

RETINOBLASTOMA: ANÁLISE EVOLUTIVA DE ENCAMINHAMENTOS E RESULTADOS

Retinoblastoma: analysis of referral and results

CLÉLIA MARIA ERWENNE¹ CÉLIA GIANOTTI ANTONELLI²

Com o objetivo de analisar o encaminhamento de pacientes e os resultados do tratamento do retinoblastoma foram revisados 296 prontuários de pacientes atendidos no Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C. Camargo. Foram comparados dois períodos de encaminhamento: 1975 a 1985 e 1986 a 1990. Observamos mais freqüência de estádios menos avançados, melhor sobrevida e menos freqüência de cegueira nos pacientes no período mais recente; entretanto, a freqüência de doença extra-ocular avançada permanece elevada em nosso meio.

Unitermos: Retinoblastoma - estádios, resultados.
Keywords: Retinoblastoma - staging, results.

- 1 - Doutor em Oftalmologia pela Escola Paulista de Medicina, Chefe do Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C. Camargo - Fundação Antonio Prudente.
2 - Pediatra Titular do Departamento de Pediatria do Hospital A. C. Camargo - Fundação Antonio Prudente.

Endereço para correspondência: Clélia M. Erwenne - R. Afonso Brás, 191 - apto. 21 - CEP 04511-010 - São Paulo - SP - Fax: (011) 573-6410.

Introdução

É fato notório em retinoblastoma que quanto mais precoce é o tratamento melhores são os resultados, tanto quanto à sobrevida, como quanto à preservação da visão. Shields e Augsburger em 1981 relatam sobrevida de 100% nas formas intra-oculares. No Brasil, entretanto, nos chegam freqüentemente pacientes com formas avançadas tomando, além do olho, as estruturas orbitárias. Desde o início dos anos 80 temos nos preocupado em divulgar, através de publicações, entre oftalmologistas e pediatras, a importância de conhecer os sintomas e sinais dessa doença e não negligenciar observações de pais de crianças em idade de ocorrência (Erwenne, C. M. et al., 1983; Erwenne, C.M. et al., 1984; Erwenne, C.M. e Pacheco, J.C.G., 1984; Erwenne, C.M. et al., 1985).

Com o objetivo de avaliar o encaminhamento de portadores de retinoblastoma e os resultados do tratamento dessa doença em nosso Serviço, analisamos o estadiamento de entrada e a freqüência de conservação de olhos dos pacientes

Tabela I - Frequência de sexos, uni e bilateralidade do tumor, estadiamento IO e EO e história familiar positiva segundo os períodos de encaminhamento

Período	Masculino		Feminino		Unilateral		Bilateral		IO		EO		Hist. Fam. +	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
1975 - 1985 161 pacientes	93	(57.8)	68	(42.2)	103	(64.0)	58	(36.0)	91	(56.5)	70	(43.5)	12	(7.5)
1986 - 1990 135 pacientes	74	(54.8)	61	(45.2)	86	(63.7)	49	(36.7)	99	(73.3)	36	(26.7)	14	(10.4)

encaminhados os dois períodos de tempo seguintes: 1975 a 1985 e 1986 a 1990.

Material e método

Foram revisados os prontuários de todos os pacientes portadores de retinoblastoma encaminhados ao Hospital A. C. Camargo da Fundação Antonio Prudente, desde 1º de janeiro de 1975 a 31 de dezembro de 1990. Os dados foram ordenados em 2 grupos: Grupo I, com 161 pacientes, atendidos entre 1975 e 1985; Grupo II, com 135 pacientes, atendidos entre 1986 e 1990. Avaliou-se em cada grupo:

1 - A proporção de sexos, a uni ou bilateralidade do tumor, a frequência de casos de ocorrência familiar e o estágio ao início do tratamento determinado por oftalmoscopia indireta sob narcose com confirmação anatomopatológica nos casos enucleados portadores de tumores restritos ao espaço intra-ocular (IO) e por biópsia e exame clínico nos casos onde havia extensão extra-ocular (EO). Considerou-se, sempre, como estadiamento da doença aquele presente no olho mais comprometido.

2 - A demora no encaminhamento a serviço especializado foi calculada pela contagem do tempo decorrido entre a idade referida pelos pais quando da observação de um primeiro sinal diferente nos olhos e a idade em que o paciente chegou ao Serviço (T).

3 - A frequência de estádios IO e EO ao diagnóstico segundo o T.

4 - A frequência de pacientes vivos e curados, também ditos vivos sem doença (vivos S/D); vivos, porém com doença ocular sistêmica em atividade (vivos C/D); óbitos pela doença; óbitos por outra causa; prováveis óbitos e perdidos de vista após um período mínimo de seguimento de 24 meses (a contar do início do tratamento).

