

RETINOBLASTOMA DE EXTENSÃO SUPRA-SELAR

REGISTRO DE UM CASO

MARIA LUCIA DE MARTINO *

SERGIO LUIS AMANTEA *

JANE MARIA DA SILVA ULBRICH **

LIGIA MARIA BARBOSA-COUTINHO ***

O retinoblastoma é o tumor intra-ocular mais comum na infância^{4,5,6}, representando 3% de todas as neoplasias pediátricas e 25% de todos os tumores oculares¹. É um tumor de origem embrionária que apresenta em alguns casos característica familiar^{1,8}, sendo herdado como gen autossômico dominante de penetrância incompleta^{1,4,9}. Pode ser uni ou bilateral^{1,4,7,8}, com pico de incidência em torno dos dois anos de idade^{1,3}. Metástases hemáticas são frequentes, especialmente se o tumor invadiu o nervo óptico numa extensão maior que 10mm^{8,10}. Poderá ainda o tumor atingir o espaço subaracnóideo, determinando meningite neoplásica^{2,4,6,8}, mas é raro que se desenvolva massa expansiva intracraniana por comprometimento direto do tumor através do nervo óptico. Por esta razão, resolvemos relatar o presente caso.

OBSERVAÇÃO

A.B.A., com dois anos de idade, preta. Foi internada no HCSA (Reg. 06099/A) com queixas de vômitos e anorexia há 7 dias. Aos 18 meses de idade realizou enucleação do globo ocular direito, com radioterapia pós-operatória. A admissão apresentava-se em regular estado geral, pele de turgor e elasticidade diminuídos, com desnutrição calórico-proteica de grau III, pesando 7450 gramas. Globo ocular direito ausente com secreção purulenta no local. Na avaliação neurológica apresentava-se com rigidez de nuca e presença dos sinais de Kernig e Brudzinski. Nos exames complementares, o hemograma demonstrava 9200 leucócitos, com 61% de segmentados, 1% de bastonados, 25% de linfócitos, 12% de monócitos e 1% de eosinófilos. A taxa de hemoglobina era de 11,2 g/dl. O líquido cefalorraquidiano (LCR) apresentava 85 células/mm³, com 76% de linfócitos, 21% de reticulomonócitos e 3% de neutrófilos; proteinorraquia de 236mg/dl, glicorraquia de 15mg/dl e cloretos em torno de 657mg/dl. O exame bacteriológico do LCR foi negativo e o estudo citopatológico foi positivo para células malignas. A hemocultura foi negativa e a dosagem dos eletrólitos era normal. No primeiro dia de hospitalização começou a apresentar convulsões focais à esquerda. No terceiro dia, à avaliação neurológica apresentava-se comatosa, com hipotonia muscular e hiporreflexia

Trabalho realizado no Departamento de Patologia da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA): * Doutorando da FFFCMPA; ** Patologista do Hospital da Criança Santo Antonio (HCSA); *** Professora Adjunta da Disciplina de Patologia da FFFCMPA e Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

profunda generalizada. Reflexo cutâneo-plantar sem resposta bilateralmente e pupila esquerda dilatada. Faleceu no mesmo dia.

Achados de autópsia (A.48-81) — Macroscopicamente o encéfalo apresenta leptomeninges espessadas, opacas, lisas, em áreas finamente granular, principalmente, nas regiões da base e fossa posterior, onde medem até 0,2cm de espessura máxima. Em continuidade com o trajeto do nervo óptico direito, vê-se tumor branco, fosco e firme causando deformidade na sela túrcica (Fig. 1a). Os cortes vértico-frontais mostram

