



RETINOBLASTOMA

Doi: 10.59290/978-65-6029-186-7.89

DIOGO, Leonardo Rodrigues Ferreira¹; FERNÁNDEZ, Thainá de Barros Costa²;
GONÇALVES, Mayra Emmily Peixoto³; JUNQUEIRA, Beatriz Guimarães¹
PRESTES, Ananda Carolina Reis¹; FERREIRA, Ingridy Maria Oliveira⁴;
GONÇALVES, Aline Belle Moraes⁴.

Orientador: Dr. Thiago Sopper Boti²

Filiações: 1 - Universidade do Estado do Pará

2 - Universidade Federal do Pará

3 - Centro Universitário do Pará

4 - Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)

Liga: Liga Acadêmica Paraense de Pediatria Clínica e Cirúrgica

Palavras-Chave: Retinoblastoma; Crianças; Câncer.

INTRODUÇÃO

O retinoblastoma é um câncer intraocular mais comum no público pediátrico. Representa cerca de 11% dos tumores que ocorrem no primeiro ano de vida, com 95% diagnosticados antes dos 5 anos de idade. O câncer pode ser hereditário e a herança é principalmente autossômica dominante, mas com penetrância incompleta (os sintomas clínicos nem sempre estão presentes em indivíduos com a mutação causadora da doença) (BAKAL, 2023).

FISIOPATOLOGIA

A patogenia da doença tem relação com a desativação mutacional de ambos os alelos do gene supressor (RB1) do retinoblastoma localizado no cromossomo 13q14. Na forma hereditária, a mutação da linhagem germinativa altera um alelo em todas as células e, posteriormente, a mutação somática altera o outro alelo nas células da retina da criança, resultando em câncer. A forma não hereditária envolve mutações somáticas de ambos os alelos na célula da retina (SIEGEL, 2022).

Quanto ao padrão de crescimento, pode ser endofítico (para dentro do vítreo) com disseminação

das células tumorais para todo o olho ou exofítico (no espaço sub-retiniano), causando descolamento da retina. Pode também acometer o nervo óptico, com disseminação do tumor através do espaço sub-aracnoide para o cérebro ou disseminação metastática para linfonodos regionais, pulmões, cérebro e ossos (SIEGEL, 2022)

QUADRO CLÍNICO

O retinoblastoma pode ocorrer de forma unilateral (mais comum) quando apenas um dos olhos é acometido, bilateral quando ambos são acometidos ou trilateral, quando afeta os olhos e o tecido “retina like” como a hipófise (FANG, 2020; LOHMANN, 2024). Nesse sentido, o sinal mais comum da doença é a leucocoria, ou seja, o reflexo pupilar branco (**Imagem 89.1**), mas existem outros sinais como o estrabismo e olhos vermelhos. Sinais Incomuns são mais frequentes em crianças mais velhas e incluem: redução da acuidade visual, celulite orbitária, proptose, glaucoma, uveíte, hifema sem histórico de trauma ou hemorragia vítrea (BAKAL, 2023; KALLIKI, 2024; LOHMANN, 2024).

Imagem 89.1 Leucocoria



Fonte: Google Imagens.

DIAGNÓSTICO

A identificação dos sinais e sintomas que levam ao retinoblastoma frequentemente é realizada pelos pais ou médicos que percebem a alteração no olho da criança. O exame de rastreio é o teste do reflexo vermelho (teste do olhinho), indicado para identi-

car durante a triagem, principalmente, as crianças assintomáticas. Podendo ser realizado desde antes da alta hospitalar do recém-nascido, repetido em todas as consultas subsequentes com o pediatra, sendo qualquer alteração identificada, deve-se encaminhar a criança para avaliação com oftalmologista (SBP, 2022; LIMBU, 2022; SILVEIRA, 2023).

O diagnóstico do Rb na maioria das vezes é clínico, podendo ser feito por oftalmoscopia binocular indireta, ou exame de fundo de olho, porém, sob anestesia, examinando minuciosamente os dois olhos. A ultrassonografia pode ser utilizada para avaliar o tamanho do tumor, podendo detectar também calcificações intratumorais e é útil no diagnóstico de lesões que simulam o retinoblastoma, como a doença de Coats. A Ressonância Nuclear Magnética de crânio e órbita é importante para a avaliação do comprometimento extraocular e invasão do nervo óptico, além de auxiliar no diagnóstico diferencial (SBP, 2022; LIMBU, 2022; SILVEIRA, 2023).

Tabela 89.1 Diagnóstico diferencial

Diagnóstico diferencial	Caracterização
Vascularização fetal anterior persistente	É a persistência do vítreo primário hiperplásico, confinado ao segmento anterior e, muitas vezes, envolve o cristalino, apresenta leucocoria mas evolui de forma diferente do retinoblastoma
Vascularização posterior persistente	É confinada ao segmento posterior e o cristalino geralmente é poupado, ocorre uma dobra densa de vítreo condensado e retina, essa patologia está associada ao descolamento de retina.
Doença de Coats	É quase sempre unilateral, mais comum em meninos e tende a se manifestar mais tardiamente que o retinoblastoma

TRATAMENTO

O tratamento do retinoblastoma varia de acordo com o tamanho e a extensão do tumor, sendo essencial adaptar as abordagens terapêuticas para cada caso específico (SALMON, 2022).

