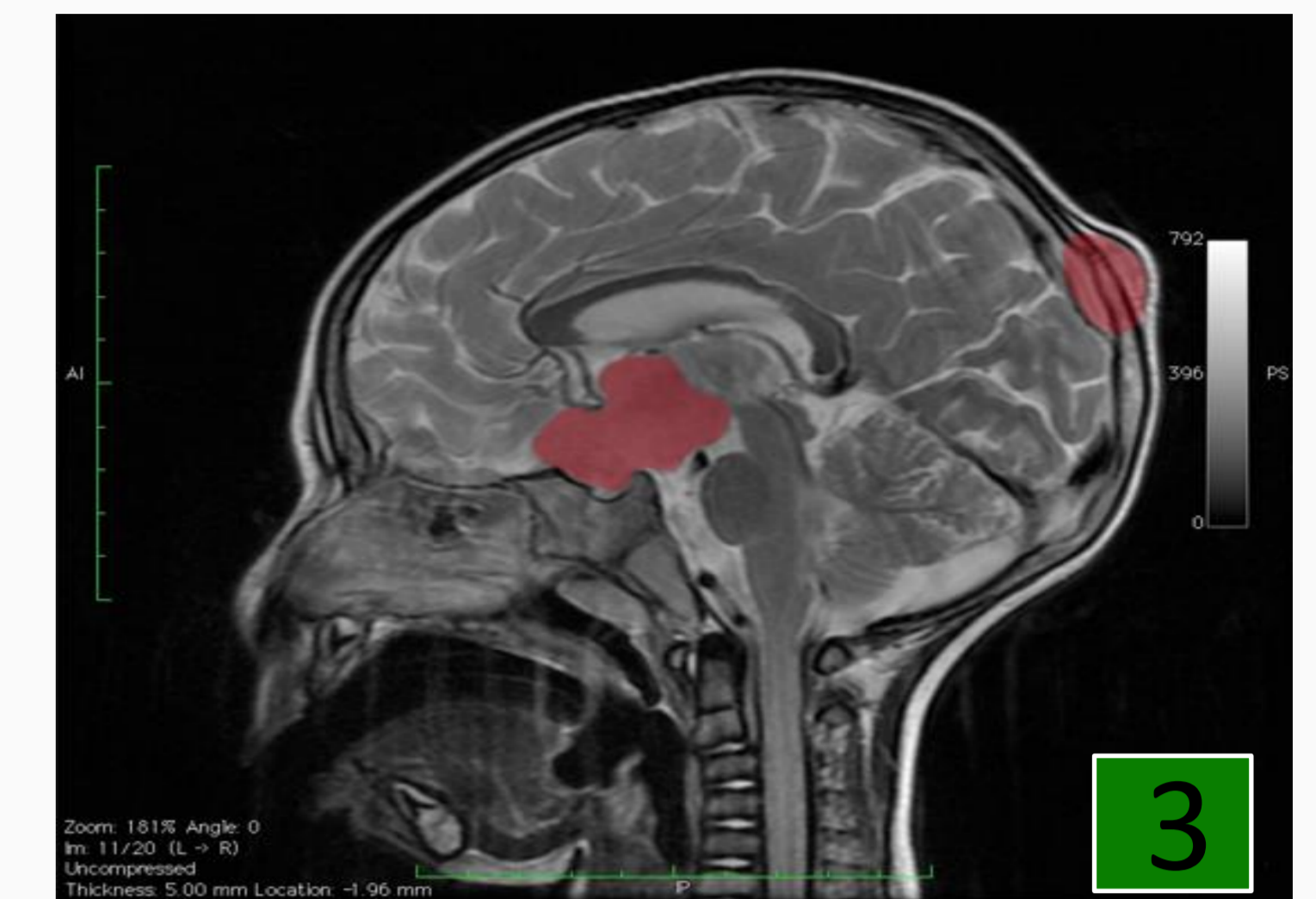


Imagem 3: Corte sagital de RNM pós-operatória evidenciando metástases em regiões frontal e occipital.

A criança evoluiu com disseminação liquórica, quadros consecutivos de neutropenia febril e varicela. Seu óbito ocorreu três meses após a admissão no serviço e foi atribuído à progressão da doença

Discussão

Os sinais e sintomas do RB dependem do seu tamanho e localização, sendo o mais comum a leucocoria, presente em 79% dos casos ao teste do reflexo vermelho ou em fotografias (Imagem 5). Outras manifestações incluem estrabismo (10,7% dos casos), hiperemia conjuntival, diminuição da acuidade visual e glaucoma secundário. Quando o tumor se torna extraocular, como no caso em questão, apresenta-se como uma massa orbitária (3,4% dos casos) com proptose ou com invasão do nervo óptico. Em casos de metástase para o sistema nervoso central, podem haver cefaleia, vômitos, anorexia e irritabilidade. Se houver metástase óssea, pode cursar com dor local.^{1,3}



Imagem 4: Teste do reflexo vermelho (ou “Teste do Olhinho”) com emissão de luz sobre as pupilas da criança utilizando-se um oftalmoscópio. A: Normal. B: Ausente, achado anormal. C Leucocoria, achado anormal. Fonte: www.testedoolhinho.ufc.br

Conclusão

Os pais e pediatras desempenham um papel fundamental na detecção de alterações oculares, sendo imprescindível a avaliação oftalmológica precoce de todas as crianças com leucocoria e estrabismo. O diagnóstico precoce de retinoblastoma é um fator determinante do bom prognóstico do paciente, estando relacionado tanto à possibilidade de preservação ocular quanto à sobrevida. Campanhas voltadas para os públicos médico e leigo são fundamentais para a detecção de sinais precoces do câncer infantil, em especial, o RB.^{1,2}

Referências Bibliográficas

- Rodrigues KES, Latorre MRDO, Camargo B. Atraso no diagnóstico do retinoblastoma. Jor Ped. 2004; 80(6): 511-516.
- Antoneli CBG, Steinhorst F, Ribeiro KCB, Chojniak MMM, Novaes PERS, Arias V, Bianchi A. O papel do pediatra no diagnóstico precoce do retinoblastoma. Rev Assoc Med Bras. 2004; 50(4):400-402.
- Kaufman PL, Paysse EA. Overview of retinoblastoma. Pappo AS, editor. Waltham (MA): UpToDate, 2013. [acesso em junho de 2013]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-retinoblastoma>