

RETINOBLASTOMA NA INFÂNCIA: O QUE DIZ O ESTADO DA ARTE ACERCA DA REPERCUSSÃO DO TRATAMENTO?

RETINOBLASTOMA IN CHILDHOOD: WHAT DOES THE STATE OF THE ART SAY ABOUT THE REPERCUSSIONS OF TREATMENT?

RETINOBLASTOMA EN LA INFANCIA: ¿QUÉ DICE EL ESTADO DE LA TÉCNICA SOBRE LA REPERCUSIÓN DEL TRATAMIENTO?

Leonardo Magela Lopes Matoso¹

Resumo

O retinoblastoma (RB) é o tumor intraocular primário maligno mais comum da infância, que acomete crianças na faixa etária de dois a cinco anos de idade, podendo afetar bebês com menos de 1 ano de vida. O reflexo do olho branco, também conhecido como leucocoria, é o sinal mais comum, seguido pelo estrabismo. Nesse processo de descoberta oncológica infantojuvenil, uma série de situações ocorre na vida das crianças e de seus familiares. É com base nessas nuances que essa revisão narrativa objetivou revisar publicações acerca das repercussões do tratamento do RB na infância. Para alcançar esse objetivo, foi realizada uma revisão narrativa nos moldes descritivos, exploratórios e qualitativos, adotando como base de dados a *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), a Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e o PubMed. Buscou-se abordar artigos dos últimos cinco anos e captou-se como corpus para esse estudo nove artigos. Diante da pesquisa, evidenciou-se, de forma sucinta, que o diagnóstico e o tratamento do RB são eficazes na vida da criança, trazendo 95% de chances de cura se realizados precocemente. No entanto, as repercussões desse processo podem causar uma série de situações na criança, como medo, angústia, distanciamento das atividades lúdicas, evasão escolar, medo ao perceber a fragilidade dos pais, entre outras situações mais clínicas, ligadas ao tratamento, como inchaço ao redor do olho, descolamento da retina, sangramento intraocular, enfraquecimento dos músculos que movem o olho, queda da pálpebra e perda de cílios. Além disso, os cuidadores também estão envolvidos em um misto de sentimentos que podem fragilizar a relação criança/cuidador, necessitando de uma atuação efetiva da equipe de saúde com o intuito de oferecer suporte, acompanhamento e orientação.

Palavras-chave: retinoblastoma; infância; tratamento; impacto.

Abstract

Retinoblastoma (RB) is the most common malignant primary intraocular tumor of childhood, affecting children between the ages of two and five, and sometimes manifesting in babies under the age of one. The white eye reflex, also known as leukocoria, is the most common sign, followed by strabismus. The process of discovering cancer in children and adolescents involves a series of situations in the lives of the affected children and their families. This narrative review sought to examine the extant literature on the consequences of RB treatment in childhood. To this end, a narrative review was conducted using the Scientific Electronic Library Online (SciELO), Latin American and Caribbean Health Sciences Literature, and PubMed as databases. The search was limited to articles from the last five years, and nine articles were selected for the present study. The findings of this study indicated that the diagnosis and treatment of RB in children are effective, with a 95% probability of a positive outcome if administered promptly. However, the repercussions of this process can cause a series of situations for the child, such as fear, anguish, distancing from play activities, school dropout, fear when realizing the fragility of the parents, among other more clinical situations linked to the treatment, such as swelling around the eye, retinal detachment, intraocular bleeding, weakening of the muscles that move the eye, eyelid drooping, and loss of eyelashes. Furthermore, caregivers often experience a range of emotions that can erode the child-caregiver bond. This underscores the necessity for effective interventions by the health team, which should include support, monitoring, and guidance.

Keywords: retinoblastoma; childhood; treatment; impact.

¹ Doutorando em Estudos da Mídia. Mestre em Cognição, Tecnologias e Instituições. Jornalista, Enfermeiro e Psicanalista. Universidade Federal do Rio Grande do Norte. E-mail: leonardo.l.matoso@gmail.com.

Resumen

Retinoblastoma (RB) es el tumor intraocular primario maligno más común de la infancia, que afecta, principalmente, a niños entre los dos y cinco años y puede afectar a bebés menores de un año de vida. El reflejo del ojo blanco, también conocido como leucocoria, es la señal más frecuente, seguido por el estrabismo. En ese proceso de descubrimiento oncológico infantil y juvenil, una serie de situaciones ocurren en la vida de los niños y sus familiares. Basado en esos matices, esa revisión narrativa objetivó revisar publicaciones acerca de las repercusiones del tratamiento de RB en la infancia. Para lograr ese objetivo, se realizó una revisión narrativa en los moldes descriptivo, exploratorio y cualitativo, adoptando como base de datos la *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), la *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* (LILACS) y el PubMed. Se buscaron artículos de los últimos cinco años, y se han sido elegidos para ese estudio nueve artículos. Ante la investigación, se evidenció de forma sucinta que el diagnóstico y el tratamiento del RB son eficaces en la vida del niño, trayendo un 95% de posibilidades de cura si se realiza precozmente. Sin embargo, las repercusiones de ese proceso pueden traer diversas situaciones en el niño, como miedo, angustia, alejamiento de actividades lúdicas, abandono escolar, miedo al percibir la fragilidad de los padres, entre otras situaciones más clínicas, como hinchazón alrededor del ojo, desprendimiento de retina, sangrado intraocular, debilitamiento de los músculos que mueven el ojo, caída del párpado y pérdida de pestañas. Además, los cuidadores también están involucrados en una mezcla de sentimientos que pueden debilitar la relación niño/cuidador, requiriendo una actuación efectiva del equipo de salud con el fin de ofrecer apoyo, seguimiento y orientación.

