

RETINOBLASTOMA ADULTO

Adult retinoblastoma

ÁISA HAIDAR¹ LEDA MARIA BUAZAR SABA² MIGUEL N. BURNIER³
CLÉLIA MARIA ERWENNE⁴

Reportamos um caso de retinoblastoma intra-ocular em uma paciente do sexo feminino com 21 anos de idade. Os autores discutem o rápido crescimento do tumor constituído por células extremamente indiferenciadas.

Unitermos: Retinoblastoma adulto - neoplasia.

Keywords: Adult retinoblastoma - neoplasms.

Introdução

O retinoblastoma foi descrito inicialmente por Virchow (11) em 1864, que o considerou derivado das células gliais da retina. Estudos recentes sugerem, entretanto, que esse tumor tenha origem em uma célula neuroectodérmica primitiva.

Raro em adultos (7, 8), o retinoblastoma ocupa o 4º lugar em frequência na faixa etária de 0 - 14 anos (2), segundo dados histopatológicos do estudo da distribuição percentual do câncer no Brasil.

Aceita-se, atualmente, duas formas de retinoblastoma: congênita e esporádica. Em ambas, ocorreriam dois eventos mutacionais. Na forma congênita, a primeira mutação estaria presente tanto em células germinativas como em células somáticas e a segunda mutação ocorreria em células somáticas. No retinoblastoma esporádico, os dois eventos mutacionais ocorreriam apenas nas células somáticas (5). Estudos de pacientes com retinoblastoma e alterações cromossômicas demonstram uma mutação gênica localizada no braço longo do

1 - Oftalmologista Estagiária do Setor de Tumores do Depto de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina - Unifesp - São Paulo - SP.

2 - Patologista do Centro de Pesquisas do Hospital A. C. Camargo - Fundação Antonio Prudente - São Paulo - SP.

3 - Patologista do Instituto de Patologia das Forças Armadas. Professor do Depto de Oftalmologia da Mc Hill University - Canadá. Washington, D.C., Estados Unidos.

4 - Oftalmologista-Chefe do Setor de Tumores do Depto de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina - Unifesp e do Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C. Camargo - Fundação Antonio Prudente - São Paulo - SP.



Figura 1 - Fotografia mostrando uma massa sobreelevada não-pigmentada com células em sua superfície.

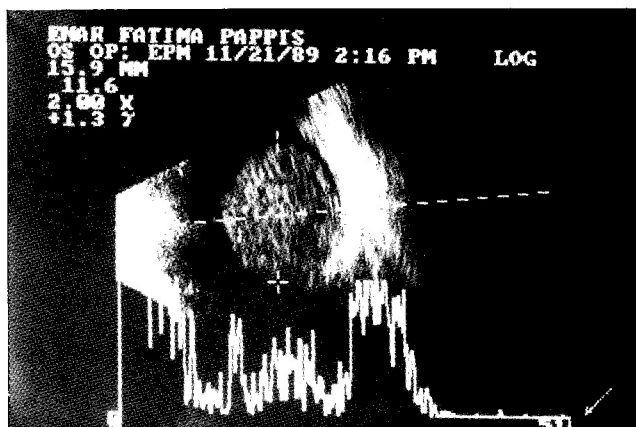


Figura 2 - Ecografia mostrando uma massa intra-ocular sem calcificação.

cromossomo 13 (12). O conhecimento da etiologia gênica do retinoblastoma é de fundamental importância para compreender suas características biológicas, permitindo diagnóstico precoce, tratamento apropriado e planejamento familiar, principalmente no que se refere à orientação dos pais quanto à repetição do evento em gerações futuras (1).

Descrição do caso

E.F.P., feminino, 21 anos, natural do Rio Grande do Sul, examinada inicialmente em 06.11.89, com história de diminuição abrupta de acuidade visual e perda de brilho no olho esquerdo.

Ao exame apresentava olho direito normal com acuidade visual 20/20 e no olho esquerdo visão de vultos. A pressão intra-ocular era de 12/19 mmHg. A oftalmoscopia binocular indireta do olho esquerdo observou uma massa vascularizada e elevada na metade inferior da retina com pequeno número de células vítreas em sua superfície e pequeno descolamento de retina na borda posterior.

