

Retinoblastoma: A nossa experiência

Susana Pina¹, Ana Rita Azevedo¹, Cristina Santos¹, Catarina Pedrosa¹, Peter Pêgo¹,
Maria João Santos¹, José Laranjeira², João Cabral¹, Susana Teixeira¹

¹ Serviço de Oftalmologia, **Hospital Prof. Dr. Fernando da Fonseca, EPE**
Dir. Serviço: Dr. António Melo

² **Instituto Português de Oncologia de Lisboa**

Introdução

- Tumor intraocular maligno mais frequente da infância
- Incidência 1:20000 crianças com menos de 5 anos
- Mutação do gene oncosupressor RB1
 - **30-40%** são formas **hereditárias**, associam-se a mutações na linha germinativa, e são bilaterais ou multifocais
- **60-70%** são formas **não hereditárias**, associam-se a mutações somáticas, e são unilaterais e unifocais
- Apenas 5-10% dos doentes com retinoblastoma têm história familiar

Bilaterais
12 meses

Unilaterais
24 meses

Introdução

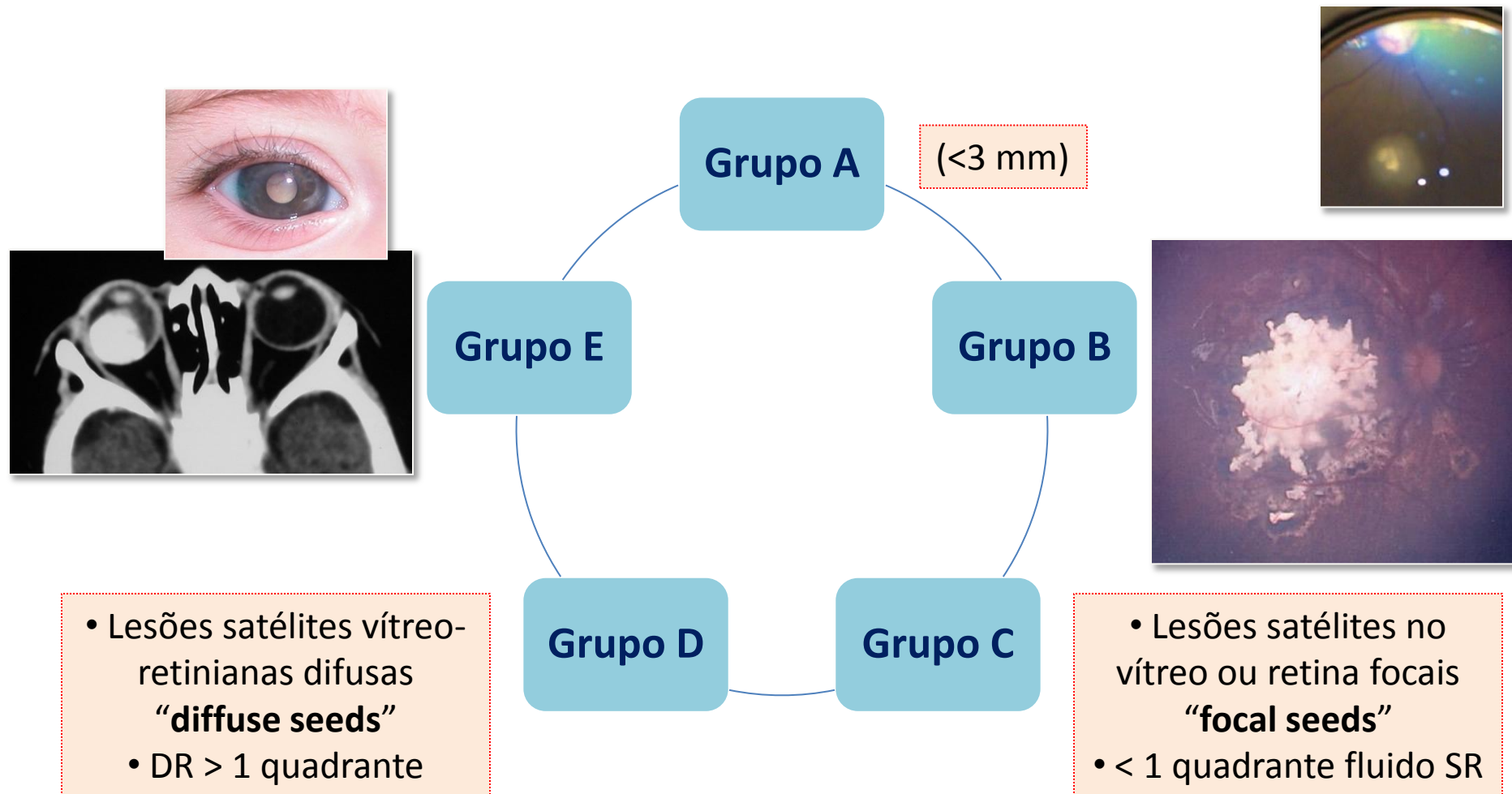
Apresentação Clínica e Diagnóstico

- **Leucocória e estrabismo**
- Inflamação ocular e orbitária
- Hipópion, hifema, heterocromia da íris
- Proptose
- Glaucoma
- Diminuição da visão
- Dor



