



! Oncologia

Diagnóstico Precoce do Retinoblastoma

Joaquim Caetano de Aguirre Neto

Médico Pediatra Oncologista

Presidente do Comitê de Onco-hematologia da Sociedade Mineira de Pediatria

Retinoblastoma é o tumor intraocular maligno, que se origina das células embrionárias neurais da retina, mais frequente na infância. Como a retina completa sua maturação por volta dos cinco anos de idade, cerca de 80% dos casos são diagnosticados antes dos três a quatro anos de idade.

A sua incidência varia de 1/16.000 a 1/18.000 nascidos vivos, afetando 8.102 crianças, anualmente, no mundo.¹ Para o Brasil são esperados cerca de 400 casos novos por ano.²

Enquanto nos países desenvolvidos o retinoblastoma representa cerca de 2 a 4% de todas as neoplasias da faixa etária pediátrica, nos países em desenvolvimento pode corresponder a 10 a 15% dos tumores pediátricos.

O sinal mais comum é a leucocoria (reflexo pupilar branco, reflexo de "olho de gato"), **fig. 1**, seguido pelo estrabismo. Inflamação, irritação ocular, hifema, heterocromia, glaucoma, pseudohipópio, massa em órbita e proptose também podem ser um dos sinais iniciais da doença. A queixa de baixa acuidade visual é rara nessa doença e, quando ocorre, é nas crianças com mais de quatro anos.³ Em casos avançados podem ocorrer sintomas de comprometimento do sistema nervoso central (cefaleia, vômitos) e da medula óssea (dor óssea).

A detecção do primeiro sinal é percebida, na maioria dos casos, por um familiar da criança.⁴ Por isso, a importância em se valorizar essa queixa e, independente de se confirmar a leucocoria pelo teste do reflexo vermelho feito através da oftalmoscopia direta, encaminhar **rapidamente** o paciente para a confirmação do diagnóstico.

Vários exames auxiliam o diagnóstico do retinoblastoma como a ressonância magnética/ tomografia computadorizada com contraste das órbitas e o ultrassom ocular, mas o padrão-ouro é a oftalmoscopia indireta sob sedação a fim de se examinar toda a retina do paciente, principalmente a sua periferia através da depressão escleral.

O teste do reflexo vermelho, teste do olhinho, é um exame de rastreamento que deve ser feito ao nascimento e nas consultas de puericultura. Através dessa avaliação consegue-se diagnosticar cerca de 10% dos casos de retinoblastoma.⁴

As crianças com história familiar positiva para o retinoblastoma possuem risco elevado de desenvolver a doença e devem ser avaliadas pelo oftalmologista desde o nascimento.

A doença pode acometer, ao diagnóstico, apenas um dos olhos (unilateral) ou ambos os olhos (bilateral), **tabela 1**. Quando restrita ao globo ocular, é classificada como intraocular e quando apresenta extensão para órbita ou metástases, a distância é denominada extraocular.

Diagnóstico Diferencial:

- Hamartomas
- Toxocaríase, toxoplasmose
- Doença de Coats
- Retinopatia da prematuridade
- Persistência primária do vítreo hiperplásico
- Catarata congênita

Teste do Olhinho: como fazer

- Ambiente adequado: sala semiescura/ penumbra;
- Oftalmoscópio próximo ao olho do examinador;
- Foco no zero, ou próximo do zero;
- Olhar pelo oftalmoscópio, distando cerca de 50 cm do paciente;
- Localizar a pupila, identificar o reflexo pupilar e comparar ambos os olhos.

Retinoblastoma	Idade ao Diagnóstico	História Familiar +	Frequência
Unilateral	24 meses	10%	60%
Bilateral	12 meses	25%	40%

Tabela 1: classificação quanto à apresentação dos retinoblastomas.

O risco de doença extraocular parece estar intimamente ligado ao encaminhamento tardio e, conseqüentemente, ao aumento da idade ao diagnóstico.

O atraso médico no encaminhamento para centros especializados representa 30% das causas de diagnóstico tardio⁵ e, quando o tempo de encaminhamento entre o aparecimento do primeiro sinal até a procura por atendimento médico especializado for maior que seis meses, o risco é nove vezes maior para o diagnóstico de tumor extraocular.⁶

O retinoblastoma é uma neoplasia maligna altamente curável, desde que diagnosticado precocemente e tratado adequadamente. A sobrevida para as crianças com doença intraocular está acima de 95%, enquanto que para a extraocular encontra-se abaixo de 40%. Atualmente, com as modalidades de tratamento oncológico (radioterapia externa, braquiterapia, quimioterapia venosa, intra-arterial, intravítrea e subconjuntival) combinado com o tratamento oftalmológico local (laser e crioterapia) é possível alcançar taxas acima de 90% de preservação da visão em pelo menos um dos olhos acometidos.

Com o atraso no encaminhamento, o tumor é diagnosticado em estado mais avançado, requerendo modalidades de tratamento mais mórbidas, como a enucleação (para os olhos sem potencial de visão com tumores intraoculares avançados), radioterapia externa e quimioterapia com dose cumulativa elevada.

O diagnóstico precoce do retinoblastoma contribui, de maneira importante, tanto na redução das taxas de mortalidade relacionada a essa doença quanto na redução das taxas de cegueira.



Fig.1: reflexo pupilar normal, vermelho no olho direito e alterado, leucocoria, à esquerda.

Referências:

1. Kivelä T. The epidemiological challenge of the most frequent eye cancer: retinoblastoma, an issue of birth and death. *Br J Ophthalmol*. 2009 Sep;93(9):1129-31.
2. Epelman S. Preserving vision in retinoblastoma through early detection and intervention. *Curr Oncol Rep*. 2012 Apr;14(2):213-9.
3. de Aguirre Neto JC, Antoneli CB, Ribeiro KB, Castilho MS, Novaes PE, Chojniak MM, Arias V. Retinoblastoma in children older than 5 years of age. *Pediatr Blood Cancer*. 2007 Mar;48(3):292-5.
4. Abramson DH, Beaverson K, Sangani P, Vora RA, Lee TC, Hochberg HM, Kirsztrot J, Ranjithan M. Screening for retinoblastoma: presenting signs as prognosticators of patient and ocular survival. *Pediatrics*. 2003 Dec;112(6 Pt 1):1248-55.
5. Butros LJ, Abramson DH, Dunkel IJ. Delayed diagnosis of retinoblastoma: analysis of degree, cause, and potential consequences. *Pediatrics*. 2002 Mar;109(3):E45.
6. Antoneli CB, Steinhorst F, Ribeiro Kde C, Chojniak MM, Novaes PE, Arias V, Bianchi A. [The Pediatrician's ability to recognize the presenting signs and symptoms of retinoblastoma]. *Rev Assoc Med Bras*. 2004 Oct-Dec;50(4):400-2.