

# TUMORES INTRA-OCULARES NA INFÂNCIA

Dr. José ~~de~~ Pacheco — São Paulo

No Instituto Central do Câncer — Hospital A. C. Camargo, tivemos os seguintes atendimentos:

## ATENDIMENTOS DE 1953 - 1968

Total de Casos de Todo o Organismo Inclusive Globo Ocular	50.545
Total de Tumores do Globo Ocular Inclusive Órbita	1.115
Total de Tumores Infantis no Globo Ocular	238
Total de Tumores Infantis Intra-Oculares	120

## INCIDÊNCIA DOS TUMORES OCULARES

1.º — Relação entre o n.º total e os tumores	2,29%
2.º — Relação entre o total e os infantis	0,47%
3.º — Relação entre o total e o infantil intra-ocular	0,23%
4.º — Relação entre o total do globo ocular e o infantil	21,3%
5.º — Relação entre os tumores infantis e os tumores intra-oculares infantis	50,4%

## ANATOMIA PATOLÓGICA

Podemos classificar os tumores em:

A — De acôrdo com a maior ou menor semelhança das células tumorais com as células normais:

Homotípicos-Homólogos — Benignos; Heterotípicos-Heterólogos — Malignos

B — De acôrdo com a origem de um ou vários tecidos:

Simples: Epitelial — Não Epitelial

Mistos ou Complexos

Tumores de Origem Epitelial

Epitélio-Revestimento: Benigno: Papiloma; Maligno: CBC — CEC

Epitélio Glandular: Benigno: Adenoma; Maligno: Adeno — Carcinoma

Tumores de Origem Não Epitelial:

São de origem do tecido conectivo, muscular, vasos linfáticos

Benignos: Conectivo-Fibrilar — Fibroma — Mucoso — Mixoma —

Adiposo — Lipoma — Cartilaginoso — Condroma — Ósseo — Osteoma — Muscular — Mioma: Liso: Leimioma — Estriado: Rabdomioma — Vascular — Angioma

Malgnos: São denominados Sarcomas:

Fibro-sarcoma — Mixo-sarcoma — Lipo-sarcoma — Condro-sarcoma — Ósteo-sarcoma — Leimio-sarcoma — Rabdomio-sarcoma — Angio-sarcoma

Tumores de Origem Pigmentar Melanomas

Benignos-Nevus: Intradérmico — Mixto — Funcional — Nevus Azul — Melanoma Jovem

Malignos-Melanomas: Superficial — Profundo — Nevus Azul

### **CLASSIFICAÇÃO TOPOGRÁFICA DOS TUMORES**

A — De Parede Orbitária

Parede Óssea: Ósteo-sarcoma — Osteoma

Parede Anterior:

Pálpebra-Conjuntiva: Epiteliais — Mixtos

B — Do Conteúdo Orbitário

Globo Ocular: Epitelial — Retinoblastoma — Melanoma

Nervo Óptico — Glioma

Do restante — Sarcoma

### **TUMORES INTRA-OCULARES NA INFÂNCIA**

Iris: Benignos: Hemangioma — Nevus — Cisto — Neurofibroma

Malignos: Melanomas

Corpo Ciliar — Malignos: Diktioma

Coróide: Benignos: Hemangiomas — Nevus

Malignos: Melanomas

Retina: Benignos: Pseudo-Glioma — Facoma: Angiomatose — Neurofibroma — Tuberoze

Malignos: Retinoblastoma

### **CONDUTA TERAPÊUTICA DOS TUMORES DO GLOBO OCULAR EM GERAL**

O tratamento dos tumores varia segundo sua localização, segundo sua malignidade.

Genêricamente, podemos situar:

Tratamento:

Cirúrgico: Resecção Conservadora — Enucleação — Exenteração

Radioterapia

Técnicas Modernas

Passando agora ao estudo dos tumores infantis intra-oculares, voltamos a mostrar o número de casos que tivemos no Hospital A. C. Camargo, inclusive os orbitários. Assim, poderemos fazer um paralelo das regiões em que a criança está mais sujeita a estas afecções.