Classificação

International Classification of Retinoblastoma (ABC)



Tratamento

- Requer uma abordagem multidisciplinar
- Abordagem terapêutica individualizada, tendo em conta factores como:
 - Lateralidade
 - Tamanho e localização da lesão
 - Seeds vítreos ou subretinianos
 - Risco de metastização

OBJECTIVO

1. Vida
2. Globo ocular
3. Visão



Tratamento

Opções terapêuticas

- Crioterapia
- Fotocoagulação Árgon LASER
- Termoterapia Transpupilar (LASER Díodo)
- Braquiterapia (^{125}I , ^{106}Ru)
- Radioterapia com feixe de prótons
- (Radioterapia externa)
- Quimioterapia intra-arterial e intra-vítrea

- Quimioterapia sistêmica – Quimiorredução

- Enucleação

Local Conservadora

Sistêmica

Não Conservadora

Tratamento

➤ Terapêutica de consolidação focal

Tumores < 3 mm espessura
(Grupo A)

➤ Quimioterapia de redução
e

Tumores > 3 mm espessura
(grupo B)

➤ Terapêutica de consolidação focal

Tumores com seeding vítreo ou subretiniano
(Grupo C e D)

➤ Enucleação

(Grupo E)

Tratamento Conservador

Objectivo e Métodos

1. Avaliação retrospectiva dos doentes com **diagnóstico de Retinoblastoma** observados e submetidos a tratamento no HFF, em colaboração com o IPO de Lisboa, nos **últimos 8 anos (2004-2012)**
2. **Caracterização epidemiológica** desta população e apresentação do respectivo **tratamento e follow-up**



Resultados - Caracterização dos doentes

	Lateralidade		Geral
	Unilateral	Bilateral	
Número de doentes	7 (63,7%)	4 (36,3%)	11
Número de olhos	7	8	15

Tabela 1 – nº de doentes e olhos envolvidos (2004-2012)



Resultados - Caracterização dos doentes

Parâmetros	Lateralidade		Geral
	Unilateral	Bilateral	
Idade \bar{X} de diagnóstico (meses)	28,3	8,25	21
Sexo (feminino/ Masculino)	5/2	1/3	6/5 (54,5% / 45,5%)
Raça (caucasiana/negra)	6/1	2/2	8/3 (72,7% / 27,3%)
História familiar	-	1	1 (9,1%)

Tabela 2 – Parâmetros avaliados



Resultados - Caracterização dos doentes

Apresentação	Nº Doentes (Total – 11doentes)
Assintomáticos (Rastreio)	2 (18,2%) (1- História familiar; 1- prematuridade)
Leucocória	7 (63,6%)
Estrabismo	2 (18,2%)

Tabela 3 - Forma de apresentação



Resultados - Estadiamento

Estadio	Nº Olhos (Total :15)
A	3 (20%)
B	3 (20%)
C	-
D	6 (40%)
E	3 (20%)

Tabela 4 - Estadiamento



Resultados - Tratamento

Tratamento	Portugal (HFF/ IPO)	Lausanne (H. Jules Gonin)
LASER Árgon	11 (73,3%)	-
Crioterapia	10 (66,7%)	-
Termoterapia transpupilar	-	6 (40%)
Radioterapia (Braquiterapia, feixe de protões ou Radioterapia externa)	-	3 (20%)
Quimioterapia intra-vítrea ou intra-arterial	-	2 (13,3%)
Enucleação primária	4 (26,7%)	-
Enucleação secundária	3 (20%)	-
Quimioterapia sistémica	11 DOENTES (100%)	

Tabela 5 - Modalidade terapêutica (Número de olhos)

