

PE 358

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

RETINOBLASTOMA

RELATO DE CASO CLÍNICO

GABRIEL J. DE LINHARES *

* Acadêmico da nona fase do Curso de Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina(UFSC) , Florianópolis -SC;

Florianópolis/SC , Fevereiro 1990

SUMÁRIO

RESUMO	3
ABSTRACT	4
INTRODUÇÃO	5
APRESENTAÇÃO do CASO	7
DISCUSSÃO	10
AGRADECIMENTOS	14
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	15

RESUMO

O retinoblastoma foi descrito pela primeira vez por Hayes em 1765, sendo que em 1864 Virchow classificou o retinoblastoma como glioma.

É um tumor constituído por células neuroblásticas indiferenciadas com núcleos hipercromáticos e figuras de mitose. Poderão existir áreas de necrose com calcificação.

Descrevemos um caso de retinoblastoma diagnosticado e tratado no Hospital Infantil Joana de Gusmão (Fpolis-SC).

O objetivo deste relato é o pronto diagnóstico deste tumor pelos médicos sendo que a brevidade estabelece o sucesso do tratamento. O diagnóstico precoce depende do conhecimento de certas características que o tumor geralmente apresenta e que são por nós discutidas

ABSTRACT

The retinoblastoma was described for the first time by Hayes 1765, but in 1864 Virchow had considered the rinoblastoma us glioma.

It is a tumor constitute by indiferencials neuroblastics cells with hiperchromatics nucleous and figures of mythose. It cans exist necrose areas with calcification.

I will describe a retinoblastoma case diagnosed and treated at Joana de GudmŠo Infantile Hospital (Fpolis-SC).

The objective of this report is a precocious diagnose by doctors that sometime can be in front of a retinoblastoma case, in this case, a precocius diagnose will take sucess for the treatment.

INTRODUÇÃO

O retinoblastoma, tumor de origem neuroblástica próprio da infância é o tumor intra-ocular mais frequente em nosso meio, sendo hereditário em 10% dos casos.

Surgem geralmente na retina posterior proliferando-se pelo nervo óptico atingindo o cérebro e através dos nervos e vasos emissários da esclera os tecidos orbitários.

O tumor é nodular com numerosos nódulos satélites que podem produzir múltiplos tumores secundários, na microscopia nota-se sua composição com núcleos grandes, escurecidos e citoplasma escasso. Alterações degenerativas são frequentes com necrose e calcificação.

Existe comprovadamente diferenças entre as células fotoreceptoras da retina normal com a do tumor.

Na evolução o retinoblastoma pode permanecer desapercibido até a produção de uma pupila branca, ou seja a leucocoria que é o sinal mais comum e corresponde ao reflexo esbranquiçado do fundo do olho que se verifica na área pupilar.

Estrabismo convergente ou divergente em crianças devem ser bem examinados pois estes são sintomas que levam a possibilidade da presença de um retinoblastoma.

Somente é visto nos primeiros estagios, quando é procurado em crianças que tenham a possibilidade de tê-lo em decorrência da herança genética, pois não temos a prevenção feita como seria o correto e que levaria a uma melhora substancial no prognóstico desta doença.

No Brasil o retinoblastoma leva ao óbito quase 100% dos casos devido ao diagnóstico tardio, em países onde a existe a precocidade do diagnóstico lesões menores de três milímetros são tratados pelo método conservador com fotocoagulação ou crioterapia mantendo-se a visão.

Quanto a incidência o retinoblastoma atinge a faixa etária anterior aos 03 anos em dois terços dos casos, sendo raros os casos encontrados em outras idades. É bilateral em cerca de 30% dos casos.

O tumor resulta da mutação de um gem dominante autossômico que é transmitido com grande penetrância.

Cerca de 94% dos retinoblastoma surgem por mutação, sendo que apenas 6% são de origem genética. Quando genética uma sobrevivente portador tem 50% de chance de produzir um herdeiro afetado.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Neste caso o paciente em questão é uma criança do sexo masculino, com quatro anos e dez meses de idade, branca, natural e procedente de Chapecó com suspeita de tumor no olho direito.

No início de junho de 1989, portanto, há 07 meses a mãe da criança, observou o aparecimento de uma secreção purulenta no olho direito da criança. Em outubro, há 04 meses, notou-se que o olho começou a aumentar de tamanho e a apresentar uma opacificação que de mês em mês, progredia.

Conjuntamente a criança possuía uma dor ocular que melhorava com o uso de analgésicos.

HDAS

Cabeça- nega cefaléia

Olhos- não enxerga com o olho direito

AP. cárdio pulmonar- sem queixas.

Ap. gastrointestinal- refere-se a dor abdominal ao se alimentar

Ap. genito urinário- está urinando bem.

Ap. músculo esquelético- sem queixas.