Assim:

**INCIDENCIA DOS TUMORES DA REGIÃO ORBITARIA NA CRIANÇA.  
NO HOSPITAL A. C. CAMARGO**

<b>TIPOS</b>	<b>CASOS</b>
Hemangiomas	54
Cisto Sebáceo	9
Rabdomio-Sarcoma	7
Reticulo-Sarcoma	6
Xeroderma Pigmentar	5
Cisto Epidermoide	4
Linfoma Maligno	3
Neuroblastoma	3
Lipo-Sarcoma	2
Sarcoma Indiferenciado	2
Carcinoma Espino-Celular	2
Papiloma	2
Cloroma	1
Linfoendotelioma	1
Sarcoma Anaplásico	1
Xantoendotelioma	1
Angio-Sarcoma	1
Melanoma de Conjuntiva	1
Fibro-Sarcoma	1
Histiocitoma — Hans Schüller Christian	1
Lipo-Hemangioma	1
Linfo-Sarcoma	1
Estesio-Neurocitoma	1
Retículo-Histiocitoma	1
Pseudo-tumor	6
Molusco Contagioso	1

TOTAL: 118 CASOS

**INCIDÊNCIA DE TUMORES INTRA-OCULARES**

<b>TIPOS</b>	<b>CASOS</b>
Retinoblastomas	111
Melanomas	1
Tumores	4
Erros de Diagnóstico	4

TOTAL: 120 CASOS

Assim verificamos como em todos os serviços, o problema dos tumores na infância quase que se resume nos retinoblastomas.

Não nos deteremos em descrições anatômicas, clínicas, uma vez que já são sobejamente conhecidas as suas características.

Diremos apenas que na:

### **ÍRIS**

Hemangiomas isolados nesta região são extremamente raros, mas vasos dilatados da íris são frequentemente vistos em crianças, com angiomas das pálpebras.

Quanto aos nevus — são os tumores benignos mais comuns desta região.

Frequentemente vemos cistos após traumatismos.

Neurofibromas só aparecem associados a neurofibromatoses generalizadas.

### **TUMORES DO CORPO CILIAR**

Diktioma — E' o próprio do corpo ciliar e raríssimo. E' um tumor semelhante ao retinoblastoma, provavelmente originário das camadas médias da retina embrionária.

### **TUMORES DA CORÓIDE**

Hemangiomas nesta região são raros e geralmente associados a angiomas generalizadas. Difíceis de diagnosticar, podem nos confundir, clinicamente, com o melanoma. Teste com a fluoresceína injetada, intravenosa, é um método bom de diagnóstico.

Quanto aos melanomas são tumores raríssimos em crianças, e quando aparecem é mais frequente na íris. Quase que não se vê na literatura, melanomas de coróide em crianças.

### **TUMORES DA RETINA (Retinoblastoma)**

Tumor maligno congênito ou primário das camadas nucleares da retina, ocorrendo na primeira infância.

Incide, segundo Reese, na proporção de um caso para 34.000.

Frequência: segundo os autôres, mais nos brancos, raro depois dos 7 anos. Werhoeff cita um caso de 48 anos.

Pode ser bilateral. Reese admite que 30% dos casos sejam bilaterais.

E' um tumor muito indiferenciado, podendo invadir o nervo óptico, o vítreo, a coróide, a íris.

Dá metástases por ampla disseminação ou se propaga por continuidade.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com:

- a) — Fibroplasia retro-cristaliniana
- b) — Retinite metastática
- c) — Doença de Coats.

O tratamento clássico dos retinoblastomas é:

- 1.º — Tumor unilateral: enucleação seguida de RXT — se houver invasão do côto do nervo óptico.
- 2.º — Tumor bilateral: enucleação do olho mais atingido e tentar RXT do outro, o qual, se não responder deverá também ser enucleado.

- 3.º — Tumor exteriorizado, atingindo a órbita: exenteração.
- 4.º — Tumor recidivado: tanto paliativo quanto exenteração mais RXT.
- 5.º — Metástase: tratamento insatisfatório — RXT.