Resultados - Tratamento

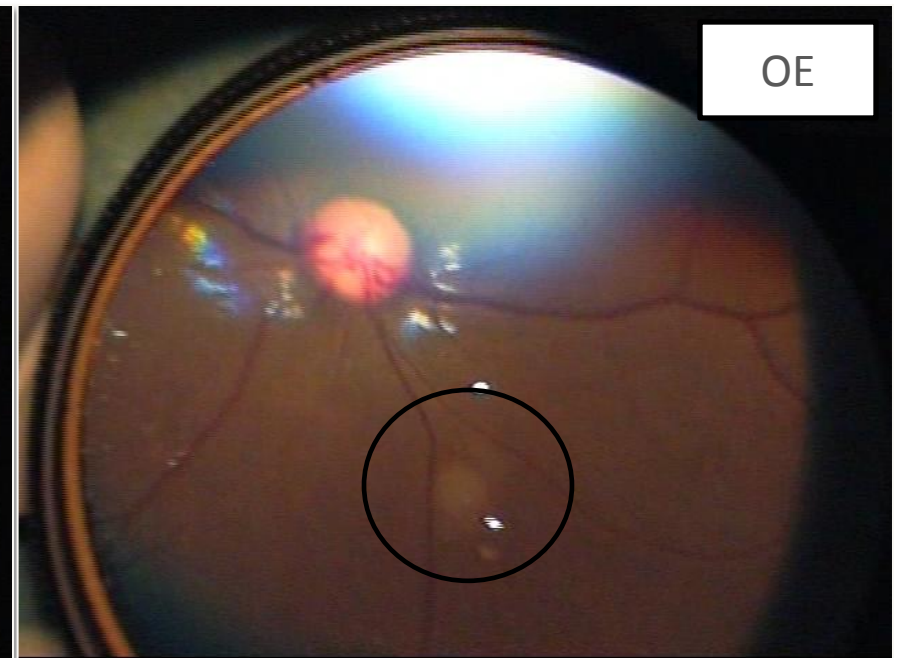
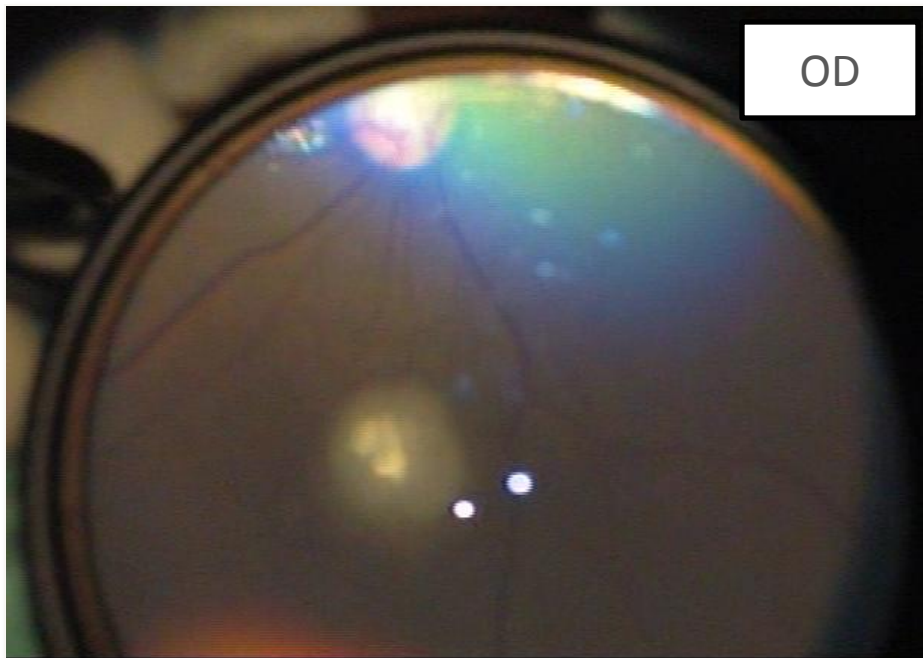
Quadro Resumo

Parâmetros	Lateralidade		Geral
	Unilateral	Bilateral	
Número de olhos	7	8 (4 doentes)	15
Tratamento conservador (nº de olhos)	4 (26,7%)	4 (26,7%)	8 (53,3%)
Enucleação (nº olhos)	3 (20%)	4 (26,7%)	7 (46,7%)
Enucleação bilateral (nº de doentes)	-	1	-