Palabras clave: retinoblastoma; infancia; tratamiento; impacto.

1 Introdução

O retinoblastoma (RB) é um câncer intraocular considerado raro, que acomete crianças da faixa etária de 2 a 5 anos de idade. Estimativas apontam que pode atingir 1/20.000 nascidos vivos, sendo que 75% dos casos ocorrem nos três primeiros anos de vida das crianças (Silva *et al.*, 2022). Pode se apresentar em um ou em ambos os olhos, representando 3% de todos os cânceres infantis. É a malignidade intraocular mais comum na infância (Friestino; Corrêa; Carvalho, 2017).

De aspecto sólido, o tumor é incomum, com taxa de sobrevivência de 95% quando diagnosticado precocemente. Logo, estudiosos pontuam que um atraso no diagnóstico desse câncer infantil predispõe a um pior prognóstico, podendo acarretar a baixa visão, cegueira ou perda de vida (Friestino; Corrêa; Carvalho, 2017; Canales, 2020). No que tange aspectos clínicos e necessários para diagnósticos, o reflexo do olho branco, também conhecido como leucocoria, é o sinal mais comum, seguido pelo estrabismo. Cabe aos pais estarem atentos aos sinais e sintomas que o bebê apresenta para procurar ajuda médica o mais rápido possível (Cardoso *et al.*, 2007; Barroso, *et al.*, 2022).

Para os autores supracitados, alguns exames são fundamentais para a prevenção ou diagnóstico, como o teste do olhinho ou teste do reflexo vermelho (TRV), o qual deve ser realizado ainda com a criança no hospital. O TRV deve ser executado em todos os recém-nascidos, antes da alta da maternidade, e pelo menos duas a três vezes por ano durante os três primeiros anos de vida, de acordo com as Diretrizes de Saúde Ocular da Criança do Ministério da Saúde. A realização do teste avalia doenças que podem comprometer a saúde visual, o desenvolvimento da criança e o seu rendimento escolar (Cardoso *et al.*, 2007; Marcos *et al.*, 2022).

O tratamento ainda é uma questão complexa, pois exige análise individual com base no estadiamento da classificação internacional de retinoblastoma (ICRB), levando em consideração uma série de fatores como: aspectos psicológicos, sociais, financeiros e tipos de mutações germinativas. Alguns fatores, como o tamanho e a localização das lesões, são levados em consideração para realizar o tratamento oftalmológico nos tumores intraoculares, possuindo boa taxa de cura e preservação da visão (Warda *et al.*, 2023).

O comprometimento do olho é levado em conta para a escolha do tratamento, existindo algumas alternativas entre métodos conservadores ou invasivos. Entre os principais estão: quimioterapia intravenosa (IVC), quimioterapia intra-arterial (IAC), quimioterapia intravítrea (IvitC), terapias de consolidação (crioterapia e termoterapia transpupilar), terapias baseadas em radiação (radioterapia externa, radioterapia em placas) e enucleação (Antoneli *et al.*, 2003; Warda *et al.*, 2023; Bezerra *et al.*, 2017).

Segundo Brasil *et al.* (2018), mesmo com o tratamento da doença, é crucial continuar com consultas médicas periódicas e realização de exames, para evitar qualquer tipo de recorrência. É importante lembrar que o risco para ocorrência de metástases se dá justamente a um ou dois anos depois de ter executado o tratamento. Por isso, em casos de hereditariedade da doença, faz-se necessário exames de ressonância magnética de crânio até a criança completar cinco anos. A cura só é estabelecida quando dois anos é completado, sem que haja recidivas dessa.

Ao compreender a infância como fase decisiva para o pleno crescimento e desenvolvimento humano, o acometido de uma doença como o RB gera incertezas sobre como o tratamento poderá ser traçado com vistas não só à obtenção de cura, mas também de minimizar danos relacionados ao crescer, brincar, estudar, interagir com o meio, tão importantes para o bem-estar biopsicossocial.

Assim, esse estudo objetiva revisar, narrativamente, publicações acerca das repercussões do tratamento do RB na infância. O conhecimento resultante do estudo pode viabilizar o embasamento e o aprimoramento de futuras tecnologias, práticas e intervenções nesse domínio clínico e sociocognitivo. Diante do exposto, o estudo se justifica pela sua importância social, científica e pessoal, no qual a temática consegue transcender. Além disso, a inquietude das repercussões do RB na infância é de interesse conveniente do pesquisador. O presente estudo justifica-se, também, por possibilitar aos estudantes da área da saúde uma visão ampliada acerca dessa temática, auxiliando para novas práticas e novos olhares no campo científico.