ANTECEDENTES GRAVIDEZ

Nega gestoses

Parto- cesária de 09 meses, P- 3.600, E(?), chorou ao nascer sem complicação cirúrgica.

Apgar (?).

Periodo neonatal- nega icterícia, nega falta de ar

Queda do coto umbilical- 8º dia.

ALIMENTAÇÃO

Normal, come todos os tipos de alimentos em boa quantidade.

Vacinação- completa.

Antecedentes patológicos- meningite

CONDIÇÕES SÓCIO ECONÔMICA

Casa de material, 03(três) peças, 05 (cinco) pessoas, tem água e luz, banheiro fora de casa

Antecedentes familiares- nega.

EXAME FÍSICO

Impressão geral- regular

Estado geral- regular apresenta-se choroso, irritado.

Pele- lesões pruriginosas em pescoço e abdome

Tecido celular subcutâneo- diminuído

Tecido muscular- hipotrofiado.

Crânio- aumento do diâmetro antero-posterior

Olhos- olho direito maior que o esquerdo com opacificação.

Pescoço- gânglios cervicais palpáveis com mais ou menos 0,5 cm.

Torax- forma normal sem retração abaulamento.

Ausculata pulmonar- sem particularidades, murmúrio vesicular bilateral e ausência de ruídos adventícios.

Ausculata cardíaca- bulhas ritmicas normofonéticas com 02(dois) tempos.

Abdomen- flácido, indolor, ruídos hidroaéreos diminuídos.

Fígado- palpável.

Baço- percutível.

Menbros- sem particularidades.

O presente caso teve seu diagnóstico firmado através de uma tomografia na qual foi constatado o estadio avançado do tumor sendo o mesmo classificado na classe 4 do grau II (extra oculares), ou seja havia a presença de células tumorais nos gânglios ou líquido.

O tratamento imposto devido ao grande comprometimento é a cirurgia mais especificamente a enucleação.

DISCUSSÃO

É atribuído a Hayes a descrição do primeiro caso de retinoblastoma em 1765, assim como seu peculiar reflexo do fundo, conhecido como "olho de gato amaurótico". Em 1809 Wardrop de Edimburgo publicou 35 casos, estabelecendo o retinoblastoma como uma entidade clínica e foi o primeiro a sugerir a enucleação precoce. Em 1864 Virchow relacionou o retinoblastoma com neoplasia e introduziu o termo glioma da retina

Geneticamente, a transmissão é do tipo autossômico dominante. Caracteres dominantes letais não permitem formação de populações porque os indivíduos não atingem a maturidade sexual. Os casos de retinoblastoma não tratados comportam-se desta forma.

Retinoblastoma é nas crianças o tumor intra-ocular mais comum. Desenvolve-se por meio de focos múltiplos num olho ou nos dois, a partir das camadas ganglionares da retina. É um tumor congênito mais dificilmente é detectado ao nascer.

A bilateralidade é encontrada em 25-30% dos casos. O tumor pode se estender para o vítreo, coroide e nervo óptico (tipo endofítico). Contudo, é extremamente rara que o tumor se estenda de um olho para o outro através do quiasma óptico (tipo exofítico).

Na ausência de história familiar, o diagnóstico raramente é feito precocemente, principalmente em RN. Geralmente os fatos que levam a um diagnóstico são estes:

- a leucocoria (pupila de gato amaurótico)
- a esotropia ou a exotropia
- olho vermelho e doloroso, com ou sem glaucoma
- visão pobre

A leucocoria é o sinal que aparece mais comum e corresponde ao reflexo esbranquiçado do fundo de olho que se verifica na área pupilar.

O estrabismo convergente ou divergente ocorre pela baixa acuidade visual, devido ao comprometimento da área macular pelo tumor. Um bom exame de fundo de olho, com o paciente anestesiado, poderá levar ao diagnóstico de retinoblastoma.

Olho vermelho e doloroso pode ocorrer por inflamação intra-ocular ou por obstrução do ângulo da câmara anterior pela necrose do tumor.

A baixa visão ocorre por comprometimento da área macular, pela turvação do vítreo ou pelo processo inflamatório ou ainda por catarata.

Os meios diagnósticos usualmente são os seguintes:

- Fundo de olho, é imprescindível para o diagnóstico sendo realizado sob anestesia geral.
- Raio X de órbita, o tumor pode mostrar áreas de calcificação
- Raio X de crânio e esqueleto, principais metastases são para os ossos do crânio e ossos longos
- Citológico de líquido, colhido por punção lombar há o aparecimento de células tumorais nos estádios avançados
- Mielograma, mais raramente observa-se células tumorais infiltrando medula óssea.

A anatomia patológica nos mostra que o exame microscópico cuidadoso e importante para o prognóstico do tumor sendo que:

- quanto mais indiferenciada a neoplasia pior o prognóstico
- grau de comprometimento do nervo óptico, quanto mais comprometido o nervo maiores são as chances de metastases e comprometimento cerebral.