5 - A frequência de olhos conservados (tratados ou não) e de cegueira em pacientes considerados vivos sem doença (curados).

Para análise dos itens 2 e 3, excluiu-se 3 pacientes do Grupo I, por terem dados de prontuários incompletos.

Resultados

No período de 1975 a 1985, 161 pacientes foram encaminhados para tratamento, sendo 93 (57,8%) do sexo masculino e 68 (42,2%) do sexo feminino; 36,0% dos casos tinham os 2 olhos afetados e 64,0% apenas um. O tumor era intra-ocular em 56,5% dos pacientes e extra-ocular em 43,5%. No período subsequente, a proporção de sexos foi de 54,8% para masculino e 45,2% para feminino; a bilateralidade esteve presente em 36,7% dos casos, sendo que 63,7% restantes unilaterais. Os tumores eram IO em 73,3% e EO em 26,7%. História familiar positiva foi referida em 7,5% dos pacientes do primeiro grupo e em 10,4% dos pacientes do segundo grupo (tabela I).

O tempo decorrido entre a observação de um sinal e encaminhamento ao Serviço foi menor que 6 meses em 54,0% dos pacientes do Grupo I e em 51,9% dos pacientes do Grupo II. Foi de 7 a 12 meses em 18,6% dos pacientes do Grupo I e 19,3% dos pacientes do Grupo II e maior que 12 meses, respectivamente, em 25,5% e 28,8% dos grupos I e II (tabela II)

A frequência de estádios IO e EO, segundo o T, pode ser vista à tabela III. Em ambas as amostras a proporção de IO decresce à medida que aumenta o T (77,1%, 43,3% e 26,3% no Grupo I, e 91,4%, 69,2% e 33,3% no Grupo II). O inver-

Tabela II - Intervalo de tempo decorrido entre observação dos primeiros sinais e início do tratamento (ΔT) segundo os períodos considerados

ΔT	1975	1985	1986	1990
	Nº	(%)	Nº	(%)
≤ 6 meses	87	(54.0)	70	(51.9)
7-12 meses	30	(18.6)	26	(19.3)
> 12 meses	41	(25.5)	39	(28.8)
Total	158	(100.0)	135	(100.0)

Tabela III - Frequência de estádios IO e EO segundo ΔT

ΔT (meses)	1975	1985	1986	1990
	Nº	(%)	Nº	(%)
≤ 6	67 IO	(77.1)	64 IO	(91.4)
	20 EO	(22.9)	6 EO	(8.6)
7 - 12	13 IO	(43.3)	18 IO	(69.2)
	17 EO	(56.7)	8 EO	(30.8)
> 12	11 IO	(26.3)	13 IO	(33.3)
	30 EO	(73.7)	26 EO	(66.6)
Total	158	(100.0)	135	(100.0)

so ocorre com a proporção de EO, com valores de 22,9%, 56,7% e 73,7% no período de 1975 a 1985, e 8,6%, 30,8% e 66,6% no período subsequente.

No Grupo I, para um período mínimo de observação de 24 meses os resultados foram 81 (50,3%) pacientes vivos e considerados curados, 7 (4,3%) vivos com doença ocular ou metastática em atividade; 49 óbitos (30,4%) pela doença e 4 (2,5%) por outras causas; 12 pacientes (7,5%) foram considerados como óbitos prováveis, pois haviam obtido alta hospitalar em regime higieno-dietético apenas, considerados, pelos médicos, como sem possibilidade terapêutica e 8 (5,0%) estavam perdidos de vista. Em relação ao Grupo II, estas frequências foram, respectivamente, 65,2%, 1,5%, 11,1%, zero, 9,6% e 12,6% (tabela IV).

Tabela IV - Proporção de pacientes em cada período segundo estado na última revisão

Estado na última revisão	1975 - 1985		1986 - 1990	
	Nº	(%)	Nº	(%)
Vivos S/D	81	(50.3)	88	(65.2)
Vivos C/D	7	(4.3)	2	(1.5)
Óbitos por Ca	49	(30.4)	15	(11.1)
Óbitos outra causa	4	(2.5)	0	(-)
Provável óbito	12	(7.5)	13	(9.6)
Perdidos de vista	8	(5.0)	17	(12.6)

Finalmente, a tabela V sumaria o número de olhos preservados em pacientes vivos e considerados curados. Podemos verificar que no período de 1975 a 1985 tivemos 18,5% dos pacientes curados, mas cegos. No período subsequente, o número de cegos entre os curados foi de 5 (5,7%). Os demais pacientes conservaram pelo menos um olho com visão, sendo que no Grupo I 2,5% conservaram os dois olhos; no Grupo II isto foi possível em 4,5% dos curados.