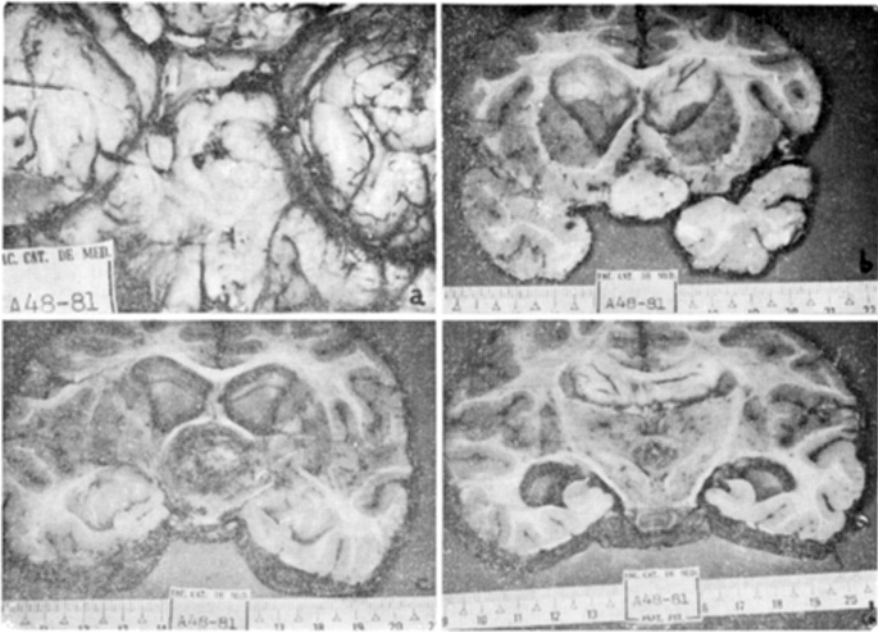


Fig. 1 — Caso A.B.A.: Em a, observa-se o encéfalo com as meninges espessadas, principalmente, nas regiões da base e fossa posterior; em contato com o trajeto do nervo óptico direito, vê-se tumor branco que deforma a sela túrcica. Em b, corte vértico-frontal ao nível do nervo óptico mostra um tumor branco, fosco e bem delimitado que espessa esse nervo. Em c, corte feito a nível do trouco cerebral mostra a porção posterior da neoplasia no interior do III^o ventrículo, obliterando-o e determinando hidrocefalia. Em d, corte vértico-frontal ao nível do III^o ventrículo mostra o tumor ocupando esta cavidade e infiltrando por continuidade o parênquima cerebral adjacente.

tumor branco, fosco, de consistência pouco firme espessando o nervo óptico, que chega a medir até 1,6cm (Fig. 1b). A neoplasia mede 3,2cm no diâmetro ântero-posterior, ocupando o III^o ventrículo (Fig. 1c e 1d). O fígado apresenta no lobo direito área abaulada de limites inferiores que, ao corte, mostra-se branca, fosca, medindo 1,4cm de diâmetro. À microscopia, o tumor é constituído por células pequenas de núcleo oval ou arredondado, hipereromático, com escasso citoplasma que em algumas áreas apresenta a forma de rosetas, com centro eosinofílico. Há mitoses e atipias celulares (Fig. 2a). O tumor encontra-se ocupando o espaço subaracnóideo e invade o córtex cerebelar

por contigüidade (Fig. 2b). No interior do parênquima encefálico vê-se a presença de células no espaço perivascular (Fig. 2c). O exame microscópico do nódulo hepático revela a presença de células tumorais com as mesmas características das encontradas no interior do crânio (Fig. 2d).

