

SEGUNDA NEOPLASIA APÓS TRATAMENTO COM SUCESSO DE RETINOBLASTOMA BILATERAL. Rech A , Azevedo K , Brunetto AL . Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre . HCPA.

Objetivo: Uma das limitações da qualidade e tempo de sobrevivência em crianças com câncer curadas, tem sido o desenvolvimento de uma segunda neoplasia. As causas podem estar relacionadas ao próprio tratamento quimioterápico e/ou radioterápico prévio e influências genéticas. Abaixo relatamos um caso de uma paciente com retinoblastoma bilateral tratada com sucesso, que desenvolveu uma segunda neoplasia aproximadamente 5 anos após ter concluído o seu tratamento. Relato do caso: Menina de 11 anos, de cor negra, com história progressiva de retinoblastoma bilateral, diagnosticado em maio de 1994 e com ausência de história familiar da doença. Foi submetida a enucleação do olho D, e o olho E irradiado após administração de quimioterapia (ifosfamida, cispaltina e etoposide). Em maio de 1995 foi enucleado o olho E em virtude de sinais de progressão da lesão. Em abril/2003 iniciou com tumoração em região cervical e temporal esquerdas de rápida progressão. Na tomografia computadorizada de cabeça e pescoço havia volumosa lesão envolvendo o centro mastigatório e suprazigomático à esquerda, estendendo-se para fossa temporal e destruição parcial dos ossos esfenóide, zigomático e seio maxilar. A biópsia foi realizada revelando tratar-se de Rbdomiossarcoma Embrionário, os exames de estadiamento revelaram ausência de lesões metastáticas. A paciente iniciou tratamento quimioterápico com o protocolo IRS-V, que inclui ciclos de vincristina, actinomicina-D e ciclofosfamida. Atualmente encontra-se na semana 15 do protocolo terapêutico, com boa tolerância a quimioterapia. Discussão: Retinoblastoma é o protótipo do câncer hereditário devido a mutação do gene do retinoblastoma (RB1) localizado no braço longo do cromossomo 13 (13q14). Esse gene funciona como um supressor de tumores e controla o crescimento celular de forma ordenada; quando inativado, o processo de crescimento celular se dá de forma desordenada, originando o tumor. As mutações no gene RB1 podem ser herdadas ou ocorrer espontaneamente, ocorrendo a doença, portanto, na forma hereditária, não hereditária e por deleção cromossômica. Crianças com a forma hereditária de retinoblastoma tendem a apresentar doença multifocal e bilateral, enquanto que crianças com a forma somática usualmente apresentam doença unifocal e unilateral; entretanto 15% dos casos de retinoblastoma esporádico (sem história familiar) podem ser hereditários. Pacientes com a forma hereditária de Retinoblastoma apresentam um risco maior de desenvolverem neoplasias malignas secundárias, especialmente aqueles submetidos a radioterapia. Os osteosarcomas são os mais frequentes. O risco de segunda neoplasia é de 10% em dez anos a contar da data do diagnóstico em pacientes não irradiados e de 20% naqueles tratados com radioterapia. Em pacientes submetidos a radioterapia como parte do tratamento inicial do Retinoblastoma, que desenvolvem neoplasia secundária o risco é maior para crianças abaixo de 12 meses de idade ao diagnóstico de Retinoblastoma e a neoplasia tende a ocorrer no sítio de irradiação. Conclusão: Recomenda-se que pacientes com o perfil de risco como o descrito neste relato tenham consultas de seguimento prolongado, dando-se ênfase ao diagnóstico precoce de neoplasia secundária