Tabela 6 – Quadro Resumo: Tratamento conservador vs não conservador

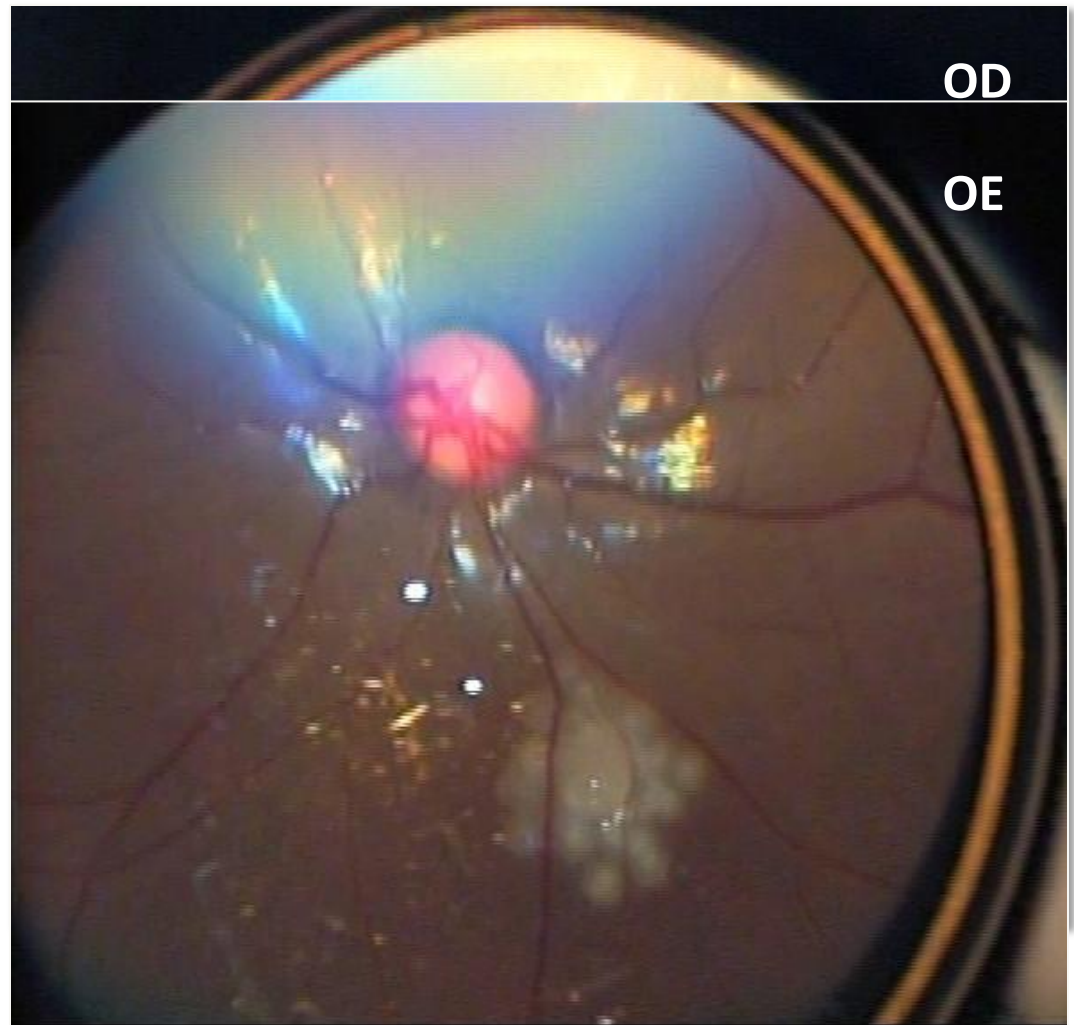
Resultados – Caso 1

- 4 meses
- Rastreio por Hx familiar
- RTB ODE < 3 mm **(A)**



Resultados – Caso 1

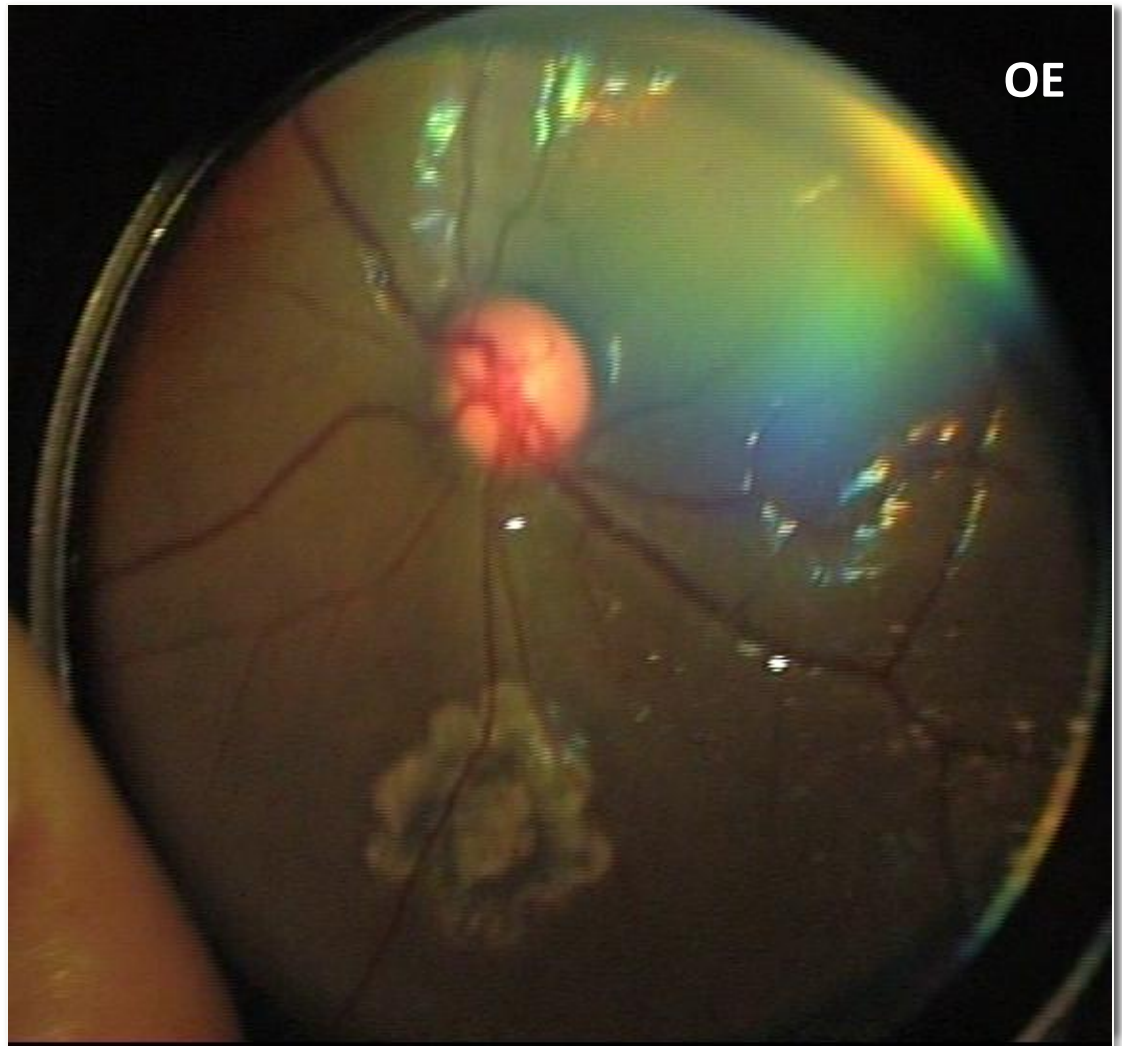
- 4 meses
- Rastreo por Hx familiar
- RTB ODE < 3 mm **(A)**
- LASER + Crioterapia
- QT Sistémica



