

Retinoblastoma em um olho atrófico

Retinoblastoma in an atrophic eye

Márcio Bittar Nehemy*

Ana Luíza Galeti Nehemy*

Felício Aristóteles da Silva**

Dairton Miranda***

RESUMO

Os autores descrevem o caso de uma criança que apresentou retinoblastoma em um olho atrófico. Mostram os achados ecográficos e anatomopatológicos desse olho e comentam alguns aspectos ainda controversos sobre sua patogenia. Enfatizam a importância de se considerar o diagnóstico de retinoblastoma em crianças que apresentam um olho atrófico não justificável por processos patológicos conhecidos.

Palavras-chaves: Retinoblastoma, Olho atrófico, Tumor ocular.

INTRODUÇÃO

O retinoblastoma (rb) é a neoplasia intra-ocular mais comum na infância. Incide com uma frequência aproximada de 1 para cada 15000 a 34000 nascimentos e é bilateral em 20 a 35% dos casos⁽¹⁾. O rb pode, raramente, apresentar cura espontânea.

A incidência de regressão espontânea desse tumor é de 1 a 2%⁽²⁾.

O rb que passa por um processo de regressão espontânea pode se apresentar de três maneiras distintas⁽³⁻⁵⁾. Na primeira situação o tumor é identificado em um olho atrófico, em que, freqüentemente, não havia suspeita de rb. O exame anatomopatológico do olho enucleado confirma o diagnóstico. Na segunda situação lesões semelhantes a rb são encontradas no *fundus* de um dos pais de um portador de rb. Nesse caso, o diagnóstico é presuntivo e baseia-se no caráter genético do tumor, assim como na sua típica aparência clínica. Numa terceira situação, muito rara, o diagnóstico de retinoblastoma é confirmado após a enucleação de um olho, enquanto as lesões do olho adelfo, não tratado,

apresentam regressão espontânea. O objetivo desse trabalho é descrever um caso de uma criança que apresentou rb em um olho atrófico, comentar alguns aspectos ainda controversos sobre sua patogenia e chamar a atenção para a importância do seu reconhecimento.

RELATO DO CASO

Dentro de um exame de rotina a que os pais e irmãos de portadores de rb são submetidos, uma criança de dois anos e dois meses de idade, cuja irmã era portadora de rb, foi examinada. Os pais haviam notado leucocoria no seu olho esquerdo aos dois meses de idade. Procuraram, então, um oftalmologista que diagnosticou conjuntivite e prescreveu antibióticos e antiinflamatórios. Observaram, a partir dessa data, redução progressiva do tamanho do globo ocular, que desde os quatro meses de idade conservou o aspecto então observado. Desde os dez meses usou prótese sobre o olho atrófico. O olho direito sempre se apresentou com aparência normal. Ao exame observamos: OD – Tumor branco-acizentado com aproximadamente quatro

* *Oftalmologista do Instituto Hilton Rocha. Doutor em Oftalmologia pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.*

** *Oftalmologista do Instituto Hilton Rocha. Doutor em Oftalmologia pela Universidade de Würzburg – Alemanha Ocidental.*

*** *Patologista do Instituto Hilton Rocha. Professor-adjunto do Departamento de Anatomia Patológica e Medicina Legal da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.*

Trabalho realizado no Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – Hospital São Geraldo – e no Instituto Hilton Rocha.

Endereço para correspondência: Dr. Márcio Bittar Nehemy – R. Estevão Pinto, 1.494 – 12º andar – 30210 – Belo Horizonte – MG