Discussão

Classicamente, retinoblastoma é dito como de igual frequência entre os sexos. Nestas duas amostras subsequentes obtivemos proporções semelhantes entre os sexos masculino e feminino, com frequência ligeiramente maior no masculino. Estes dados podem, eventualmente, ser uma característica da população brasileira em questão, ou, apenas, representar uma distorção da amostragem. Uma análise estatística adequada comprobatória não é o objetivo deste trabalho. As frequências de tumores unilaterais e bilaterais também se mantiveram constantes nos dois períodos analisados e compatíveis com a esperada para a doença UNI:BI = 2:1. Quanto à frequência de tumores IO e EO observamos que houve um aumento na proporção dos IO no Grupo II e conseqüentemente uma diminuição dos EO. Este dado constata que esses casos chegaram a um centro de tratamento especializado em estágio menos avançado. A frequência observada de casos com história familiar positiva foi compatível com os valores de 6% a 10% referidos na literatura para essa doença (Francois, et al., 1978).

Não observamos diferenças significativas em relação à demora no encaminhamento ao centro de tratamento (tabela II), mas constatamos em cada um dos grupos que essa demora tem muita importância em relação ao estágio ao diagnóstico. É nítido o aumento das formas avançadas, extra-oculares da doença quando este tempo aumenta. Em relação aos grupos abordados constatamos novamente aumento na frequên-

Tabela V - Frequência de olhos conservados em pacientes considerados vivos sem doença

Nº de olhos	1975 - 1985		1986 - 1990	
	Nº	(%)	Nº	(%)
2	2	(2.5)	4	(4.5)
1	64	(79.0)	79	(89.9)
Nenhum	15	(18.5)	5	(5.7)
Total	81	(100.0)	88	(100.0)

cia de estádios IO para todos os intervalos de tempo considerados, confirmando o fato de ter havido, no Grupo II, o encaminhamento de pacientes em estádios menos avançados. Este fato talvez explique a melhora na frequência de pacientes curados e a menor frequência de pacientes com doença em atividade e óbitos observada à tabela IV. Da mesma forma, quando analisamos o número de pacientes cegos, observamos nítida diminuição de frequência para o último período. Em seis crianças o diagnóstico e tratamento pôde ser apenas clínico com conservação dos dois olhos. Apesar do exposto, ainda recebemos 26,7% dos pacientes em estádios EO.

Concluindo, o Hospital A. C. Camargo tratou proporcionalmente mais pacientes no último quinquênio que no undecênio anterior e obteve melhores resultados quanto à cura clínica e preservação de olhos. A nosso ver, houve melhora no encaminhamento dos pacientes. Não pudemos avaliar se esta melhora se deveu a um conhecimento mais efetivo sobre a doença e seus sinais por parte de pediatras e oftalmologistas ou se ocorreu pela divulgação da existência de um centro específico e multidisciplinar, especializado para seu tratamento, agilizando o encaminhamento. A frequência atual de casos avançados nos indica que esse trabalho de divulgação e esclarecimento necessita ser mantido e até reforçado.

Summary

The results and the outcome of retinoblastoma patients were evaluated by the review of 296 on line patient records from A. C. Camargo Hospital/Antonio Prudente Foundation. The authors compared the data into two groups: from 1975 to 1985 and from 1986 to 1990. There was an improvement in the frequency of intra-ocular cases, better survival rates and a small number of blindness in the last group; thereby, the frequency of extra-ocular disease continues to be high in that institution.

Referências bibliográficas

- 1 - ERWENNE, C. M.; SMIT, S. P.; CABRAL, M. S. & PACHECO, J. C. G. - *Retinoblastoma: Conceitos atuais e a importância da observação pediátrica no diagnóstico e tratamento.* J B M, 44 (4): 26-30, 1983.
- 2 - ERWENNE, C. M.; PACHECO, J. C. G. & PETRILLI, A. S. - *Retinoblastoma.* Jornal de Pediatria, 56 (1-2): 47-53, 1984.
- 3 - ERWENNE, C. M. & PACHECO, J. C. G. - *Retinoblastoma.* J B M, 47 (2): 79-86, 1984.
- 4 - ERWENNE, C. M.; ANTONELI, C. B. G.; ABUJANRA, S.; EPELMAN, S.; SILVA, N. S.; BIANCHI, A. & PACHECO, J. C. G. - *Retinoblastoma: retrato da nossa realidade; uma proposta de trabalho em prevenção da cegueira.* Arq Bras Oftal, 98 (4): 141-5, 1985.
- 5 - FRANÇOIS, J.; BIL, S. & MATTON-VAN LEUVEN, M.Th. - *Genesis and genetics of retinoblastoma.* Jpm J Ophthalmol, 22:301-6, 1978.
- 6 - SHIELDS, J. A. & AUGSBURGER, J. J. - *Current approaches to the diagnosis and management of retinoblastoma.* Survey of Ophthalmol, 25 (6): 347-71, 1981.