

# Retinoblastoma: encaminhamento ao Hospital A.C. Camargo/Fundação Antônio Prudente durante 15 anos seqüenciais

Retinoblastoma: A fifteen year on line income to A.C. Camargo/Antônio Prudente Foundation - São Paulo

Flávio Jaime Rocha <sup>(1)</sup>  
Clélia Maria Erwenne <sup>(2)</sup>  
Leda Buazar Saba <sup>(3)</sup>  
José Carlos Gouvêa Pacheco <sup>(4)</sup>

## RESUMO

Foram avaliados os prontuários de 249 pacientes portadores de retinoblastoma vistos no Hospital A. C. Camargo da Fundação Antônio Prudente no período de janeiro de 1975 a dezembro de 1989; desses, 164 (65,9%) eram unilaterais e 85 (34,1%) eram bilaterais. A idade de aparecimento dos primeiros sinais variou de presente ao nascimento aos 113 meses; a idade de encaminhamento ao Serviço variou de 0 a 115 meses, podendo-se constatar uma demora no encaminhamento principalmente nas faixas de menor idade. O tumor era intra-ocular ao diagnóstico em 156 (63,9%) e extra-oculares em 88 (36,1%). Verificamos uma tendência à diminuição de encaminhamentos nos estádios extra-oculares nos últimos anos. A freqüência total de óbitos foi de 26,6%; observou-se diminuição dessa taxa a partir de 1982, tanto nos tumores intra como nos extra-oculares. Acreditamos que o diagnóstico e o encaminhamento precoces a centros especializados de tratamento são fatores essenciais para o progresso na cura desta doença.

**Palavras-chave:** Retinoblastoma, demora no encaminhamento, freqüência de óbitos.

## INTRODUÇÃO

Nos últimos anos o Serviço de Oftalmologia do Hospital A.C. Camargo/Fundação Antônio Prudente, São Paulo, tem se preocupado com a divulgação dos sinais e sintomas próprios do retinoblastoma, enfatizando a necessidade de diagnóstico precoce, fundamental na cura destes pacientes (Erwenne, C.M. et col, 1985; Erwenne C.M. et col, 1989). A literatura americana atual praticamente só se refere a tumores intra-oculares passí-

veis de tratamento conservador ou curados pela enucleação simples; a preocupação hoje nos centros de oncologia ocular é diminuir o número de enucleações pelo tratamento desses olhos doentes por métodos conservadores (Shields, J.A. et col, 1989).

Nosso objetivo, no presente, é obter uma estimativa do que vem ocorrendo em nosso meio quanto ao estabelecimento ao diagnóstico, demora no encaminhamento e freqüência de óbitos entre os portadores de retinoblastoma.

- (1) *Ex-residente do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina e estagiário do Setor de Córnea e Patologia Externa.*  
(2) *Titular e Chefe do Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C. Camargo/Fundação Antônio Prudente/São Paulo.*  
(3) *Titular do Departamento de Anatomia Patológica do Hospital A.C. Camargo.*  
(4) *Titular do Serviço de Oftalmologia do Hospital A.C. Camargo/Fundação Antônio Prudente/São Paulo.*

**Endereço para correspondência:**  
Clélia Maria Erwenne  
Rua Escobar Ortiz, 730  
04512 - São Paulo, SP, Brasil.

## MATERIAL E MÉTODO

Foram revisados os prontuários de todos os portadores de retinoblastoma atendidos no referido Serviço, no período de 1º de janeiro de 1975 a 31 de dezembro de 1989, num total de 249 pacientes seqüenciais. Foram avaliados:

1. A demora no encaminhamento a serviço especializado (pelo cálculo do tempo decorrido entre a idade do paciente à observação do primeiro sinal da doença referido pelos familiares e a idade em que o paciente procurou o Serviço);
2. O estadiamento ao início do tratamento (pelo exame clínico com estadiamento por oftalmoscopia indireta sob midríase e narcose e confirmação por anatomopatológico em todos os casos intra-oculares (IO) cirúrgicos; nos casos de extensão extra-ocular (EO) do tumor o diagnóstico foi feito pelo exame clínico e biópsia da lesão);
3. A distribuição das freqüências anuais de óbitos, segundo a extensão do tumor.

O estadiamento e o tratamento seguiram os protocolos 961 e 962 do CCSG (CCSG 961 e CCSG 962). Em todos casos bilaterais o estágio da

doença foi o do olho mais comprometido. Preconizou-se para tumores IO I, II, III preferencialmente tratamento com conservação do globo ocular (utilizou-se radioterapia e/ou fotocoagulação e/ou crioterapia); estádios IO IV e V tiveram indicação de enucleação. Tumores extra-oculares foram tratados por quimioterapia e radioterapia com exenteração de órbita quando necessário.

