

## Caso 14

### Case 14

Marina Bernardes Leão<sup>1</sup>, Felipe Augusto de Oliveira Morais<sup>1</sup>, Hércules Hermes Riani Martins Silva<sup>1</sup>,  
Cinthia Francesca Barra Rocha<sup>1</sup>, Nonato Mendonça Lott Monteiro<sup>2</sup>, Karla Emília de Sá Rodrigues<sup>3</sup>

DOI: 10.5935/2238-3182.20140064

<sup>1</sup> Acadêmico(a) do curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

<sup>2</sup> Oncologista Pediátrico. Mestrando em Saúde da Criança e do Adolescente. Membro do Grupo de Hematologia e Oncologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

<sup>3</sup> Oncologista Pediátrica. Doutora em Saúde da Criança e do Adolescente. Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.



**Figura 1** - Tomografia computadorizada contrastada de crânio.

### CASO

Criança do sexo masculino, dois anos de idade, natural de Parauapebas (PA), apresentava reflexo branco em olho esquerdo em fotografias desde os primeiros meses de vida. Evoluiu com diminuição progressiva da acuidade visual, cefaleia e as alterações do globo ocular evidenciadas pela fotografia e pela tomografia computadorizada.

Recebido em: 15/05/2014  
Aprovado em: 30/05/2014

Instituição:  
Departamento de Pediatria da  
Faculdade de Medicina da UFMG  
Belo Horizonte, MG – Brasil

Autor correspondente:  
Karla Emília de Sá Rodrigues  
E-mail: karlaemilia@ufmg.br

Com base na história clínica e nas imagens, o diagnóstico mais provável é:

- catarata congênita;
- celulite periórbitalia;
- glaucoma congênito;
- retinoblastoma extraocular.

## ANÁLISE DA IMAGEM



**Figura 2** - Tomografia computadorizada de crânio contrastada em corte transversal ao nível da sela túrcica. Em destaque, observam-se massa em órbita ocular esquerda e proptose (em vermelho), associadas a espessamento do nervo óptico ipsilateral (em amarelo).

## DIAGNÓSTICO

O quadro de leucocoria (pupila branca) desde o nascimento, crescimento de uma massa na cavidade orbitária e proptose do globo ocular é epidemiológico e clinicamente muito sugestivo de **retinoblastoma**. A cefaleia, nesse contexto, denota provável acometimento do sistema nervoso central pelo tumor.

A **catarata congênita** é a opacificação do cristalino observada ao nascimento e, como no retinoblastoma, tem como sinal precoce a leucocoria. É uma das principais causas de cegueira em crianças e é causada comumente por infecções intrauterinas, distúrbios metabólicos e fatores genéticos. Se não tratada nos primeiros meses de vida, pode evoluir com ambliopia e nistagmo ou estrabismo.

O **glaucoma congênito**, aumento da pressão intraocular em crianças com malformações oculares, tem manifestações distintas das apresentadas neste caso. É caracterizado por lacrimejamento, fotofobia e olhos desproporcionalmente grandes com córneas azuladas e opacas. Também está entre as principais causas de cegueira infantil, que pode ser prevenida pelo tratamento precoce.

A **celulite periorbitária**, infecção dos tecidos moles adjacentes ao globo ocular, é um quadro de evolução aguda, potencialmente grave e que, geral-

mente, sucede um quadro de infecção de vias aéreas superiores. Pode cursar com diplopia, dor ocular, edema palpebral e proptose.

## DISCUSSÃO DO CASO

O retinoblastoma (RB) é o tumor maligno intraocular mais comum da infância, correspondendo a cerca de 3% das neoplasias pediátricas. Acomete anualmente um a cada 20.000 nascidos vivos, com pico de incidência nos primeiros três a quatro anos de vida. O RB é originário da membrana neuroectodérmica embrionária da retina e ocorre devido a mutações em um gene supressor de tumor, o RB1.

Os sinais e sintomas do RB dependem do seu tamanho e localização, sendo o mais comum a leucocoria, presente em 79% dos casos, também chamada de “olho-do-gato” ao teste do reflexo vermelho ou em fotografias. Outras manifestações incluem estrabismo (10,7% dos casos), hiperemia conjuntival, diminuição da acuidade visual e glaucoma secundário. Quando o tumor se torna extraocular, como no caso em questão, apresenta-se como uma massa orbitária (3,4% dos casos) com proptose ou com invasão do nervo óptico. Em casos de metástase para o sistema nervoso central, pode haver cefaleia, vômitos, anorexia e irritabilidade. Se houver metástase óssea, pode cursar com dor local.

