

Diagnóstico do retinoblastoma: sinais de apresentação e intervalos diagnósticos

Retinoblastoma diagnosis: first signs and pre-diagnostic intervals

Resumo

Introdução: o retinoblastoma é a neoplasia intraocular mais comum da infância e sua incidência é de um caso por 15.000 a 20.000 nascidos vivos. O sucesso do tratamento do retinoblastoma depende principalmente da detecção precoce da doença. Os pais são geralmente os primeiros a perceber os sinais iniciais da doença e relatam dificuldade por parte dos profissionais de saúde em valorizar a sintomatologia, passando por um período prolongado de apreensão até o diagnóstico.

Objetivos: identificar as características da trajetória pré-diagnóstica das crianças com retinoblastoma matriculadas no Instituto Nacional do Câncer (Inca) entre janeiro 2006 e setembro 2013, assim como os aspectos sociodemográficos, epidemiológicos e clínicos desses pacientes.

Métodos: estudo retrospectivo de uma série de casos, por meio de um questionário semiestruturado aplicado presencialmente aos pais ou cuidadores de pacientes portadores de retinoblastoma. Os participantes foram convidados após as consultas no Ambulatório de Oncologia Ocular ou por contato telefônico.

Resultados: foram estudados 85 pacientes, sendo 43 (50,6%) do sexo masculino. Cinquenta e nove (69,4%) eram portadores de retinoblastoma unilateral e 26 (30,6%) eram bilaterais. A idade média na matrícula foi de 1,9 anos (desvio-padrão: 1,3). Os pais foram os primeiros a perceber os sinais iniciais em 60 (75%) casos. A leucocoria foi o sinal inicial citado, com 60 (70,6%) casos, seguido pelo estrabismo com 23 (27,1%) casos. Ao diagnóstico, 67 (78,8%) casos eram intraoculares, 13 (15,3%) extraoculares e cinco (5,9%) metastáticos. Apenas 33 (38,8%) dos cuidadores afirmaram que a criança tinha sido submetida ao Teste do Reflexo Vermelho para rastreamento, e somente um exame foi interpretado como alterado. O intervalo familiar (tempo entre percepção e primeira consulta) durou em média 1,8 (DP: 2,7) meses; o intervalo médico (tempo entre primeira consulta e matrícula no Inca) 5,8 (DP: 6,5) meses; e finalmente o intervalo total (intervalo familiar + intervalo médico) teve duração média de 7,6 (DP: 8,2) meses. Na análise bivariada, o intervalo médico e o intervalo total mostraram uma relação estatisticamente significativa com estadiamento avançado ao diagnóstico e com o óbito. A ausência de leucocoria como sinal inicial também mostrou, de forma estatisticamente significativa, estar relacionada com intervalos médico e total mais longos. A escolaridade dos pais se relacionou com o estadiamento inicial e também com os óbitos. As crianças foram avaliadas por mais de quatro médicos em 32% dos casos e tiveram suas queixas subestimadas em 48% dos casos. Do total de 111 olhos acometidos, 79 (71,2%) foram enucleados e 32 (28,8%) foram preservados. Durante o seguimento de $36,2 \pm 35,4$ meses, 15 (17,7%) pacientes vieram a óbito.

Conclusão: por meio da análise da trajetória das famílias até a chegada ao centro de

Clarissa Campolina de Sá Mattosinho¹
Anna Tereza Miranda Soares de Moura²
Sima Esther Ferman³
Nathalia Grigorovski⁴
Evandro Lucena⁵
Arlindo José Portes⁶

¹ Mestre em Saúde da Família. Médica oftalmologista do Instituto Nacional do Câncer.

² Doutora. Professora na Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

³ Doutora. Chefia da Oncologia Pediátrica do Instituto Nacional do Câncer.

⁴ Mestre em Oncologia. Médica oncologista pediátrica do Instituto Nacional do Câncer.

⁵ Médico oftalmologista do Instituto Nacional do Câncer.

Instituição:

Universidade Estácio de Sá
Instituto Nacional do Câncer

Correspondência:

clamattosinho@yahoo.com.br

Recebido em: 30.08.2016

Aprovado em: 21.09.2016

tratamento oncológico, percebe-se a existência de diversos entraves que impedem o diagnóstico precoce. A baixa escolaridade dos pais, a multiplicidade de consultas e o rastreamento inadequado foram alguns destes achados. O intervalo médico prolongado merece destaque, tendo sido responsável por 76% da extensão do intervalo total. Parece que uma ação eficaz de educação médica sobre o retinoblastoma poderia aumentar o grau de suspeição e promover a rapidez no diagnóstico observada nos países desenvolvidos.

Palavras-chave: Retinoblastoma. Neoplasias. Criança. Diagnóstico precoce.

Abstract

Introduction: retinoblastoma is the most common intraocular malignancy of childhood and its incidence is one case per 15,000 to 20,000 live births. The successful treatment of retinoblastoma depends mainly on early diagnosis. Parents are usually the first to notice early signs of the disease and report difficulty by health professionals to value the symptoms, experiencing a prolonged period until diagnosis.

Objectives: to identify characteristics of pre-diagnostic trajectory of children with retinoblastoma enrolled in Instituto Nacional de Cancer (INCA) between January 2006 and September 2013, as well as socio-demographic, epidemiological and clinical data of these patients.

Methods: retrospective study of a series of cases, through a semi-structured questionnaire administered to parents or caregivers of retinoblastoma patients. Participants were asked after consultations in ocular oncology clinic or through invitation by telephone.

Results: out of 85 patients studied, 43 (50.6%) were male. Fifty-nine (69.4%) patients had unilateral retinoblastoma and 26 (30.6%) were bilateral. Average age at enrollment was 1.9 (SD: 1.3) years. Parents were the first to notice the first signs in 60 (75%) cases. Leukocoria was the initial sign cited with 60 (70.6%) cases, followed by strabismus with 23 (27.1%) cases. At diagnosis, 67 (78.8%) cases were intraocular, 13 (15.3%) extraocular and 5 (5.9%) metastatic. Only 33 (38.8%) of caregivers alleged that the child had been submitted to Red Reflex Test for screening and only one examination was interpreted as abnormal. The Family interval (time between perception and first appointment with a doctor) lasted an average of 1.8 (SD: 2.7) months, the Medical interval (time between first appointment and enrollment in INCA) 5.8 (SD: 6.5) months and finally the Total Interval (Interval + Family Medical interval) lasted average of 7.6 (SD: 8.2) months. In the bivariate analysis, Medical and Interval Total interval showed a statistically significant correlation with advanced stage at diagnosis and death. The lack of leukocoria as a first sign had also a statistically significant relation to prolonged Medical and Total Intervals. Parents educational level had a statistically significant relation to initial stage and death. The children were evaluated by more than 4 doctors in 32% of cases and had their complaints underestimated in 48% of cases. Out of 111 affected eyes, 79 (71.2%) were enucleated and 32 (28.8%) were preserved. During follow-up of 36.2 ± 35.4 months, 15 (17.7%) patients died.

Conclusion: through the analysis of the trajectory of the families to the arrival at the cancer treatment center, we see the existence of several barriers to early diagnosis. Low parental education, multiplicity of medical appointments and inadequate screening were some of these findings. Medical Interval was accountable for 76% of Total Interval. It seems that an effective action of medical education about retinoblastoma could increase awareness and promote early diagnosis.

Keywords: Retinoblastoma. Neoplasms. Child. Early diagnosis.