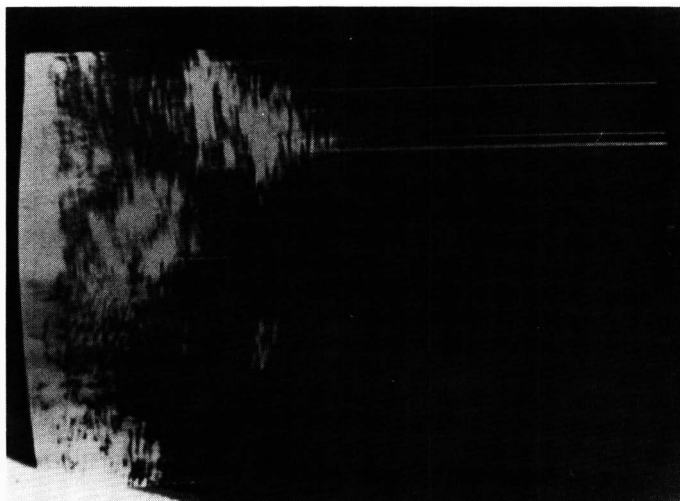


Fig. 1 – Olho esquerdo. O ultra-sonograma B revela olho atrófico (grande diminuição do diâmetro ocular), com massa compacta de alta ecogenicidade ocupando a cavidade vítrea e causando grande sombra acústica, denunciando presença de calcificações.



Fig. 2 – Fotografia da peça cirúrgica mostrando grande massa destruindo o bulbo ocular e estendendo-se aos tecidos orbitários.



Fig. 3-A – Fotomicrografia mostrando tumor envolvendo o nervo óptico e invadindo tecido orbitário.

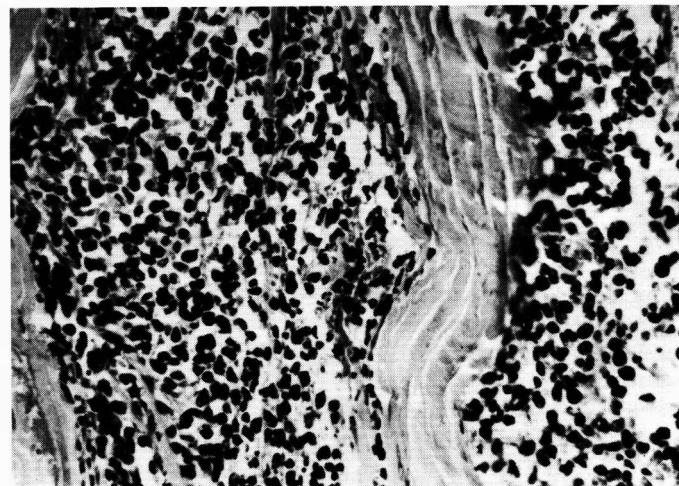


Fig. 3-B – Fotomicrografia mostrando neoplasia constituída de células pequenas, indiferenciadas, invadindo e transpondo a esclera.

diâmetros papilares na periferia retiniana temporal-inferior. OE – atrófico. A ecografia mostrou em OD imagem compatível com rb. Em OE mostrou acentuada redução do diâmetro anteroposterior (olho atrófico), cavidade vítrea preenchida por ecos densos, com massa compacta na porção anterior, produzindo grande atenuação acústica (Fig. 1). O olho esquerdo foi enucleado. O exame macroscópico mostrou peça cirúrgica

representada pelo bulbo ocular, contendo grande massa intra-ocular, destruindo o segmento anterior, invadindo o nervo óptico e tecidos orbitários, medindo 40 x 25 x 20 mm (Fig. 2). Ao corte, o tecido tumoral era brancacento, com áreas acastanhadas e friáveis.

O exame microscópico mostrou neoplasia maligna, constituída de células pequenas, de núcleos pleomórficos e hiper cromáticos, com fre-

qüentes mitoses. Havia raras estruturas lembrando rosetas rudimentares. O tumor invadia a esclera (Fig. 3-B), o nervo óptico e tecidos orbitários (Fig. 3-A).

Após a confirmação diagnóstica, a criança foi encaminhada para tratamento com rádio e quimioterapia. Um ano após o início desse tratamento houve óbito por metástase cerebral.

COMENTÁRIOS

Muitos mecanismos têm sido propostos para explicar a atrofia em olhos com rb. O mais amplamente aceito é o de obstrução vascular, que atingiria ambos, o tumor e o olho⁽³⁾. Andersen & Jensen⁽⁶⁾ encontraram células tumorais ocluindo os vasos centrais da retina em olho atrófico com retinoblastoma e concluíram que a conclusão havia causado necrose isquêmica e atrofia bulbar. Esse mecanismo explicaria o severo dano causado às estruturas intra-oculares e o contínuo crescimento do tumor extra-ocular, que, por ter outro suprimento sangüíneo, seria refratário ao processo obstrutivo⁽⁷⁾. É possível também que, mesmo na ausência de obstrução vascular, um crescimento do tumor proporcionalmente maior que o seu suprimento sangüíneo ocasiona a sua necrose, com formação de produtos tóxicos que, por seu turno, aumentariam mais a destruição do tumor⁽⁸⁾. Embora alguns autores⁽⁹⁾ tenham sugerido que mecanismos imunológicos sejam os responsáveis pela regressão desse tumor, o exame histopatológico desses olhos não demonstra qualquer tipo de reação imunocelular⁽⁷⁾. A presença de elementos citotóxicos no sangue periférico de portadores de rb, assim como a associação de certos grupos de antígenos HLA com a regressão espontânea desse tumor também não têm sido confirmadas⁽³⁾. Um eventual