2 Metodologia

Trata-se de uma pesquisa do tipo revisão narrativa, idealizada nos moldes do estudo descritivo, de teor exploratório e de natureza qualitativa. A base de dados para catalogação do material bibliográfico foi a *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e PubMed, auxiliadas pela Biblioteca Virtual em Saúde (BVS).

A pesquisa foi realizada no período de outubro de 2024, com critérios de inclusão, a saber: textos completos; publicados nos últimos 10 anos; no idioma português e inglês; e que tivesse como premissa estudo com seres humanos empírico-experimentais. Foram excluídos cartas ao editor, resumos, pesquisas de revisão e artigos que não estavam disponíveis na íntegra e/ou que não atendiam ao objeto de pesquisa. Usou-se os descritores em ciências da saúde (DecS), auxiliados com os operadores booleanos “AND” e “OR” para auxiliar na busca e delinear, de maneira mais precisa, os achados significativos para essa pesquisa. Assim, os descritores utilizados foram “retinoblastoma” AND “detecção precoce de câncer” AND “saúde da criança” OR “tratamento”.

Ressalta-se que para subsidiar, na busca foi utilizado a estratégia PICO, uma ferramenta usada para formular perguntas de pesquisa, especialmente em áreas da saúde, ajudando a estruturar de maneira clara e objetiva os elementos essenciais de um estudo. PICO é um acrônimo que representa: P (população ou problema), I (intervenção ou exposição), C (comparação) e O (resultado). A estratégia PICO facilita a definição clara da questão de pesquisa, auxiliando na busca por evidências científicas e na análise dos dados de maneira mais focada.

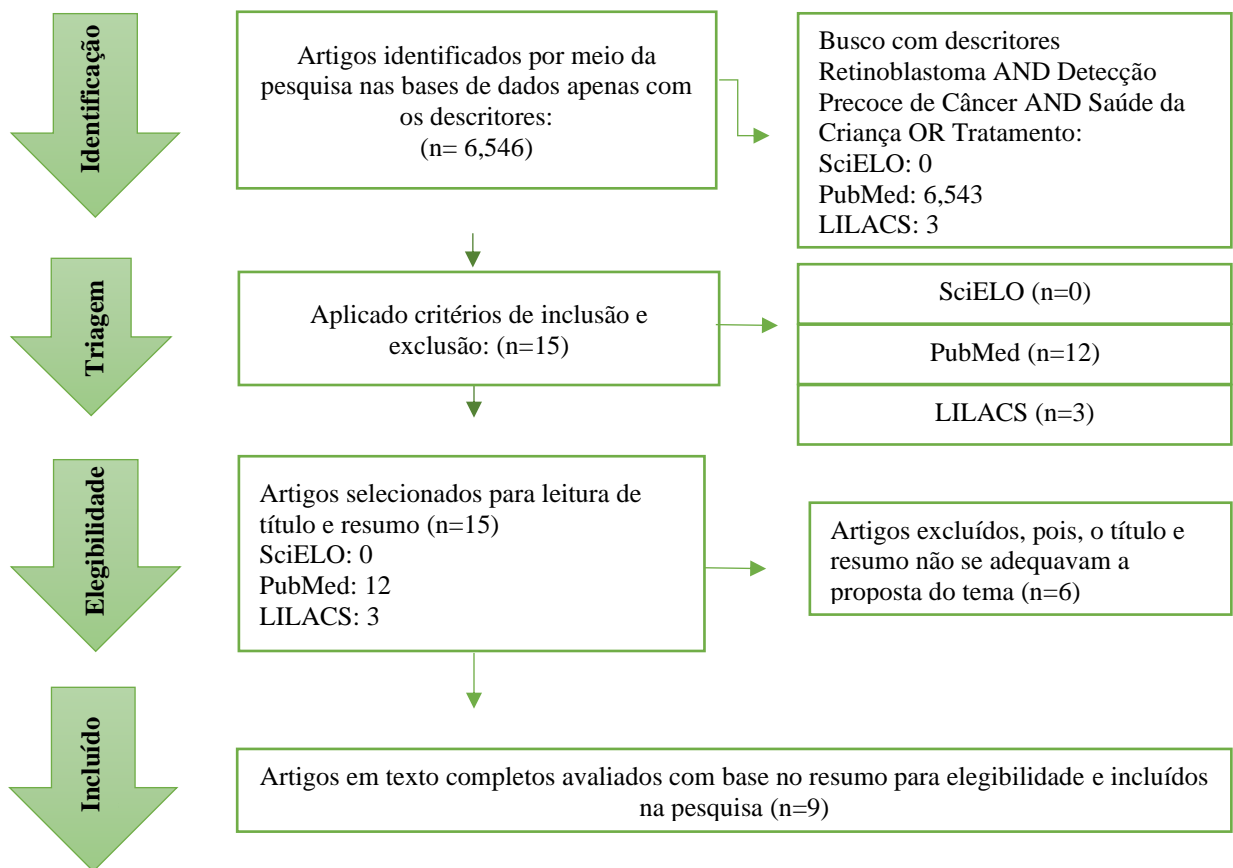
Nesse sentido, a estratégia utilizada foi: P (população/problema): crianças de dois a cinco anos com diagnóstico de retinoblastoma (RB), um câncer intraocular raro, que afeta principalmente os olhos e pode levar a problemas graves como cegueira ou até a morte se não diagnosticado precocemente; I (intervenção/exposição): diagnóstico precoce e monitoramento contínuo do retinoblastoma, incluindo o uso do teste do olhinho (teste do reflexo vermelho) para detectar a doença ainda nos primeiros anos de vida.