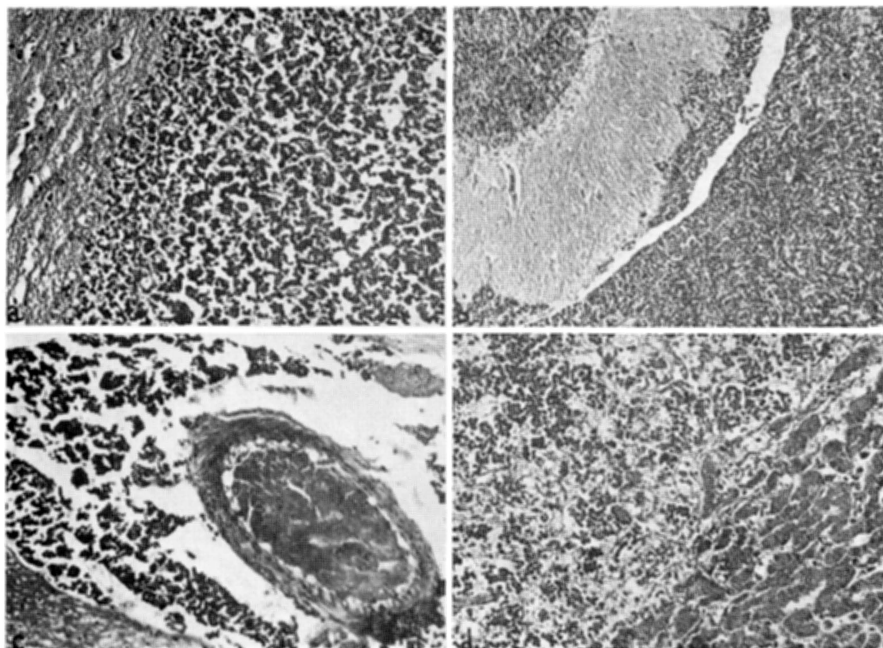


Fig. 2 — Caso A.B.A.: Em a, à microscopia, observam-se as células tumorais invadindo o parênquima cerebral. Em b, vê-se o tumor presente no espaço subaracnóideo e invadindo por continuidade o córtex cerebelar. Em c, verifica-se a invasão do tumor no espaço perivascular intracerebral. Em d, observa-se a neoplasia presente no interior do parênquima hepático, com formações de rosetas de centro eosinofílico.

COMENTÁRIOS

Em 90% dos casos fatais de retinoblastoma ocorre disseminação intracraniana do tumor². O comprometimento do parênquima encefálico costuma ocorrer através do nervo óptico: seja pela permeação de células neoplásicas a partir dos vasos, determinando metástases hematogênicas⁶; seja pela extensão da neoplasia ao longo da bainha do nervo, levando a disseminação para o espaço subaracnóideo^{2,4,6,8}. Pode, ainda ocorrer extensão do tumor através da substância do nervo.

No presente caso o tumor alcançou a região supra-selar, invadindo o parênquima encefálico adjacente por contigüidade e através do espaço subaracnóideo. O quadro clínico de irritação meníngea apresentado pela paciente deveu-se a disseminação pelo LCR, evidenciada pelo comprometimento difuso das leptome-

nínges. A disseminação direta das células tumorais através do nervo originou a formação de processo expansivo que comprimiu e invadiu estruturas nervosas, determinando crises convulsivas. O crescimento da neoplasia preenchendo o IIIº ventrículo ocasionou a dilatação dos ventrículos laterais. Os sinais no LCR foram característicos de massa expansiva intracraniana, especialmente pela dissociação proteíno-citológica.

Quando da retirada do globo ocular por retinoblastoma, deve-se examinar o nervo óptico para surpreender seu comprometimento pelo tumor, pois isto apresenta valor prognóstico^{6,10}. Se a invasão se dá além dos primeiros 10 milímetros da porção extra-orbitária do nervo óptico, o índice de mortalidade aumenta devido a maior incidência de metástases hemáticas^{8,10}.

RESUMO

Os autores discutem os achados de autópsia de uma criança de dois anos de idade, feminina, portadora de retinoblastoma unilateral, com enucleação prévia, que apresentou propagação para a região supra-selar, além de metástases à distância.

SUMMARY

Retinoblastoma of suprasellar extension: report of a case.

The authors discuss a case of a two-years-old girl, who had a unilateral previous enucleated retinoblastoma, that died with a suprasellar mass and distant metastasis.

REFERÊNCIAS

1. BELAGAVI, C.S. & GORAVALINGAPPA, J.P. — Retinoblastoma: a clinicopathological study of 34 cases. *Indian Pediatrics* 15:649, 1978.
2. BULLITT, E. & CRAIN, B.J. — Retinoblastoma as possible primary intracranial tumor. *Neurosurgery* 9:706, 1981.
3. DEKABAN, A. & DRAGER, G. — Metastases of the retinoblastoma to the central nervous system. *Arch. Ophthalmol.* 61:87, 1952.
4. 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. bras. Med.* 44:26, 1983.
5. KOCK, E. & NAESER, P. — Retinoblastoma in Sweden 1958-1971: a clinical and histopathological study. *Acta Ophthalmol.* 57:344, 1979.
6. MACKAY, C.J.; ABRAMSON, D.H. & ELLSWORTH, R.M. — Metastatic patterns of retinoblastoma. *Arch. Ophthalmol.* 102:391, 1984.
7. MERRIAM, G.R. — Retinoblastoma: analysis of seventeen autopsies. *Arch. Ophthalmol.* 44:71, 1950.
8. REESE, A.B. — Invasion of the optic nerve by retinoblastoma. *Arch. Ophthalmol.* 40:553, 1948.
9. SANG, D.N. & ALBERT, D.M. — Retinoblastoma: clinical and histopathologic features. *Human Pathol.* 13:133, 1982.
10. STANNARD, C.; LIPPER, S.; SEALY, R. & SEVEL, D. — Retinoblastoma: correlation of invasion of the optic nerve and choroid with prognosis and metastases. *Brit. J. Ophthalmol.* 63:560, 1979.