Resultados – Caso 1

- 4 meses
- Rastreio por Hx familiar
- RTB ODE < 3 mm **(A)**
- LASER + Crioterapia
- QT Sistémica

- 15 dias depois, lesões cicatriciais

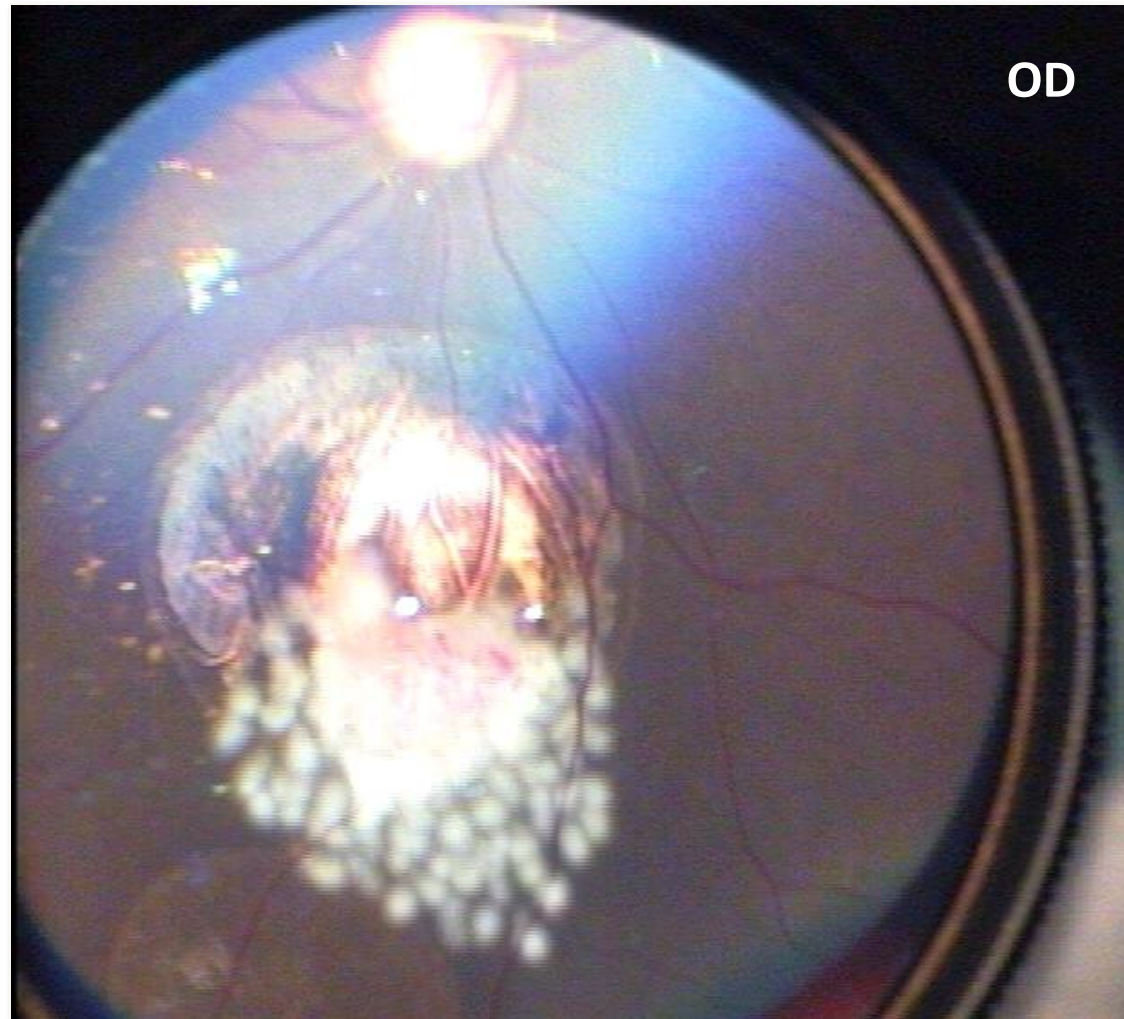


Resultados – Caso 1

- 4 meses
- Rastreio por Hx familiar