Além disso, intervenções terapêuticas específicas, como quimioterapia intravenosa, intravítrea, terapias de consolidação, radioterapia e, em casos mais avançados, enucleação do olho; C (comparação): comparação entre o tratamento precoce com diagnóstico rápido e acompanhamento regular *versus* tratamento em estágios mais avançados da doença, sem diagnóstico precoce e acompanhamento adequado; O (resultado): avaliação do impacto do tratamento precoce no aumento das taxas de cura, preservação da visão e minimização das repercussões sociais e psicológicas na infância. O estudo também busca entender as

consequências do diagnóstico tardio, como a piora no prognóstico e danos ao desenvolvimento biopsicossocial da criança.

Nesse sentido, advoga-se que após a identificação dos artigos nas bases de dados, realizou-se a seleção dos estudos de acordo com a questão norteadora e os critérios de inclusão e exclusão previamente definidos. Todos os estudos identificados por meio dessa estratégia de busca foram avaliados por meio da análise dos títulos e resumos. Para delinear o passo a passo do processo de busca e aquisição dos artigos para análise, construiu-se um fluxograma e um quadro sinóptico. O fluxograma apresenta o processo de busca e seleção dos estudos nas bases de dados, detalhando as etapas de identificação, triagem, elegibilidade e inclusão dos artigos na revisão (Figura 1).

Figura 1: Fluxograma dos artigos encontrados nas bases de dados referentes a temática da revisão



Fonte: elaborado pelo autor (2024).

3 Resultados e discussões

Após a aplicação dos critérios de elegibilidade, nove artigos foram selecionados, abordando as nuances e impactos do RB na infância. A seguir, os achados desses estudos foram apresentados em um quadro sinóptico e os principais resultados foram divididos em categorias para análise e discussão (Quadro 1):

Quadro 1: Descrição dos artigos segundo autores, ano de publicação, título e tipo de estudo

Autores	Ano	Título	Objetivo	Metodologia	Resultados/Conclusão
Sergiu Chira	2022	Genome Editing Approaches with CRISPR/Cas9 for Cancer Treatment: Critical Appraisal of Preclinical and Clinical Utility, Challenges, and Future Research	Describe the potential targets of CRISPR/Cas9 for malignant disorders and the approaches used to achieve this goal. The study also explores clinical trials using CRISPR technology for therapeutic purposes in the treatment of cancer.	Genetic study.	The article presents an overview of the therapeutic value of CRISPR/Cas9, highlighting its potential in the treatment of malignant diseases, especially based on preclinical studies and clinical trials. The limitations associated with this technology are also discussed.
Omar Warda <i>et al.</i>	2022	Retinoblastoma and vision	We present an overview of the role of vision in determining the treatment given and the impact of complications of treatment. We also discuss screening and treatment strategies that can be used to maximise vision.	Experimental and analytical study	With increasing rates of ocular preservation, visual outcomes have become an essential part of treatment planning for children with retinoblastoma. In some cases, enucleation remains the most appropriate option, but conservative therapies require detailed information to help patients and clinicians make informed decisions. Specialist orthoptic assessment to assess visual acuity plays a crucial role in case management. Tumor location and staging are key predictors of long-term visual prognosis. Age-appropriate visual assessments are essential for safety data on new treatments, enabling effective counseling for families and provision of visual rehabilitation when needed.
Carla Cristine Tescaro Santos Lino e Michelle Maia Mendonça	2021	Criança com retinoblastoma atendida em sala de recursos multifuncional - DV	Objetiva-se demonstrar o trabalho de estimulação visual desenvolvido por uma profissional especialista e o envolvimento familiar ao longo dos atendimentos.	estudo de caso	Os resultados apresentam ações importantes que foram eficazes no atendimento individual com a criança e apontam a necessidade da continuidade do envolvimento familiar para que as atividades desenvolvidas e sugeridas pela especialista sejam realizadas também fora do ambiente da SRM-DV.
Ann Patrice Sheehan	2020	Retinoblastoma: Early Diagnosis is Crucial.	Identify and diagnose predictive signs and symptoms of retinoblastoma in a five-week-old newborn.	Case Study.	With early diagnosis, retinoblastoma, a rare childhood ophthalmic cancer accounting for only 4% of all pediatric malignancies, has a 95% survival rate. However, if not diagnosed early, this disease can cause low vision, blindness, and loss of life.
Fabian <i>et al.</i>	2020	Global Retinoblastoma Presentation and Analysis by National Income Level.	To report the retinoblastoma stage at diagnosis in patients across the world during a single year, to investigate associations between clinical variables and national income level, and to investigate risk factors for advanced disease at diagnosis.	A total of 278 retinoblastoma treatment centers were recruited from June 2017 through December 2018 to participate in a cross-sectional analysis of treatment-naive patients with retinoblastoma who were diagnosed in 2017.	This study included more than half of the new cases of retinoblastoma in the world in 2017. Children from low- and middle-income countries presented the disease at older ages and in more severe stages, in addition to a lower proportion of family history of retinoblastoma, possibly due to mortality before reproductive age.