Afim de facilitarmos a nova orientação do tratamento dos retinoblastomas, devemos adotar a classificação do estágio feita por Reese Elsworth:

**FASE I — PROGNÓSTICO MUITO FAVORÁVEL**

- a) — Tumor solitário menor que 4 diâmetro-papilar no equador ou posterior a êle.
- b) — Tumores múltiplos: nenhum maior que 4 D.P., todos posteriores ao equador.

**FASE II — PROGNÓSTICO FAVORÁVEL**

- a) — Tumor solitário de 4 a 10 D.P., no equador ou posterior a êle.
- b) — Tumores múltiplos: 4 a 10 D.P., atrás ou ao nível do equador.

**FASE III — RESULTADOS DUVIDOSOS**

- a) — Qualquer lesão anterior ao equador.
- b) — Tumores solitários maiores que 10 D.P., posterior ao equador.

**FASE IV — NÃO FAVORÁVEL**

- a) — Tumores múltiplos: alguns maiores que 10 D.P..
- b) — Qualquer lesão extensa, anterior, fora dos limites da oftalmoscopia.

**FASE V — PROGNÓSTICO SOMBRIO**

- a) — Tumores malignos envolvendo
- b) — Comprometimento do vítreo.

**TRATAMENTO DOS TUMORES INTRA-OCULARES QUE SE FAZ NOS GRANDES CENTROS**

Em contraposição à enucleação, cirurgia radical e, até há bem pouco tempo, o único e infeliz recurso de que se dispunha para o tratamento dos tumores intra-oculares, há, na atualidade, um sem número de recursos que podem ser utilizados no tratamento, com a finalidade de preservar o globo ocular e sempre que possível, a visão. Estes métodos mais modernos são lizados com maior sucesso nos casos em que o diagnóstico seja estabelecido o mais precocemente possível, daí ser necessário enfatizar a importância das medidas semiológicas que devam ser tomadas, de pronto, na mais leve suspeita de alterações intraoculares.

Os métodos atualmente à disposição dos oftalmologistas são, essencialmente, os seguintes: irradiação com substâncias radioativas, a quimioterapia e a fotocoagulação, método êste idealizado por Meyer von Schwickerath em 1956.

**Melanomas da Coróide:** uma infinidade de autoridades no assunto tem descrito, detalhadamente, o tratamento destes tumores. Para citar apenas alguns nomes vamos nos referir a Meyer-Schwickerath, François, Stallard e outros. Muitos destes autores imprimem, como não podia deixar de ser, seu cunho pessoal nos tratamentos conservadores destes tumores variando

inclusive, de métodos e técnicas. Vamos relatar as experiências mais importantes e significativas.

François tratou de 43 casos de melanoma de coróide, utilizando-se da fotocoagulação. Para efeito de estudos e comparação de resultados, o autor classificou seus casos em grupos que obedeciam a critério de tamanho e espessura. Concluiu que com este método de tratamento, os melhores resultados são obtidos em tumores, cujos tamanhos não ultrapassem de 5 a 6 D.P. (diâmetro-papilares) e de espessuras não superiores a 9 ou 10 dioptrias. A espessura em função do resultado do tratamento é mais importante que o tamanho; quanto menos espesso, tanto maior a possibilidade de êxito. François considerou curados todos os tumores inferiores a 5 D.P. e espessura menor que 6 D.

Stallard tratou de 107 casos de melanoma, usando irradiação com substâncias radioativas, principalmente o Cobalto 60 e, em menor escala, o Rádio. Na verdade, 105 desses casos foram tratados pela inserção escleral de aplicadores de Cobalto 60, imediatamente sobre as bases dos tumores. Os melhores resultados foram obtidos, quando os neoplasmas não ultrapassavam os 8 mm de diâmetro, não tinham rompido a lâmina vítrea de Bruch e não se localizavam nas vizinhanças da papila ótica. No entanto, o autor obteve sucesso, igualmente, em casos de tumores maiores, inclusive com até 18 mm de diâmetro. O prognóstico parece ser mais favorável nas mulheres e nas pessoas jovens. Na maioria dos casos bem sucedidos, bastou uma única aplicação de Cobalto 60 em dosagens que variava entre 7.000 e 14.000r no ápice da massa tumoral e entre 18.000 e 36.000 na base.