- RTB ODE < 3 mm **(A)**
- LASER + Crioterapia
- QT Sistémica

- 15 dias depois, lesões cicatriciais
- **6 m depois:** Recidiva OD

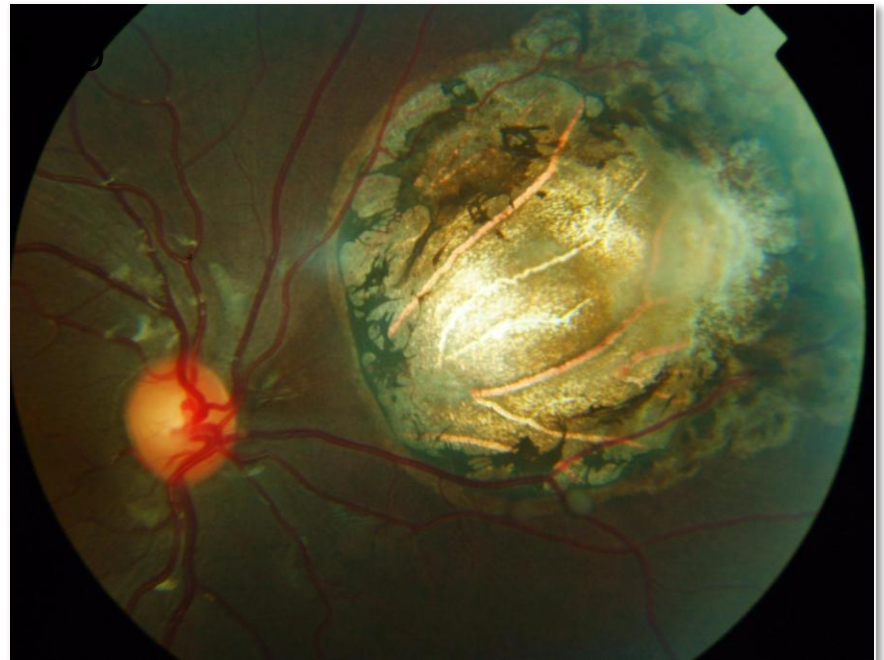
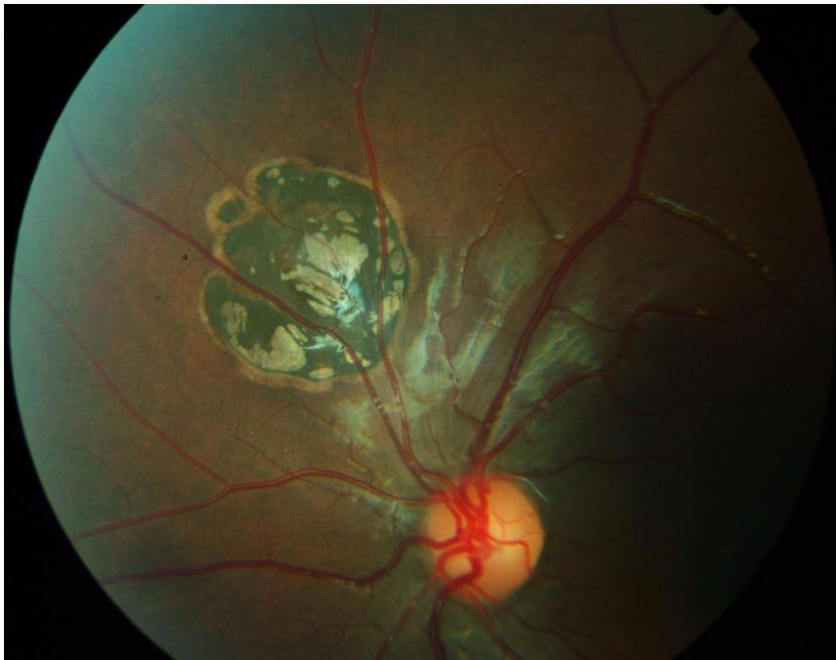
- Retratamento com LASER + Crioterapia