Correa-Acosta; González-Alviar; Gaviria Bravo	2018	Retinoblastoma y realce del nervio óptico en la resonancia magnética cerebral: ¿es siempre una metástasis?	Niña con retinoblastoma unilateral que precisó tratamiento con quimioterapia intraarterial.	Caso clínico.	Generalmente el realce del NO en la resonancia magnética nuclear cerebral en retinoblastoma corresponde a una invasión tumoral del NO; sin embargo, en la actualidad, se deben considerar otras alternativas diagnósticas asociadas al uso de nuevos tratamientos, como la quimioterapia intraarterial.
Parrilla-Vallejo <i>et al.</i>	2018	Retinoblastoma: la importancia de su diagnóstico precoz.	Analizar múltiples casos de 39 pacientes y determinar el mejor tratamiento según la tecnología actual.	Studio descriptivo, retrospectivo, no aleatorizado, de serie de casos (39 pacientes).	El manejo multidisciplinario, que involucra oftalmología, oncología pediátrica, oncología radioterápica y radiofísica, es esencial para elegir el tratamiento adecuado. Los tratamientos de quimiorreducción y consolidación muestran buenos resultados, especialmente en etapas tempranas. La enucleación está indicada en los casos más avanzados, destacando la importancia del diagnóstico precoz.
Liudmira González Rodríguez <i>et al.</i>	2018	Retinoblastoma: una presentación tardía y atípica	Ese reporte describe la presentación tardía de retinoblastoma en forma de panuveítis en un adolescente de 11 años, diagnosticado inicialmente como toxocariasis ocular.	Estudio de caso.	Esa enfermedad es rara en pacientes mayores de 8 años, pero tiene que ser incluida como diagnóstico diferencial. El diagnóstico tardío o erróneo constituye un riesgo para la vida y peor pronóstico visual.
Pia R. Mendoza e Hans E. Grossniklaus	2015	The Biology of Retinoblastoma	The aim of this study is to explore the genetic mechanisms involved in retinoblastoma, including the mutation of the RB1 tumor suppressor gene, and how this knowledge has contributed to the development of effective therapies for the disease.	The research was based on the analysis of preclinical models of retinoblastoma, such as transgenic mice and xenograft models, in addition to reviews of Knudson's "Two-Hit Hypothesis" theory and the role of the RB1 gene in regulating cell replication.	The study concludes that research on retinoblastoma, especially through experimental models, has significantly advanced the understanding of the genetic mechanisms of cancer. This has contributed to the development of more effective treatments for the disease and to the understanding of other aspects of cancer genetics.

Fonte: elaborado pelo autor (2024).

3.1 Panorama geral sobre câncer infantil e o retinoblastoma

O câncer infantil possui características próprias e bem diferentes em relação ao câncer em adultos. As células que sofrem a mutação no material genético não conseguem amadurecer como deveriam e permanecem com as características semelhantes da célula embrionária, multiplicando-se de forma rápida e desordenada. Por isso, a proliferação do tumor é mais rápida em crianças. Por outro lado, respondem melhor aos tratamentos, aumentando em 80% as chances de cura (Costa *et al.*, 2021; Sheehan 2020; Mendoza; Grossniklaus, 2015).

Nesse aspecto, o Ministério da Saúde reforça a assertiva supracitada ao pontuar que o câncer infantil “corresponde a um grupo de várias doenças que têm em comum a proliferação descontrolada de células anormais e que pode ocorrer em qualquer local do organismo” (Brasil *et al.*, 2018, p. 39). Estima-se que 70% das crianças com câncer podem ser curadas, se diagnosticadas precocemente e tratadas adequadamente, em centros especializados, tendo uma boa qualidade de vida após o tratamento.

De acordo com Mendoza e Grossniklaus (2015), depois da revisão de alguns dados epidemiológicos e clínicos, as principais doenças oncológicas pediátricas são: leucemias, tumores do sistema nervoso central, linfomas, tumor de Wilms, neuroblastoma, retinoblastoma, tumores ósseos primários, tumores de partes moles, tumores do córtex supra-adrenal, tumores hepáticos, tumores ovarianos e neoplasias malignas nos neonatos.