Para tumores pequenos, com menos de 3 mm de diâmetro e 2 mm de espessura, diversas opções estão disponíveis. A fotocoagulação com laser de argônio de 532 nm ou diodo de 810 nm pode ser

empregada para consolidar a área afetada após a quimioterapia, requerendo pelo menos três sessões de tratamento. A crioterapia, que consiste em um processo de triplo congelamento-descongelamento, é indicada para tumores pré-equatoriais sem invasão profunda ou disseminação do vítreo. Entretanto, a quimioterapia isolada apresenta um risco maior de recidiva do tumor, sendo considerada uma tentativa para preservar a visão em casos de tumores maculares. (SALMON, 2022).

Já para tumores de tamanho médio, até 12mm de largura e 6mm de espessura, outras opções terapêuticas são recomendadas. A braquiterapia, utilizando iodo-125 ou rutênio-106, é indicada para tumores anteriores sem disseminação do vítreo. A quimioterapia primária, com agentes como carboplatina, etoposídeo e vincristina (CEV), pode ser administrada em três a seis ciclos, dependendo da gravidade da doença. Recentemente, a quimiorredução apenas com cisplatina tem se mostrado eficaz, com a possibilidade de complementar o tratamento com injeções subtenonianas de carboplatina. Além disso, a radioterapia por feixe externo deve ser evitada sempre que possível, especialmente em casos de retinoblastoma hereditário, devido ao risco de indução de tumores malignos e hipoplasia dos ossos da órbita (SALMON, 2022; SHIELDS, 2020).

Para tumores grandes, o tratamento visa reduzir o tumor antes de considerar a enucleação ou a radioterapia por feixe externo. A quimioterapia, nesse caso, desempenha um papel fundamental na quimiorredução e facilita o tratamento local subsequente. A enucleação é indicada em casos de rubiose, hemorragia do vítreo, invasão do nervo óptico ou falha na quimiorredução. A cirurgia deve ser realizada com cuidado, garantindo a obtenção de um longo coto de nervo óptico e um implante orbitário adequado (SALMON, 2022; SHIELDS, 2020).

Em casos de extensão extraocular, a quimioterapia adjuvante pode ser aplicada após a enucleação, especialmente em situações de disseminação coroideana maciça ou retrolaminar. A radioterapia por feixes externos é indicada quando há extensão

tumoral no coto do nervo óptico ou na extensão transesclera (SHIELDS, 2020).

Após o tratamento com radioterapia ou quimioterapia, o retinoblastoma pode regredir, formando uma massa calcificada que se assemelha a "queijo cottage", uma massa translúcida semelhante a "carne de peixe", uma combinação de ambas ou uma cicatriz atrófica plana (SALMON, 2022).

Em pacientes com retinoblastoma hereditário, novos tumores podem surgir, especialmente em casos tratados em tenra idade. Para monitorar a recorrência ou o desenvolvimento de novos tumores, exames frequentes são necessários. Após tratamento conservador, exames sob anestesia devem ser realizados a cada duas a oito semanas até os três anos de idade. Posteriormente, exames sem anestesia são realizados a cada seis meses até os cinco anos de idade, e depois anualmente até por volta dos 10 anos (SALMON, 2022).

Em casos de alto risco, como retinoblastoma hereditário, a ressonância magnética da órbita é recomendada por cerca de 18 meses após o tratamento. Além disso, os pais devem ser instruídos a estar atentos a sinais de alerta, como dor, sensibilidade e edema, e buscar atendimento médico se não houver melhora dentro de uma semana, especialmente se houver risco de desenvolvimento de uma segunda neoplasia maligna (SALMON, 2022).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BAKAL, K. *et al.* Primary Subretinal Seeding in Retinoblastoma: Clinical Presentation and Treatment Outcomes. *Ocular Oncology and Pathology*, v. 9, n. 1-2, p. 32–39, 1 ago. 2023. Doi: 10.1159/000530497.
- SALMON, J. F. Kanski *Oftalmologia Clínica*. [s.l: s.n.]. 2022.
- SBP - Sociedade Brasileira de Pediatria. Cartilha de Retinoblastoma - 2022.
- FANG, X. *et al.* Clinical Features of Children with Retinoblastoma and Neuroblastoma. *Journal of Ophthalmology*, v. 2020, p. 1–8, 10 jul. 2020. Doi: 10.1155/2020/9315784.
- KALIKI, S. *et al.* Retinoblastoma in Asia: Clinical Presentation and Treatment Outcomes in 2112 Patients from 33 Countries. *Ophthalmology*, v. 131, n. 4, p. 468–477, 1 abr. 2024. Doi: 10.1016/j.ophtha.2023.10.015.
- LIMBU, B. *et al.* Epidemiological and Clinical Presentation of Retinoblastoma among Nepalese Children in 2019. *South Asian Journal of Cancer*, 2 nov. 2022. Doi: 10.1055/s-0042-1757581.
- LOHMANN, D. R.; GALLIE, B. L. Retinoblastoma. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1452/#retinoblastoma.Clinical_Characteristics>. Acesso em: 8 mai 2024.
- SHIELDS, C. *et al.* Modern treatment of retinoblastoma: A 2020 review. *Indian Journal of Ophthalmology*, v. 68, n. 11, p. 2356, 2020. Doi: 10.4103/ijo.IJO_721_20.
- SIEGEL, R. L. *et al.* Cancer statistics, 2022. *CA: A Cancer Journal for Clinicians*, v. 72, n. 1, p. 7–33, 12 jan. 2022. Doi: 10.3322/caac.21708.
- SILVEIRA, H. B. *et al.* Perfil Clínico-Epidemiológico e Sobrevida dos Casos de Retinoblastoma em um Hospital Referência em Oncologia do Estado de Goiás. *Rev. Bras. Cancerol. (Online)*, 2023. Doi: 10.32635/2176-9745.RBC.2023v69n3.3894.