Na 4ª semana de evolução a pressão intra-ocular era de 24 mmHg no olho esquerdo e a oftalmoscopia binocular indire-

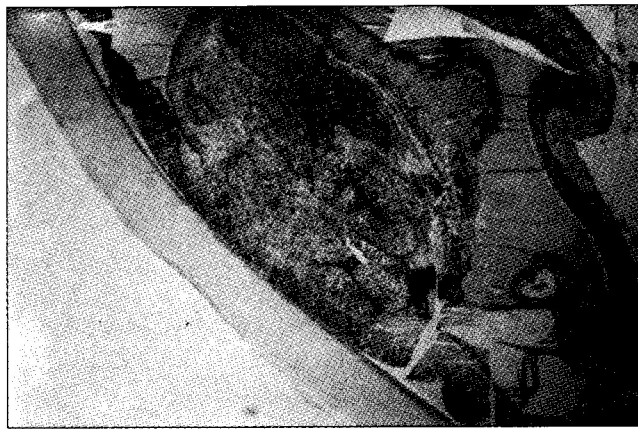


Figura 3 - Corte histológico do olho mostrando descolamento da retina por tumor constituído por células redondas (HE - 10 x).

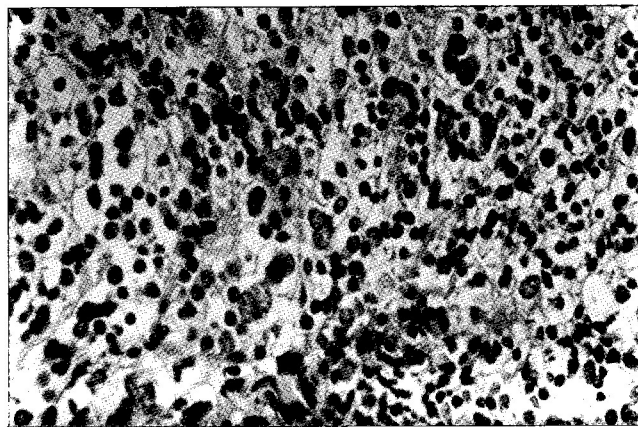


Figura 4 - Células extremamente indiferenciadas com acentuada variação na forma e tamanho dos núcleos (HE - 40x).

ta revelou um aumento da massa tumoral e de células vítreas e a paciente passou a referir dor.

Exames complementares incluíram ecografia, que mostrava massa tumoral sólida ocupando a cavidade vítrea (17 x 16 x 15 mm) sem sinais de calcificação com descolamento de retina e opacidade vítrea. Repetido em 3 semanas mostrou evidente crescimento da lesão (de 1/3 para 1/2 da câmara vítrea); a angiofluoresceinografia mostrava massa tumoral vascularizada e a tomografia computadorizada uma massa intra-ocular sem sinais de extensão extra-ocular e de calcificações, sendo decidida a enucleação em 07.12.89.

Ao exame macroscópico do olho enucleado observamos tumor esbranquiçado de 17 mm de comprimento axial ocupando mais da metade da câmara vítrea. A microscopia revelou deslocamento da retina (figura 3) por uma massa de células indiferenciadas com núcleos volumosos, basófilos e irregulares (figura 4) evidenciando-se invasão focal da coróide (figura 5). Não havia sinais de extensão extra-ocular.

A revisão histológica, realizada no Instituto de Patologia das Forças Armadas, Washington, D.C., Estados Unidos, confirmou os dados acima e demonstrou um pequeno foco de tumor bem diferenciado com evidência de fotorreceptores nos cortes

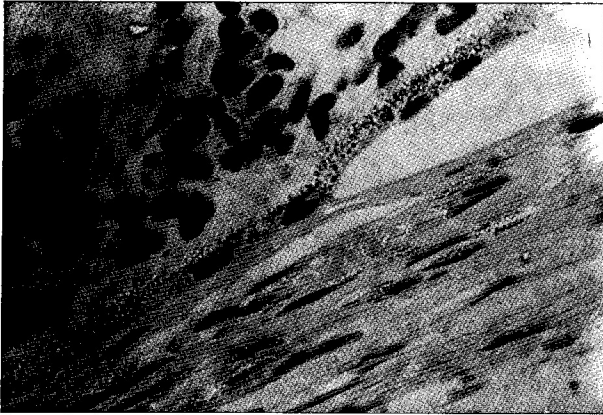


Figura 5 - Invasão focal da coróide por células com mascarado pleomorfismo nuclear (HE - 40x).

seqüenciais, firmando o diagnóstico de retinoblastoma. O estudo imunoistoquímico, utilizando anticorpos contra enolase neurônio específica, demonstrou a expressão dessa enzima.