Complementando com os achados supracitados, vale destacar que existe uma disparidade de prognósticos em relação aos países desenvolvidos e subdesenvolvidos. Em países com renda média alta, a taxa de sobrevivência é próxima de 100%, entretanto, 80% dos casos ocorrem em países de baixa renda. A Ásia (53%) e a África (29%) são os locais com maior número de casos de retinoblastoma, colocando a sobrevivência dos pacientes em torno de 30% a nível global (Warda *et al.*, 2023). No Brasil, não foram achados dados atuais sobre o RB, os últimos datam de 2015 e foram publicados pelo Instituto Nacional do Câncer (INCA). Pela data, mostram-se defasados, todavia, prevê a ocorrência de 12.600 casos novos de câncer em crianças e adolescentes até os 19 anos para o ano de 2016, tendo uma ocorrência de RB de 1500 novos casos (INCA, 2015).

Para Warda *et al.* (2023), o RB corresponde de 10 a 15% de todos os cânceres que ocorrem no primeiro ano de vida, e é o tumor intraocular primário maligno mais comum da infância, apresentando incidência similar em ambos os sexos e não há diferença significativa entre raças. Esse tumor é diagnosticado em aproximadamente 8.000 crianças a cada ano em todo o mundo. Tendem a causar poucos sintomas adicionais, caso ocorra disseminação, os

sintomas podem incluir: cefaleia, perda de apetite ou vômitos. É uma doença curável e, em países de alta renda, tem uma sobrevida de mais de 95%. No entanto, a sobrevida global é de apenas 30% devido à baixa consciência pública e médica dos perigos do tratamento tardio, ao difícil acesso aos cuidados de saúde e questões socioeconômicas, que levam a uma má adesão, incluindo a recusa da família em remover o olho, enucleação, e ao abandono do tratamento (Parrilla-Vallejo *et al.*, 2018).

Warda *et al.* (2023) defendem que existem três tipos de RB, a maioria dos casos, entre 60% e 75%, é unilateral, quando afeta um olho. Desses, 85% são esporádicos, e os demais casos são hereditários. Já o bilateral é quando os dois olhos são afetados, sendo quase sempre hereditário. Já o RB trilateral, é quando uma criança com tumor hereditário nos dois olhos também apresenta tumor associado nas células nervosas primitivas do cérebro. Por isso a necessidade de um diagnóstico precoce, visto o grau de comprometimento que esse câncer pode causar.

Pesquisas realizadas pelo grupo global de estudo de RB, em 153 países, indicaram que a maior parte dos pacientes diagnosticados tardiamente eram de países de baixa e média renda. Além disso, a idade mediana do diagnóstico foi de 30,5 meses, enquanto os pacientes de países de alta renda foram diagnosticados com idade média de 14,1 meses. Dessa forma, é notável que o diagnóstico tardio foi mais comum em países de baixa e média renda, o que está relacionado à sobrecarga dos sistemas de saúde desses países em desenvolvimento, o que acaba atrasando o contato do paciente com profissionais médicos especialistas (González Rodríguez *et al.*, 2018).

Destarte, verifica-se que o RB é um tumor potencialmente fatal e de prevalência considerável nos primeiros anos de vida. Por esse motivo, o seu rastreamento por meio de avaliação oftalmológica está indicado às crianças de forma universal. Não obstante, reflete-se acerca da necessidade de apreender sobre os perfis oncológicos infanto-juvenil para que seja possível intervir e criar mecanismos profiláticos e humanizantes, suprimindo a problemática apresentada, a qual fragiliza tanto a criança como a família.

3.2 Diagnóstico e tratamento do retinoblastoma

Atualmente, é possível afirmar que em torno de 80% das crianças e adolescentes acometidos pelo câncer podem ser curados, desde que diagnosticados precocemente e tratados em centros especializados. No entanto, o RB pode causar baixa visão, cegueira ou perda de vida, se não diagnosticado precocemente (Lino; Mendonça, 2021).

Alguns exames diagnósticos são fundamentais desde o primeiro dia de vida do bebê, os quais podem servir de alerta para os pais. Brasil *et al.* (2018) defende que o diagnóstico de RB

não requer confirmação por exame histopatológico, sendo a oftalmoscopia indireta com pupila farmacologicamente dilatada geralmente suficiente para estabelecê-lo, pois, observa-se por ela uma massa branco-acinzentada, de aspecto friável no fundo do olho.

É importante ressaltar que a biópsia apresenta risco de disseminação tumoral. A ultrassonografia ocular pode identificar calcificação, uma característica do tumor, auxiliando na definição diagnóstica. A ressonância magnética costuma ser solicitada a fim de avaliar a invasão do nervo óptico e a presença de retinoblastoma trilateral (pinealoblastoma e outros tumores intracranianos associados a mutação RB1). Não é aconselhável realizar tomografia computadorizada (TC) nesses pacientes, pois a radiação pode induzir o desenvolvimento de outros cânceres primários nos portadores de mutação (Sheehan, 2020).