efeito tóxico do cálcio sobre o tumor é um mecanismo pouco provável, já que o cálcio está presente em 95% dos tumores^(10,11) e a atrofia bulbar, como visto anteriormente, é muito rara.

Gallie et alii⁽⁷⁾ observaram que, em 25 casos relatados na literatura a atrofia bulbar estava associada com a regressão completa do rb, sem nenhuma evidência de crescimento ativo do tumor. Em outros 25 casos também chamados de "regressão espontânea" de rb o crescimento do tumor continuava a partir dos limites do olho atrófico, ou do outro olho, e resultava em óbito do paciente. O caso apresentado ilustra a primeira possibilidade.

Várias outras afecções muito mais freqüentes que rb, tais como trauma ou infecção, podem levar à atrofia bulbar. Entretanto, em uma criança com atrofia bulbar não justificável por processos patológicos conhecidos, a possibilidade de "regressão espontânea" de rb deve ser sempre considerada^(7,8). Ignorar ou negligenciar esse fato pode retardar em demasia o início do tratamento, o que muitas vezes como ilustra esse caso pode ter conseqüências catastróficas.

SUMMARY

The authors describe a case of retinoblastoma which occurred in an atrophic eye of a 26 month old female child. They show the echogra-

fic and pathologic aspects of the case and discuss some of its pathogenetic mechanisms. They emphasize the importance of considering the possibility of retinoblastoma in children's atrophic eyes of obscure origin.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. YANOFF, M. & FINE, B.S. Retinoblastoma and pseudoglioma. In: *Ocular Pathology USA*, Harper & Row, 1975, cap. 28, p.686-706.
2. GALLIE, B.L.; ELLSWORTH, R.M.; ABRAMSON, D.H. Retinoma: Spontaneous regression of retinoblastoma or benign manifestation of the mutation? *Br. J. Cancer*, 45: 513-554, 1982.
3. ABRAMSON, D.H. Editorial: Retinoma, retinocytoma, and the retinoblastoma gene. *Arch. Ophthalmol.*, 101: 1517-1518, 1983.
4. NEHEN, J.H. Spontaneous regression of retinoblastoma. *Acta Ophthalmol.*, 53: 647-651, 1975.
5. BRODWALL, J. Spontaneous regression of a retinoblastoma. *Acta Ophthalmol.*, 59: 430-434, 1981.
6. ANDERSEN, S.R.Y. & JENSEN, Q.A. Retinoblastoma with necrosis of central retinal artery and partial spontaneous regression. *Acta Ophthalmol.*, 52: 182-193, 1974.
7. GALLIE, B.L.; PHILLIPS, R.A.; ELLSWORTH, R.M.; ABRAMSON, D.H. Significance of retinoma and phthisis bulbi for retinoblastoma. *Ophthalmol.*, 89: 1393-1398, 1982.
8. REESE, A.B. Retinoblastoma and other neuroectodermal tumors of the retina. In: *Tumors of the eye*. Hagerstown, Harper & Row, 1976. cap. 3, p.89-132.
9. MIGDAL, C. Spontaneous regression of retinoblastoma in identical twins. *Brit. J. Ophthalmol.*, 66: 691-694, 1982.
10. BULLOCK, J.D.; CAMPBELL, R.J.; WALLER, R.R. Calcification in retinoblastoma. *Invest. Ophthalmol. Visual Sci.*, 16: 252-255, 1977.
11. NEHEMY, M.B.; SILVA, F.A.; NEHEMY, A.L.G. Tomografia computadorizada no diagnóstico do retinoblastoma. *Rev. Bras. Oftalmol.*, 44: 210-214, 1985.