Os outros dois casos resultantes receberam tratamento pelo Rádio.

Stallard também classificou seus 107 casos, de acordo com o tamanho que apresentavam os neoplasmas. Os resultados obtidos em seus diferentes grupos, foram os seguintes:

- Grupo I : 1 paciente com tumor de 3 mm — curado.
- Grupo II : 34 pacientes com tumores de 3 a 7,5 mm — tratados com sucesso 30 casos: 8 homens e 22 mulheres.
- Grupo III : 44 pacientes com tumores maiores de 7,5 mm, mas, cuja periferia era acessível à oftalmoscopia — 34 casos foram tratados com sucesso: 23 homens e 11 mulheres.
- Grupo IV : em 28 pacientes, os tumores eram maiores que 7,5 mm, mas com periferias inacessíveis ao oftalmoscópio; em 17 pacientes os neoplasmas variavam entre 13 e 18 mm. O número total de casos bem sucedidos foi 18.

**Tumores da íris e do Corpo Ciliar:** Muller, Lund e Seidel tratam de 47 casos de tumores da íris e do corpo ciliar, pela intervenção cirúrgica denominada Ciclectomia, com ou sem plástica escleral. Exame histológico: 10 tumores benignos, 32 malignos e 5 com dados suspeitos de malignidade. Em 90% dos melanomas malignos havia evidência de células de nevi. 50% destes tumores originavam-se da íris e 70% do corpo ciliar. Mostravam comprometimento das estruturas vizinhas.

Pontos negativos: perda da visão em 10 olhos (21%). A ocorrência de opacificação do cristalino nestes casos é bastante comum.

Pontos positivos: 79% dos casos conservam boa visão. 50% dos tumores foram observados durante um período de 4-9 anos sem que se notasse recidivas ou metástases.

**Angiomatose da Retina:** recentemente, D. Vail realizou uma revisão da literatura médica a respeito do problema e constatou, baseado inclusive em autoridades do porte de um Meyer-Schwickerath, que 85% destes tumores podem ser destruídos pela fotocoagulação, que se constitui, atualmente, no tratamento de escolha desta afecção. Apresenta nítidas vantagens sobre a diatermia de superfície ou penetrante, porquanto respeita a integridade dos tecidos sãos circunvizinhos. Além do mais pode ser repetida tantas vezes quanto necessárias.

Na evolução da angiomatose da retina é conveniente e recomendável separar os casos em 4 fases:

FASE I — dilatação arterial e venosa, seguida pela formação de um angioma, que pode ser simples ou múltiplo. A tensão ocular é normal.

FASE II — hemorragias retinianas e exudatos lipoidicos, produzindo figuras em estrêlas ou retinite circinada. (A concavidade da figura é, geralmente, voltada para o angioma). A tensão ocular é normal.

FASE III — Exudação maciça e descolamento da retina. A tensão é subnormal.

FASE IV — Glaucoma absoluto, uveíte e perda da visão.

D. Vail estudou 46 casos desta afecção e podemos sumarizar suas conclusões como segue:

1.º — A angiomatose da retina é uma moléstia congênita com alta porcentagem de angiomas espalhados pelo corpo, especialmente nas áreas cerebrais e cerebelares.

2.º — Pode ser simples ou múltiplo. Monocular e Binocular.

3.º — Há 4 fases em seu processo evolutivo.

4.º — A fotocoagulação é, atualmente, o tratamento de escôlha. Preferentemente, em dosagens suaves e sucessivas.

5.º — Uma vez completamente destruído, o tumor não recidiva.

6.º — Durante as fases I e II, o tratamento dá seus melhores resultados.

7.º — Os depósitos lipóides e as figuras em forma de estrelas na retina podem, eventualmente, desaparecer quando o tumor fôr completamente destruído.

**Retinoblastomas:** diante da suspeita de um retinoblastoma, o exame deve processar-se em midríase máxima e sob anestesia geral. Deve-se usar de rotina a oftalmoscopia binocular indireta. Em seguida, deve-se proceder à classificação dos tumores segundo os critérios estabelecidos por Algernon B. Reese.