Pesquisadores discutem ainda sobre a necessidade dos pais ficarem atentos aos sinais clínicos da RB, como o “olho de gato”, em que a pupila pode apresentar uma área branca e opaca no contato com o reflexo da luz, sendo facilmente visível em fotos tiradas com *flash*. A alteração na posição dos olhos é um outro alerta, como o desvio ocular (estrabismo) ou tremor nos olhos. Em todos esses casos a criança deve ser levada ao oftalmologista para um exame completo (Chira *et al.*, 2022). Todavia, para um diagnóstico mais preciso têm sido utilizadas novas modalidades além da fotografia de fundo e da ultrassonografia. Os avanços recentes como a tomografia de coerência ocular e a angiografia de coerência ocular têm desenvolvido um papel importante na compreensão da anatomia do RB, resultando no prognóstico *in vitro* (Sheehan, 2020). A tomografia de coerência ocular que utiliza tecnologia de domínio espectral e portátil oferece uma descrição precisa da posição anatômica dos 25 tumores. Esses exames fornecem um potencial prognóstico, para que se tenha um tratamento adequado do retinoblastoma (Lino; Mendonça, 2021).

Um outro teste que se faz necessário, é o teste do olhinho, o qual deve ser realizado ainda com a criança no hospital, sempre antes da alta. A realização desse teste no período neonatal avalia doenças que podem comprometer tanto a saúde visual, o desenvolvimento da criança e o seu rendimento escolar, impedindo que a vida dessa criança sofra limitações. É recomendado que o teste seja repetido pelo pediatra, pelo menos três vezes ao longo dos três primeiros anos de vida, com a finalidade de identificar como está o reflexo vermelho no olho do recém-nascido (Chira *et al.*, 2022; Sheehan 2020; Mendoza; Grossniklaus, 2015).

Cabe frisar, conforme evidencia Brasil *et al.* (2018), que o intervalo de tempo decorrido entre diagnóstico e tratamento não deve ser superior a 60 dias, segundo o estabelecido na Lei n.º 12.732, de 22 de novembro de 2012. A portaria do Gabinete Ministerial do Ministério da Saúde (GM/MS) n.º 1.220, de 3 de junho de 2014, estabelece que o prazo de até 60 dias deva ser contado a partir do diagnóstico firmado por laudo patológico para o início do tratamento.

Há 20 anos o tratamento de RB era sinônimo de enucleação² ou radioterapia externa, que na maioria das vezes causava enoftalmia e acentuadas deformidades faciais (Mendoza; Grossniklaus, 2015). Entretanto, as novas técnicas têm mostrado eficiência na regressão tumoral ou pelo menos o controle, com vantagens estéticas e funcionais a partir de técnicas como fotocoagulação a laser, quimioterapia intra-arterial, crioterapia, quimioterapia intravítrea, braquiteria, irradiação por partículas carregadas de prótons ou íons de hélio e enucleação (Quimioterapia..., 2018; Lino; Mendonça, 2021).

Denota-se que uma forma aplicada é a quimioterapia intra-arterial, desenvolvida nos Estados Unidos em meados de 2005, repercutindo por todo mundo, sendo o Brasil um dos países com mais experiência nessa técnica, apresentando-se como alternativa eficaz no tratamento do RB infantil avançado, o que minimiza a necessidade de enucleação (INCA, 2019).

Para essa técnica utilizam-se fármacos pertencentes à quimioterapia clássica, caracterizada por três classes terapêuticas: agentes alquilantes, platinas e inibidor da topoisomerase. O melfalano é um antineoplásico que atua como um agente alquilante/mostarda nitrogenada derivada da mecloretamina, interferindo com o cruzamento das cadeias de DNA, impedindo a replicação e levando à morte celular, agente não específico de fase do ciclo celular (Mendoza; Grossniklaus, 2015).

Tão importante quanto o tratamento do RB, é factível prestar atenção aos aspectos sociais da doença, uma vez que a criança e o adolescente doentes precisam de atenção integral, inseridos no seu contexto familiar. A cura não deve ser baseada apenas na recuperação biológica, mas também no bem-estar e na qualidade de vida do paciente, principalmente no que tange as questões psicológicas. Assim, não deve faltar ao paciente e sua família, desde o início do tratamento, o suporte psicossocial necessário, o que envolve o comprometimento de uma equipe multidisciplinar e a relação com diferentes setores da sociedade, envolvidos no apoio às famílias e à saúde das crianças e jovens (Parrilla-Vallejo *et al.*, 2018; González Rodríguez *et al.*, 2018).

3.3 Repercussões e impacto do RB na infância

Evidenciou-se a complexidade da RB, mas também o potencial de sucesso do tratamento, caso o diagnóstico seja feito o mais rápido possível. Dessa maneira, enfatiza-se que o tratamento da criança com câncer deve ser abrangente, exigindo atenção às necessidades físicas, psicológicas e sociais.

² Corresponde à completa remoção do globo ocular, promovendo-se a desinserção dos músculos extraoculares e a secção do nervo óptico (Brasil, 2018).