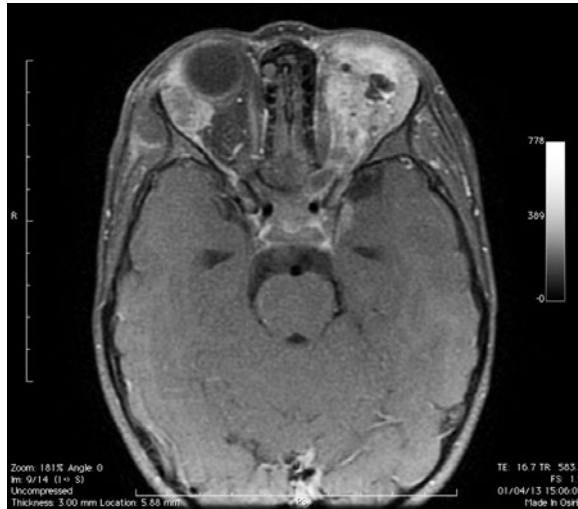
O RB é responsável por mais de 50% dos casos de leucocoria, mas esse sinal também pode ser encontrado na catarata, retinopatia da prematuridade, persistência hiperplásica do vítreo primitivo, doença de Coats, toxocaríase e hamartoma astrocítico.

Os pais e pediatras desempenham papel fundamental na detecção de alterações oculares, sendo imprescindível a avaliação oftalmológica precoce de todas as crianças com leucocoria e estrabismo. A fundoscopia direta pode ter até 100% de sensibilidade diagnóstica se realizada com dilatação pupilar.

Exames de imagem como tomografia de crânio ou ressonância nuclear magnética são indicados para avaliação da extensão do tumor. O tratamento do RB visa à preservação da vida e da visão, o que depende do estadiamento tumoral. As modalidades terapêuticas disponíveis são a enucleação, termoterapia transpupilar, crioterapia, *laser*, braquiterapia, radioterapia externa e quimioterapia.

A criança deste caso apresenta um retinoblastoma extraocular com extensão para as vias ópticas (Figura 3) e metástases para lobos frontal e occipital,

osso (Figura 4) e medula óssea. Ocorreram grandes atrasos para seu diagnóstico e encaminhamento, que tornaram seu prognóstico bastante reservado e justificam, portanto, o objetivo desta discussão de alertar sobre os sinais precoces da doença.



**Figura 3** - Ressonância nuclear magnética após enucleação de olho esquerdo ponderada em T1 em corte transversal em nível do quiasma óptico e dos nervos ópticos, mostrando o espessamento dessas estruturas, que foram infiltradas pelo tumor.



**Figura 4** - Ressonância nuclear magnética após enucleação de olho esquerdo ponderada em T2 em corte sagital aproximadamente em nível da linha média. Observam-se metástases no parênquima cerebral e metástase para osso occipital.

## ASPECTOS RELEVANTES

O retinoblastoma (RB) é o tumor intraocular maligno mais comum da infância e acomete anualmente um a cada 20.000 nascidos vivos, com 80% dos diagnósticos em crianças menores de três ou quatro anos.

Os sinais e sintomas do RB dependem do seu tamanho e localização, sendo os mais comuns a leucocoria (79% dos casos) e o estrabismo (10,7% dos casos).

Os pais e pediatras desempenham papel fundamental na detecção precoce de alterações oculares, sendo imprescindível a avaliação pelo oftalmologista para realização da fundoscopia direta.

O tratamento do RB visa à preservação da vida e da visão do paciente, o que depende do estadiamento tumoral. Quanto mais precoce o diagnóstico, melhor tende a ser o prognóstico.

O teste do reflexo vermelho ou “teste do olhinho” é utilizado, no Brasil, como rastreamento de recém-nascidos para várias doenças, entre elas o retinoblastoma, a catarata e o glaucoma congênitos.

## REFERÊNCIAS

1. Rodrigues KES, Latorre MRDO, Camargo B. Atraso no diagnóstico do retinoblastoma. *J Pediatr (Rio J)*. 2004; 80(6):511-6.
2. Antoneli CBG, Steinhorst F, Ribeiro KCB, Chojniak MMM, Novaes PERS, Arias V, *et al.* O papel do pediatra no diagnóstico precoce do retinoblastoma. *Rev Assoc Med Bras*. 2004; 50(4):400-2.
3. Kaufman PL, Paysse EA. Overview of retinoblastoma. *UpToDate*. 2013. [Cited 2013 jun 20]. Available from: <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-retinoblastoma>