## RESULTADOS

Dos 249 pacientes estudados, o retinoblastoma era unilateral em 164 (65,9%) e bilateral em 85 (34,1%).

A idade de observação dos primeiros sinais variou de 0 (presente ao nascimento) aos 113 meses; sendo que durante os 15 anos desta avaliação 44,6% dos casos tiveram o primeiro sinal detectado pelos familiares dentro dos primeiros 12 meses de vida (Tabela 1).

A idade de encaminhamento ao Serviço variou de 0 a 115 meses, sendo que somente 12,4% chegaram para tratamento dentro dos primeiros 12 meses de vida; a maioria (34,9%) dos pacientes foi encaminhada na faixa de 24 a 36 meses de vida (Tabela 1).

Considerando-se somente os casos onde a observação do 1º sinal sugestivo de retinoblastoma se deu até os 24

meses de idade podemos verificar que há uma discreta tendência de encaminhamento mais precoce no último quinquênio, pois nele houve o encaminhamento de 69,8% desses casos dentro da mesma faixa etária contra 57,5% e 56,1% nos quinquênios anteriores.

Observamos ainda na Tabela 1 que em números absolutos o encaminhamento de portadores de retinoblastoma ao Serviço de Oftalmologia do Hospital A.C. Camargo tem mostrado crescimento, especialmente no último quinquênio desta amostra.

O estadiamento ao diagnóstico foi confirmado em 244 pacientes; em 5 houve abandono de tratamento. Os tumores eram IO em 156 (63,9%) e EO em 88 (36,1%). A distribuição anual das freqüências de tumores IO e EO mostrou uma tendência de aumento dos estádios IO e diminuição dos EO a partir de 1982. A freqüência da doença EO no período de 1975 a 1981 foi 51,1% e no período de 1982 a 1989 foi de 26,6% (Tabela 2).

Foi constatado o óbito de 65 casos, o que corresponde a 26,6% dos pacientes acompanhados no Serviço no período (do total de 244). A distribuição anual de óbitos (Tabela 3) permite observar uma diminuição na sua freqüência nos pacientes admitidos a partir de 1982, tanto nos casos IO como nos EO. A freqüência de óbitos

**TABELA 1**  
Distribuição dos pacientes, segundo a idade da observação do primeiro sinal sugestivo de retinoblastoma referido pelos familiares e a idade de encaminhamento a Serviço de Oftalmologia do Hospital A.C. Camargo/Fundação Antônio Prudente, durante os 3 quinquênios decorridos no período de 1975 a 1989.

Idade (meses)	Ano de registro hospitalar						Total	
	1975-1979		1980-1984		1985-1989			
	Nº casos 1º sinal	(%) Enc.	Nº casos 1º sinal	(%) Enc.	Nº casos 1º sinal	(%) Enc.	1º sinal	Enc.
0-12	30 (44,8)	5 (7,5)	37 (49,3)	11 (14,7)	44 (41,1)	15 (14,0)	111 (44,6)	31 (12,4)
13-24	17 (25,4)	22 (32,8)	20 (26,7)	21 (28,0)	29 (27,1)	36 (33,7)	66 (26,5)	79 (31,7)
25-36	13 (19,4)	27 (40,3)	10 (13,3)	27 (36,0)	21 (19,6)	33 (30,9)	44 (17,7)	87 (34,9)
>36	7 (10,4)	13 (19,4)	8 (10,7)	16 (21,3)	13 (12,2)	23 (21,4)	28 (11,2)	52 (20,9)
<b>Total</b>	<b>67 (26,9)</b>	<b>67 (26,9)</b>	<b>75 (30,1)</b>	<b>75 (30,1)</b>	<b>107 (43,0)</b>	<b>107 (43,0)</b>	<b>249 (100,0)</b>	<b>249 (100,0)</b>

**TABELA 2**  
Distribuição das freqüências anuais de tumores,  
segundo a extensão do tumor (estadiamento).

Ano da admissão	Extensão do tumor	
	IO	EO
	Nº casos (%)	Nº casos (%)
1975	5 (50,0)	5 (50,0)
1976	6 (40,0)	9 (60,0)
1977	11 (78,5)	3 (21,4)
1978	5 (45,5)	6 (54,5)
1979	7 (43,7)	9 (56,3)
1980	7 (50,0)	7 (50,0)
1981	5 (35,7)	9 (64,3)
1982	7 (53,8)	6 (46,2)
1983	11 (73,3)	4 (26,7)
1984	12 (70,6)	5 (29,4)
1985	16 (76,2)	5 (23,8)
1986	15 (88,2)	2 (11,8)
1987	17 (68,0)	8 (32,0)
1988	21 (80,8)	5 (19,2)
1989	11 (68,7)	5 (31,3)
<b>Total</b>	<b>156 (63,9)</b>	<b>88 (36,1)</b>
	244 (100,0)	