Resultados – Caso 1

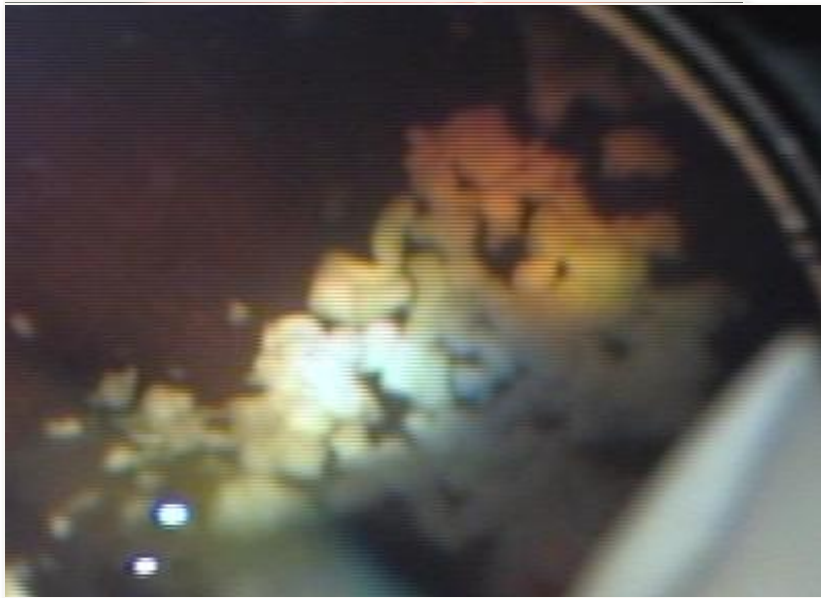
4 anos depois: acuidade visual 10/10 ODE

Sucesso Terapêutico – Precocidade do diagnóstico



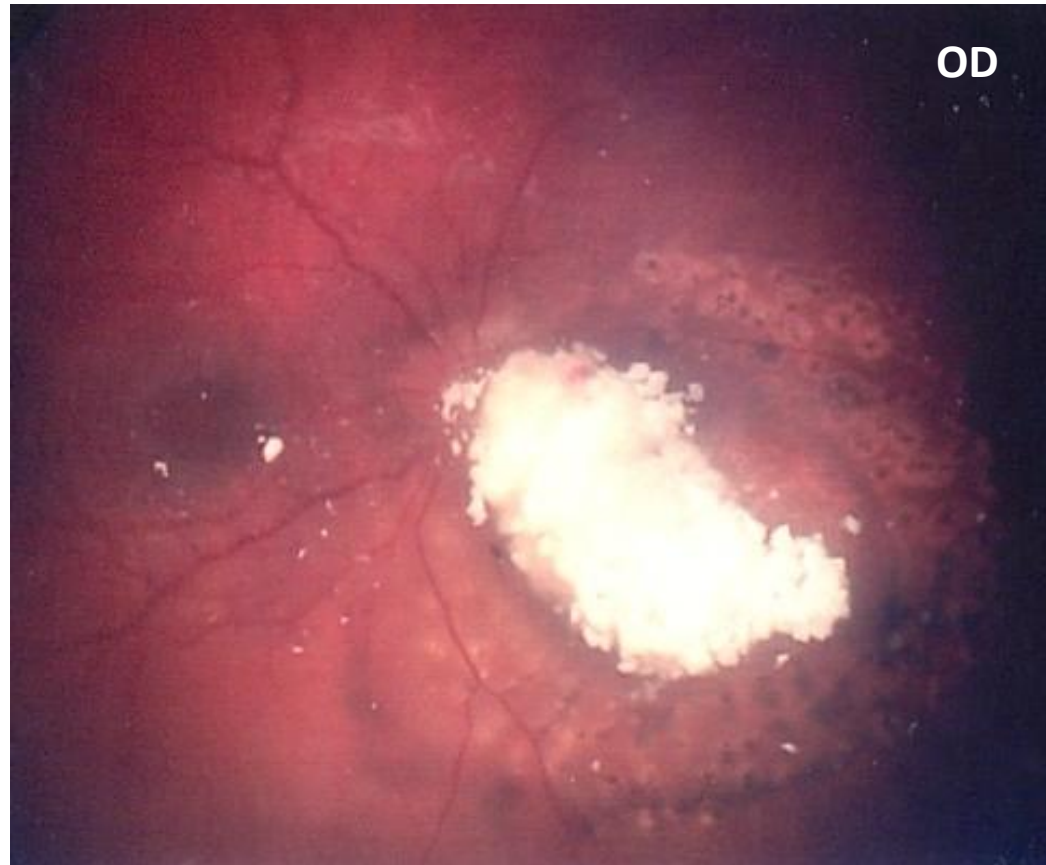
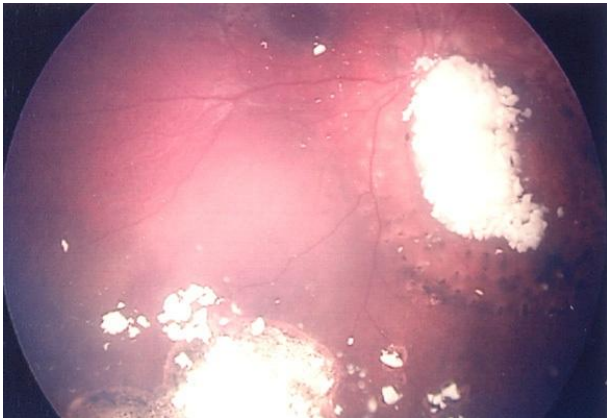
Resultados – Caso 2