O retinoblastoma possui este estadiamento, para as manifestações intra-oculares

Classe 1- uma ou mais massas tumorais de até 4 diâmetros papilares localizadas atrás do equador do globo ocular.

Classe 2- uma ou mais massas tumorais de 4 a 10 diâmetros papilares tendo a mesma localização.

Classe 3- qualquer massa tumoral com mais de 10 diâmetros papilares ou localizadas à frente do equador.

Classe 4- qualquer lesão na ora serrata .

Classe 5- tumor ocupando metade da retina e células vítreas .

Extra-oculares são assim estadiados:

Classe 1- presença de células tumorais nas emissárias esclerais ou tecidos episclerais.

Classe 2- células tumorais ao nível de seção do nervo óptico.

Classe 3- células tumorais em tecido orbitário comprovado por biópsia.

Classe 4- presença de células tumorais nos gânglios ou líquido.

Classe 5- metástases à distância.

O tratamento do retinoblastoma tem evoluído significativamente. A escolha do método depende do estadio do tumor. Os tumores pequenos, classe 1 e 3 intra-oculares, podem ser tratados por métodos conservadores usando-se a fotocoagulação e a crioterapia por xenônio. Os retinoblastomas são bastantes radiosensíveis.

Tumores grandes, estadio 4 e 5 devem ser tratados pela enucleação tomando-se os seguintes cuidados:

- seção do nervo óptico o mais distalmente possível
- exame anatômopatológico padronizado com estadiamento final da lesão.

A quimioterapia complementar é administrada no estadio intra-ocular 5 e nos extra-oculares.

Sendo assim, os métodos de tratamento do retinoblastoma são estes:

- Criocirurgia
- Fotocoagulação
- Radioterapia
- Quimioterapia
- Cirurgia (enucleação, evisceração, exenteração)

A criança relatada neste caso apresentava como estadiamento a classe 4 do grau II (extra-oculares), ou seja já havia presença de células tumorais nos gânglios ou líquido. Deste modo o tratamento de escolha é a cirurgia (enucleação).

O acompanhamento clínico da criança é imprescindível com a realização de fundo de olho mensais por no mínimo dois anos com a realização também de raio X de esqueleto para a detecção de metástases.

O prognóstico deste tumor é bom . Quando detectado precocemente consegue-se muitas vezes a preservação da visão e da vida do paciente.

No Brasil, quando o diagnóstico é realizado infelizmente o tumor já se apresenta em um estadio avançado fato que leva a uma grande mortalidade. A arma que temos para combatê-lo seria a existência no berçário de uma equipe experiente para a realização de fundo de olho e acompanhamento periódico até um ano de vida.

AGRADECIMENTOS

Ao Dr. Ademar Valsechi, médico oftalmologista, pela dedicação dispensada e especial amizade.

A senhorita Jadna Vieira responsável pela datilografia e incentivadora incansável.

Aos amigos Aldo José Peixoto Filho e Márcio Luis Teixeira da Cunha pela colaboração prestada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Avery Gordon : Neonatologia Rio de Janeiro, Medsi Editora Médica. 1984
- 2- Behrman R, Mckay J, Vaughan V: Tratado de Pediatria ,Rio de Janeiro, Editora Interamericana, 1983
- 3- Bogliolo L : Patologia, Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan S.A. , 1981
- 4- Dantas A: Oftalmologia Geral, Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan S.A. 1980
- 5- Gonçalves P: Oftalmologia,Sao Paulo, Atheneu Editora,1979
- 6- Kempe H: Pediatria Diagnóstico e Tratamento, Sao Paulo, Editora Sarvier, 1981
- 7- Marcondes E: Pediatria Básica, Sao Paulo, Instituto Nacional do Livro,1986
- 8- Murahovschi J: Pediatria Diagnóstico e Tratamento,Sao Paulo , Editora Sarvier 1987
- 9- Nover A: O Fundo de Olho , Sao Paulo , Editora Manole, 1981
- 10- Pau H: Problemas Oftalmológico na Prática Pediátrica, Sao Paulo, Editora Manole, 1979
- 11- Philip R: Manual de Clínica Oncológica, Sao Paulo, Editora Sarvier, 1977
- 12- Prado FC,Ramos J, Valle R: Atualização Terapeutica, Sao Paulo, Editora Artes Médicas 1991
- 13- Vaughan D: Clínica Oftalmológica, Sao Paulo, Editora Atheneu , 1983
- 14- Thiel R: Atlas de Patologia Ocular, Sao Paulo, Editora Salvat, 1964

**TCC
UFSC
PE
0358**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0358
Autor: Linhares, Gabriel
Título: Retinoblastoma : relato de caso



972800504

Ac. 253960

Ex.1 UFSC BSCCSM