

A SOBREVIDA GLOBAL E SOBREVIDA LIVRE DE DOENÇA E FATORES ASSOCIADOS AO PROGNÓSTICO EM PACIENTES COM RETINOBLASTOMA SEGUNDO INVASÃO HISTOLÓGICA LOCAL NO INCA

Nathalia Grigorovski de Almeida Kuyven¹; Paulo Antônio Faria²; Andreia Barbosa²; Clarissa Mattosinho³; Evandro Lucena³; Hugo Gouveia⁴; Sima Ferman⁵

¹ Seção de Oncologia Pediátrica – Programa de Pós- Graduação (ME) – INCA ² Departamento de Anatomia Patológica DIPAT – Instituto Nacional de Câncer(INCA)

³ Setor de Oftalmologia – INCA ⁴ Serviço de Radiologia – INCA ⁵ Seção de Oncologia Pediátrica – Programa de Pós- Graduação (Orientadora)- INCA

INTRODUÇÃO

O retinoblastoma é o tumor intraocular mais comum na infância. Frequentemente se apresenta como doença intraocular de forma avançada e sem possibilidade de visão ao diagnóstico. Nestes casos, a enucleação é o tratamento primário de escolha. A presença de determinados achados clínicos iniciais e, posteriormente, a precisa definição da presença de fatores de risco histopatológicos dos olhos enucleados define subgrupos de pacientes com diferentes riscos de recaída extraocular e morte. A estratificação de risco permite a individualização do tratamento, identificando os pacientes com indicação de quimioterapia adjuvante para a obtenção da melhora da sobrevida e qualidade de vida destes pacientes.

OBJETIVO

Analisar a sobrevida global e sobrevida livre de doença em pacientes com retinoblastoma segundo a invasão histopatológica local através dos achados clínicos e histopatológicos de olhos primariamente enucleados para retinoblastoma intraocular avançado.

MÉTODOS

Estudo retrospectivo coorte de pacientes com retinoblastoma localmente avançado (estadio D ou E da Classificação Internacional do Retinoblastoma e/ou Classificação Reese Ellsworth V) matriculados no Instituto Nacional de Câncer (INCA) entre 1997 e 2014 e submetidos primariamente a enucleação (população de estudo) através de revisão de prontuários além de revisão histopatológica dos olhos enucleados (fonte de dados). Parecer CEP número: 1.675.586. Serão excluídos pacientes que receberam quimioterapia e/ou tratamento local e/ou radioterapia prévios à enucleação e aqueles com doença extraocular ao diagnóstico. A coleta de dados inclui variáveis sociodemográficas (idade, sexo, cor, escolaridade da mãe), aspectos clínicos (sinais e sintomas iniciais, estadiamento), características histológicas de invasão ocular (ausente, um ou mais de 2 invasões), tratamento efetuado e desfechos clínicos. A análise de sobrevida será realizado com estimativa da sobrevida com curvas de Kaplan Meier e log rank além de análise uni e multivariado pelo modelo de Cox. Os casos terão revisão histopatológica efetuada por um patologista do Serviço de Anatomia Patológica do INCA- DIPAT. Estão sendo reavaliados o envolvimento em cada olho das estruturas como a esclera, coróide e nervo óptico, de acordo com consenso de patologia do International Staging Working Group, 2009 e classificados em grupos de risco conforme tabela 1. Nos pacientes com sinais de buftalmia e glaucoma ao diagnóstico, as ressonâncias magnéticas e/ou tomografias das órbitas serão também revisadas por radiologista do Serviço de Radiologia do INCA.

RESULTADOS

Os dados preliminares coletados de 201 pacientes matriculados neste período, 107 considerados elegíveis para análise. Foram revisadas as patologias de 46 casos descritos na Tabela 1. A média de idade foi 25 meses (mediana 22 meses); média 17,5m para os bilaterais (mediana 17m) e média 26,2m para os unilaterais (mediana 22,5m). Sexo masculino em 21 casos (45,6%) e feminino em 25 (54,4%). 35 casos intraoculares (76%), 7 (15,2%) intraretinianos e 4 (8,7%) extraoculares. A distribuição da frequência de envolvimento de estruturas oculares na Tabela 2. Coto nervo optico em 1 caso (2,1%). A invasão escleral em 4 (8,7%) casos aumentou a chance de óbito em 38 vezes (OR 38, p<0,005). A invasão pós-laminar em 11 (23,9%) casos (OR 0,1, p<0,02) porém isoladamente não foi associada ao aumento da chance. A invasão coroide em 16 (34,7%) casos (OR 4,1; p 0,16) também não aumentou a chance de óbito. Dos avaliados até o momento 87% (n=40) estão vivos. A média de seguimento em meses é 52,6 (mediana 49,5).

Tabela 1: Características Clínicas e Desfecho

Características	Número ou	
	Média	Percentual
Número de Pacientes		
Unilateral	42	91,30%
Bilateral	4	8,70%
Sexo		
Feminino	25	54,30%
Masculino	21	45,65%
Idade (média) em meses		
Unilateral	26,2	
Bilateral	17,5	
Total	25,5	
Estadiamento		
Intraocular	42	91,30%
Extraocular	4	8,70%
Quimioterapia adjuvante		
Sim	12	26,09%
Não	34	73,91%
Coto do Nervo Optico Comprometido		
Não	45	2,17%
Sim	1	97,83%
Óbito		
Não	39	86,67%
Sim	6	13,33%

Tabela 2: Distribuição das Frequências do Envolvimento das Estruturas Oculares

Invasão Esclera	Frequência	Percentual
Presente	42	91,30%
Ausente	4	8,70%
TOTAL	46	100,00%

Invasão pós-laminar	Frequência	Percentual
Sim	11	23,91%
Não	35	76,09%
TOTAL	46	100,00%

Invasão Coroidea	Frequência	Percentual
Nao	30	65,22%
Sim Focal	5	10,87%
Sim Macica	11	23,91%
TOTAL	46	100,00%

CONCLUSÃO

O envolvimento escleral está fortemente associado a pior desfecho como achado histopatológico isolado.