Há várias modalidades de tratamento para êstes tumores intraoculares. Duas delas ou sejam a irradiação e quimioterapia abrangem a retina em sua totalidade, enquanto as outras 3, que são aplicadores de substâncias radioativas, diatermia e fotocoagulação se limitam a atingir a área da retina, onde se localizam os tumores.

R. M. Ellsworth é de opinião que quando se trata de casos unilaterais, a conduta mais correta é a enucleação do olho doente. Recentemente, no entanto, o autor, mesmo diante da unilateralidade dos casos, recorre a outros métodos de tratamento que não a enucleação em casos de massas tumorais que se enquadrem nos grupos de I a III da classificação sua e de Reese.

Nos casos bilaterais, geralmente a moléstia em um dos olhos está bem avançada e este olho necessita ser enucleado. Geralmente, no outro olho entra-se com tratamento médico. É possível, no entanto, e contando com a sorte, que se surpreenda a formação tumoral nas fases iniciais de Reese, ocasião em que se tenta o tratamento médico em ambos os olhos.

Como forma inicial de tratamento, o autor usa em todos os casos o tratamento radioterápico.

Os casos dos grupos I, II e III são tratados apenas por irradiação e aqueles pertencentes aos grupos IV e V recebem tratamento combinado de irradiação e injeção intra-arterial de trietileno melamina. Tumores recidivantes ou residuais, situados na cavidade orbitária, são tratados pela exenteração da órbita mais aplicação intra-arterial de TEM.

Todos os casos são examinados dentro de 1 ou 2 meses sob anestesia geral. Todos os casos que não demonstraram dramática regressão dos tumores situados anteriormente ao equador do olho recebiam tratamento pela fotocoagulação.

Stallard, estudando 162 crianças (169 olhos), chegou à conclusão de que para um único retinoblastoma, com extensão inferior a 10 mm, é mais eficiente suturar-se à esclera, um aplicador de cobalto, ultrapassando no mínimo de 1 mm a área da retina que se pretende irradiar do que submeter o tumor a radioterapia profunda pelo Raio X. Ou pelo raio de cobalto (fontes remotas).

Quando há de 3 a 5 ou mais tumores intra-oculares ou para-neoplasias superiores a 10 mm de diâmetro e, particularmente, quando adjacentes à papila ótica, ou para qualquer retinoblastoma próximo a ora serrata, deve-se usar tratamento combinado de raios de cobalto com quimioterápicos (ciclofosfamida). Sumarizando os métodos empregados e os resultados obtidos por Stallard neste estudo, poderemos dizer o seguinte:

I — O autor empregou a classificação de Reese.

II — No grupo I, 50 crianças foram tratadas: 6 com agulhas de rádio e 44 com aplicadores de cobalto. O sucesso foi total.

III — Grupo II — 71 crianças (4 das quais atacadas em ambos os olhos). Em 50 (53 olhos) o neoplasma foi destruído: em 3 pelo rádio, em 41 pelos aplicadores de cobalto, em 3 pelo raio de cobalto e em 6 por uma combinação de raios de cobalto e aplicadores da mesma substância. Em 8 crianças, o neoplasma foi totalmente destruído em seus olhos remanescentes, mas morreram de extensão intracraniana, de uma recidiva da órbita oposta, presumivelmente porque, na enucleação, o nervo óptico não foi suficientemente excisado. 2 crianças ficaram cegas, mas conservaram seus olhos sem sinais de recidivas. Houve 14 fracassos e teve-se que recorrer à enucleação. É pos-



sível que em 10 desses casos, os resultados poderiam ser outros se se tivesse empregado os raios de cobalto, em vez dos aplicadores que foram utilizados. Uma criança morreu de extensão intra-craniana, após inadequada irradiação de duas pequenas ilhas de retinoblastomas, que poderiam ter sido destruídos.

IV — Grupo III — 4 crianças — 2 sucessos: uma com agulhas de rádio e a outra com aplicadores de cobalto. Em uma criança o neoplasma foi totalmente destruído, mas a criança ficou cega. Uma morreu de metástase cerebral.