**TABELA 3**  
Distribuição das freqüências anuais de óbitos,  
segundo a extensão do tumor (estadiamento).

Ano da admissão	Extensão do tumor		
	IO	EO	Total
	Nº casos (%)	Nº casos (%)	Nº casos (%)
1975	1 (20,0)	4 ( 80,0)	5 (50,0)
1976	1 (16,7)	8 ( 88,3)	9 (60,0)
1977	0 ( 0 )	3 (100,0)	3 (21,4)
1978	0 ( 0 )	4 ( 66,7)	4 (36,4)
1979	2 (28,6)	7 ( 77,8)	9 (56,25)
1980	1 (14,3)	5 ( 71,4)	6 (42,9)
1981	2 (40,0)	7 ( 77,8)	9 (64,3)
1982	0 ( 0 )	4 ( 66,7)	4 (30,8)
1983	0 ( 0 )	3 ( 75,0)	3 (20,0)
1984	0 ( 0 )	3 ( 60,0)	3 (17,6)
1985	0 ( 0 )	2 ( 40,0)	2 ( 9,5)
1986	0 ( 0 )	1 ( 50,0)	1 ( 5,9)
1987	1 ( 5,9)	4 ( 50,0)	5 (20,0)
1988	0 ( 0 )	2 ( 40,0)	2 ( 8,7)
1989	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )
	<b>8 ( 5,1)</b>	<b>57 ( 64,8)</b>	<b>65 (26,6)</b>

nos casos onde a doença era EO ao encaminhamento foi significativamente maior (64,8%) que naqueles onde o estágio era IO (5,1%).

#### DISCUSSÃO

As freqüências de tumores uni e bilaterais (2:1) observadas nesta série

coincidem com o relatado em diversas séries estudadas (Minoda, 1978; Vogel, 1979); e, a nosso ver, apenas corrobora na caracterização desta amostra (de 249 casos seqüenciais) como representativa da doença em questão.

A idade da observação de um sinal ocular por familiares de uma criança portadora de uma doença ocular depende obviamente da capacidade de observação dessas pessoas leigas e da identificação pelas mesmas de que esse sinal pode significar uma doença ocular. Neste estudo, observamos que em mais de 40% dos casos os familiares detectaram um sinal que foi reconhecido por eles como estranho ao olho normal de uma criança, durante os primeiros 12 meses de vida da criança, porém aproximadamente 90% dos pacientes só procuraram o oftalmologista após os 13 meses de vida. Na Tabela 1, verificamos que a freqüência de observação dos primeiros sinais da doença diminui com o aumento de idade da criança, enquanto que a freqüência de encaminhamento ao Serviço cresce com a idade; no último quinquênio, ainda, 52% dos casos chegaram para tratamento após os 25 meses de idade e em apenas 31,7% deles o sinal foi observado nesta faixa etária, nos demais a observação de um sinal havia sido anterior.

Que fatores contribuem para essa demora? Dificuldade em chegar ao pediatra ou ao oftalmologista? Desconhecimento de que podia se tratar de doença tão grave? Negligência do pediatra em encaminhar ao oftalmologista? Negligência do oftalmologista em examinar e encaminhar corretamente o caso?

Para todas essas perguntas e resposta é sim. Infelizmente não podemos quantificar, porém, na prática, temos a certeza de já ter ouvido todos esses tipos de explicações.

Esta demora tem influência no tratamento e prognóstico da doença? Novamente a resposta é sim. A sobre-