- 10 meses
- Leucocória
- RTB OD com 8,9 mm e seeding vítreo difuso (D)
- Envolvimento da papila



Resultados – Caso 2

- 10 meses
- Leucocória
- RTB OD com 8,9 mm e seeding vítreo difuso **(D)**
- Envolvimento da papila
- **QT de redução**
- **LASER e Crioterapia**
- **Braquiterapia ¹²⁵ I**

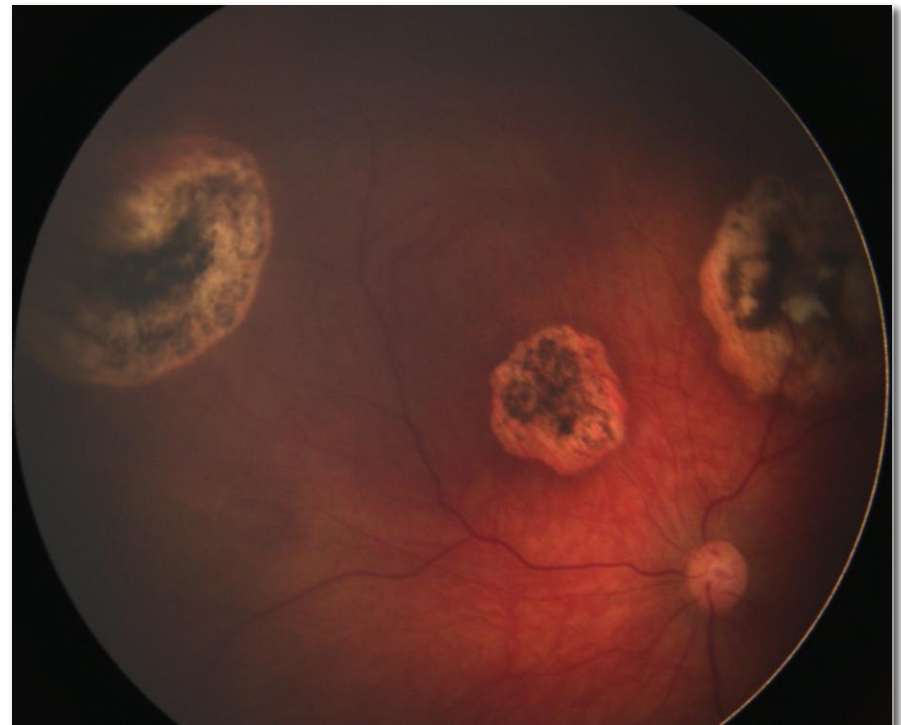


4 anos depois: acuidade visual **8/10 OD**

Resultados – Caso 3

- 9 meses
- Leucocória
- RTB ODE
- OD: avançado **(E)**
- OD: enucleação

- OE: **(B)**
- QT de redução
- LASER e Crioterapia



Discussão

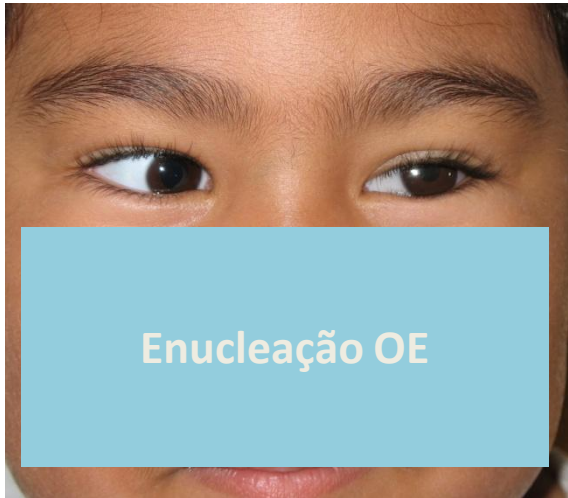
- Ausência de metastização e mortalidade
- Dos 15 olhos: 8 preservados, 7 enucleados
- Dos 8 olhos preservados, 7 com visão central mantida
- Todos os doentes estão livres de doença (1-8 anos de seguimento), com exceção do caso mais recente que ainda está sob terapêutica

Com os **novos protocolos de quimioterapia** que **facilitam o tratamento focal conservador**,

a taxa de **sobrevida** nos países desenvolvidos aproxima-se dos **100%**

e é possível **preservar a visão** em muitos doentes.

No entanto, é necessário apostar no **diagnóstico mais precoce**.



Obrigada pela atenção!