V — Grupo IV — 18 crianças (19 olhos). 6 foram tratadas com sucesso. Em uma criança, o neoplasma foi destruído completamente por agulhas de rádio em 1939, mas a criança ficou cega. Em 9 foi praticada a enucleação. 2 morreram de metástase.

VI — Grupo V — 20 crianças (21 olhos). 6 foram tratados com sucesso. Um ficou cego após completa destruição do tumor, 3 olhos foram enucleados. Um morreu de metástase.

#### **TRATAMENTO DOS RETINOBLASTOMAS PELA FOTOCOAGULAÇÃO (François)**

Reservamos o tratamento dos retinoblastomas pela fotocoagulação nos casos bilaterais. O olho mais atingido é enucleado e o segundo tratado de maneira conservadora, desde que se possa obter um mínimo de visão.

**Indicações da fotocoagulação:** São os tumores únicos ou os múltiplos que não ultrapassem 4 diâmetros papilares e com espessura inferior a 6 dioptrias. Ou situados ao nível ou posteriormente ao equador (grupo I de Reese). E aqueles, finalmente, que recidivam após radioterapia.

**Contraindicações da fotocoagulação:** Tumores situados anteriormente ao equador e que não permitem uma barragem dos tecidos sãos.

**Indicações do tratamento associado:** (Fotocoagulação, radioterapia de 4.500 a 5.000r de acordo com o procedimento de Reese, substâncias antimetabólicas em perfusão ou por via parenteral): São os tumores que ultrapassam 4 diâmetros papilares e 6 dioptrias de espessura, isto é, aqueles que pertencem dos grupos II a IV de Reese.

François tratou de 15 casos de retinoblastoma da seguinte maneira: 6 casos pela fotocoagulação isolada — foram todos curados. Pela fotocoagulação associada a outros métodos — 9 casos — 3 foram curados, 3 tiveram que ser enucleados, 2 abandonaram o tratamento e um morreu após 14 dias de tratamento.

#### **ALGUMAS CONSIDERAÇÕES SOBRE A FOTOCOAGULAÇÃO**

Na fotocoagulação da retina, as seguintes condições devem ser preenchidas:

- 1 — O raio luminoso deve ser o mais agudamente possível focado na retina e sofrer perda mínima de energia ao atravessar os meios oculares.
- 2 — O diâmetro do raio luminoso que entra através da pupila deve

ser suficientemente delgado, de maneira que inclusive possam ser atingidas as partes mais periféricas da retina.

3 — Para se obter um efeito ótimo de fotocoagulação, a quantidade de energia dirigida à retina deve ser regulável durante a intervenção.

A primeira condição pode ser obtida pelo uso da lente de contato de Goldmann de 3 espelhos em combinação com um sistema ótico apropriado descrito recentemente pelos autores (1966) Frankhauser e W. Lotmar.

A segunda condição pode ser obtida por um laser como fonte luminosa, porque seu alto grau de colimação resultará em densidade energética alta no ponto focal.

A terceira condição pode apenas ser preenchida pelo aparelho idealizado por Meyer-Schwickerath.

Para terminarmos diremos que a nossa orientação terapêutica continua clássica, seja por não possuímos o aparelhamento necessário, seja porque, talvez devido ao nosso meio, os casos que nos chegam já estão em geral, nas fases IV e V.

Eis os nossos resultados, no caso de retinoblastomas, de 1953 a 1969:

### INCIDÊNCIA DE RETINOBLASTOMAS

TOTAL: 111 CASOS

CÔR			IDADE			SEXO		LOCALIZAÇÃO	
P	B	A	1—3	4—6	6—12	F	M	Bilateral	Unilateral
17	92	2	77	30	4	54	57	30	81

### RETINOBLASTOMAS — EVOLUÇÃO

	Casos	Sôbre-Vida
Alta: Passando Bem	23	1 caso — 16 anos
		2 casos — 15 anos
		1 caso — 14 anos
		3 casos — 12 anos
		2 casos — 10 anos
		3 casos — 8 anos
		2 casos — 7 anos
		5 casos — 5 anos
		4 casos — 4 anos
		3 casos — 3 anos
2 casos — 2 anos		
1 caso — 1 ano		
Sem Notícias	16	
Óbitos	72	