vida atuarial é significativamente maior nos tumores intra-oculares, fato comprovado em outras séries da literatura (De Sutter, Shields e Augsburger, 1989) e na série estudada entre 1975 e 1985 no mesmo Serviço (Erwenne, C.M. et col, 1989). Apesar desta demora, observamos neste levantamento (Tabela 2) que a frequência de pacientes com tumores em estágio intra-ocular aumentou significativamente a partir de 1982, sendo que após 1983 foi superior a 75%; por outro lado, os 25% restantes ainda chegam em estádios avançados. A mortalidade também vem decrescendo na última década, com valores próximos de zero para os estádios intra-oculares, porém mantendo a taxa de 50% entre os extra-oculares (Tabela 3). Devemos observar aqui que algumas crianças ainda se encontram em tratamento e, portanto, o número de óbitos pela doença poderá se alterar, principalmente naquelas que ainda não completaram os 36 meses de acompanhamento pós-cirúrgico. (Ver curvas de sobrevida atuarial Erwenne, C.M. et col, 1989.) Entretanto, os dados atuais são muito sugestivos de que temos obtido uma melhora na sobrevida nos últimos anos. A nosso ver, este fato se deveu à implantação, a partir de 1979, de protocolos multidisciplinares no tratamento do retinoblastoma em nosso Hospital, onde trabalham integrados o oftalmologista, o anatomopatologista, o pediatra-oncologista e o radioterapeuta.

Os óbitos entre portadores da doença IO ao diagnóstico são devido a violações de protocolo que, infeliz-

mente, são relativamente freqüentes em nosso meio. Os pais não concordam com a enucleação do segundo olho se ainda houver alguma visão residual, o que, muitas vezes, retarda o tratamento cirúrgico, permitindo a progressão da doença e conseqüentemente piora o prognóstico.

A resenha de dados aqui apresentada mostra que a medicina em geral e a oftalmologia em particular, no que se refere ao retinoblasto, vêm melhorando progressivamente em nosso meio (encaminhamento e tratamento) e que a nossa preocupação inicial em relação a encaminhamento precoce reiterada inúmeras vezes não é descabida nem desnecessária. Sinais oculares estranhos reconhecidos pelos pais não podem ser negligenciados por pediatras e nós oftalmologistas não devemos perder a oportunidade de fazer oftalmoscopia sob midríase em toda criança que nos chega para exame ocular.

#### SUMMARY

*Charts of 249 on line retinoblastoma patients from A.C. Camargo Hospital/Antonio Prudente Foundation/São Paulo were reviewed. We founded 65,9% of unilateral cases and 34,1% of bilateral. The age at which signs were noticed ranged from birth to 113 months, and the referral age ranged from less than 1 month to 115 months. The tumors were intra-ocular (IO) in 63,9% and had extra-ocular (EO) extension in 36,1%.*

*The death rate was 26,6% of the total cases; among the IO it was 5,1% and among the EO it was 64,8%.*

*We believe that an early diagnosis and referral to specialized centers are the main factors related to progress in treatment and cure of this disease.*

#### REFERÊNCIAS

1. CHILDREN CANCER STUDY GROUP - Protocol CCSG-961: Unilateral retinoblastoma (RB). New York, 1977. WOLF, J.A.; BOESEL, C.; ELLSWORTH, R.; GALLIE, B.; MAURER, H.; TRETTER, P.; WARA, W.; LEIKIN, S.; DYMENT, P.; SATHER, H.; HAMMOND, D.
2. CHILDREN CANCER STUDY GROUP - Protocol CCSG-962: Extraocular retinoblastoma (RB). New York, 1978. WOLF, J.A.; BOESEL, C.; ELLSWORTH, R.; GALLIE, B.; MAURER, H.; TRETTER, P.; WARA, W.; LEIKIN, S.; DYMENT, P.; SATHER, H.; HAMMOND, D.
3. DE SUTTER, E.; HAVERS, W.; HOPPING, W.; ZELLER, G.; ALBERTI, W. - The prognosis of retinoblastoma in terms of survival. A computer assisted study. Part II. *Ophthalmic Paediatrics and Genetics*, 8 (2):85-8, 1987.
4. ERWENNE, C.M.; ANTONELLI, C.B.G.; ABUJAMRA, S.; EPELMAN S.; SILVA, N.S.; BIANCHI, A.; PACHECO, J.C.G. - Retinoblastoma: Retrato da nossa realidade; de uma proposta de trabalho em prevenção de cegueira. *Arq. Bras. Ofal.*, 48(4):141-145, 1985.
5. ERWENNE, C.M.; PACHECO, J.C.G.; ANTONELLI, C.G.; SABA, L.B. - Retinoblastoma: Sobrevida atuarial. *Arq. Bras. Ofal.*, 52(1):24-26, 1989.
6. MINODA, K. - The international symposium on retinoblastoma. *Jap. J. Ophthal.*, 22: 299-300, 1978.
7. SHIELDS, J.A.; AUGSBURGER, J.J. - Current approaches to the diagnosis and management of retinoblastoma. *Survey of Ophthal.*, 25 (6): 347-371, 1981.
8. VOGEL, E. - Genetics of retinoblastoma. *Hum. Genet.*, 52: 1-54, 1979.