Não foi indicado tratamento radioterápico ou quimioterápico após a cirurgia em virtude de tratar-se de retinoblastoma intra-ocular Reese V. A última revisão feita no paciente data de 1995, não tendo sido evidenciadas recidiva local e metástases à distância.

Discussão

De acordo com Gallie e cols. (3) os retinoblastomas do adulto são ativações de retinomas preexistentes. Os retinomas são descritos como lesões congênitas da retina, brancas,

translúcidas ou de aspecto calcificado e avascular, semelhantes a retinoblastomas, porém inativos. São geneticamente idênticos ao retinoblastoma e considerados variantes benignos do mesmo. Às vezes são denominados de retinoblastoma estágio zero. Gallie considera que retinomas podem entrar em atividade desenvolvendo massas tumorais a qualquer tempo e, portanto, portadores de retinomas devem ser acompanhados por oftalmoscopia durante toda sua vida. Os retinomas são ainda referidos como retinoblastomas extremamente bem diferenciados. Portadores de retinomas são considerados portadores de formas hereditárias de retinoblastomas, e portanto multifocais. Para a mesma autora a idade média de diagnóstico dos retinocitomas reportados na literatura é de 18 anos com variação de 3 a 29 anos.

Shields e Shields (6) descreveram um caso de transformação maligna de retinocitoma em criança de oito anos de idade. O presente caso nos chama a atenção pelo fato de o paciente já ter passado por outros exames oftalmológicos previamente, sem que fosse diagnosticada lesão retiniana e apresentar ao exame anatomopatológico tumor de extrema indiferenciação celular. Este exame comprovou ainda que o tumor era unilateral e unifocal. Estes fatos falam contra a hipótese de reativação de um retinoma preexistente nesse caso, sugerindo que seja devido a mutação somática tardia em célula retiniana. A expressão de enolase neurônio específica observada nas células indiferenciadas confirma dados da literatura que demonstram a presença dessa enzima glicolítica, principalmente nos retinoblastomas indiferenciados (6, 10).

Summary

A case of a 21 years old female with an intraocular retinoblastoma is reported. The authors discuss the rapid growth of the tumor which is composed by extremely undifferentiated cells.

Referências bibliográficas

- 1 - BISHOP, J. O.; MADSEN, E. C. - *Retinoblastoma: review of current status*. Surv Ophthalmol, 19:342-66, 1975.
- 2 - BRUMINI, R. et al. - *Cancer in Brazil - histopathological data 1976-1980*. Rio de Janeiro. Campanha Nacional de Combate ao Câncer, Ministério da Saúde, Brasil, p.16, 1982.
- 3 - ELLSORTH, R. M. - *The practical management of retinoblastoma*. Trans Am Ophthalmol Soc., 67:462-534, 1969.
- 4 - GALLIE, B. L. et al. - *Significance of retinoma and phthisis bulbi for retinoblastoma*. Ophthalmology, 89:1.393-9, 1982.
- 5 - KNUDSON, A. G. - *Mutation and cancer: a statistical study of retinoblastoma*. Proc Natl Acad Sci USA, 68:820-3, 1971.
- 6 - MOENAR, M. L. et al. - *Immunohistochemistry of retinoblastoma in humans*. Am J Ophthalmol, 97:301-7, 1984.
- 7 - SHIELDS, J. A.; MICHELSON, LEONARD, B. C. - *Retinoblastoma in an 18 years old male*. J Pediatr Ophthalmol, 13:274-7, 1976.
- 8 - SHIELDS, C. L.; SHIELDS, J. A.; SHAH, P. - *Retinoblastoma in older children*. Ophthalmology, 98:395-9, 1991.
- 9 - SHIELDS, J. A.; SHIELDS, C. L. - *Intraocular tumors*. In: A text and Atlas. Philadelphia, W.B. Saunders, 305-32, 1992.
- 10 - TERENGI, G. et al. - *Immunocytochemistry of neuronal and glial markers in retinoblastoma*. Virchow's Arch (A) 404:61-73, 1984.
- 11 - VIRCHOW, R. - *Die kranhaften geschwulste*. Berlin, Hirschwald, 1864.
- 12 - YUNIS, J. J. et al. - *The chromosomal basis of human neoplasia*. Science, 221:227-36, 1983.