Warda *et al.* (2023) pontuam que as repercussões do RB recaem em uma série de complexidades. Primeiro, que mobiliza a família, uma vez que o tratamento é feito, na sua maioria das vezes, em crianças menores de três anos de idade, além disso, o tratamento inclui a personalização assistencial, em que cada criança e pais, devem ser assistidos de maneira única. Outro ponto de igual destaque é a garantia de informação à criança e aos pais, bem como a promoção da autoestima para criança.

Nesse sentido, Sheehan (2020) advoga que é importante disponibilizar à criança informações sobre a doença e o tratamento, a fim de prepará-la para receber os procedimentos, adotar medidas para o alívio da dor e desconforto, incluir a família no processo de cuidado e garantir a tomada de decisão da família, da criança e do adolescente. Essas inferências, na maior parte das vezes, é de responsabilidade dos profissionais da enfermagem.

Warda *et al.* (2023) evidenciaram em seus estudos que os impactos nas crianças envolvem: solidão, isolamento, perda da infância por conta do câncer devido a restrições, desconforto físico e incapacidade, além de alterações na autoimagem. Todos esses fatores comprometem a vida da criança além da própria doença, por isso, faz-se necessário o apoio de uma equipe multiprofissional, como enfermeiros, psicólogos, psicopedagogos, fisioterapeutas, médicos, entre outros, além do exercício de uma comunicação terapêutica clara, com a criança e com os familiares.

A própria comunicação do diagnóstico de câncer nos filhos, segundo Parrilla-Vallejo (2018), provoca grandes mudanças em toda a família. A vida de uma criança é totalmente modificada e alterada em diversos aspectos, causando, assim, o início de experiências muito sofridas, que podem gerar as mais diversificadas emoções. Autores ressaltam que o sofrimento conduz uma problemática psíquica, a qual desencadeia processos emocionais frágeis, que, nesses casos, exigem o acompanhamento de profissionais especializados durante o processo do tratamento (Parrilla-Vallejo *et al.*, 2018; González Rodríguez *et al.*, 2018).

Para a *American Cancer Society* (ACS), as crianças tratadas para o RB estão em risco de efeitos colaterais tardios, podendo incluir: função renal reduzida, problemas cardíacos após receber certos medicamentos quimioterápicos, crescimento e desenvolvimento lento ou atrasado, alterações no desenvolvimento sexual e na capacidade de ter filhos, aumento o risco de outros cânceres, especialmente em crianças com RB hereditário (Parrilla-Vallejo *et al.*, 2018).

Para Mendoza e Grossniklaus (2015), a partir do momento em que os familiares têm a confirmação do diagnóstico de câncer infantil, eles se veem frente ao novo e ao desconhecido, obrigando-os a buscar conhecimento para ter subsídios que lhes possibilitem lutar contra o adoecimento da criança. Durante o tratamento, a família passa por diversas

mudanças e, mesmo com a ruptura do planejamento familiar, passa também a valorizar a vida e a união, tendo, na maioria dos casos, a religiosidade e a fé presentes como fatores de proteção, almejando, assim, o melhor desfecho para a vida da criança em tratamento com RB.

O apoio familiar durante o processo da doença de um de seus membros, nesse caso acometido pelo câncer, é vivenciado de forma direta e importante. Franco (2008, p. 358) ressaltam que “a família pode ser entendida como um sistema no qual a soma das partes é mais que o todo. Portanto, tudo que afeta um indivíduo afetará a família de forma global”. Nos casos de câncer, para os pais e para a própria criança doente, receber apoio emocional e contar com a participação direta de seus familiares é de grande importância para o enfrentamento da doença.

Evidenciou-se, também, que os impactos vivenciados pelas crianças em tratamento de RB causam prejuízos à vida do cuidador, sejam emocionais, físicos ou psicológicos, uma vez que fragiliza a relação criança/cuidador, necessitando, portanto, de efetiva atuação da equipe de saúde no intuito de oferecer suporte, acompanhamento e orientação para que o cuidador familiar sintasse acolhido e assistido por todos os membros da equipe (González Rodríguez *et al.*, 2018). Dessa maneira, Lino e Mendonça (2021) asseguram que o RB causa na criança em tratamento um distanciamento da sua rotina e das atividades da vida diária (AVDs), interrupção do convívio familiar e afetivo com amigos, ausência aos espaços escolares, medo, apreensão, ansiedade, receio por ver nos cuidadores a angústia diante de toda repercussão promovida pela doença.

Além disso, existem os próprios sinais clínicos provenientes do tratamento, que podem incluir inchaço ao redor do olho, descolamento da retina, sangramento intraocular, enfraquecimento dos músculos que movem o olho, queda da pálpebra e perda de cílios. Sendo assim, é necessário ampliar a perspectiva do cuidado estendido às crianças em tratamento de RB, mas também à família, para que essa compreenda, também, a partir da perspectiva do cuidador, as mudanças ocorridas na interação e no funcionamento familiar.

4 Conclusões

Essa revisão narrativa destaca que o RB é uma neoplasia intraocular com sérias consequências quando diagnosticada tardiamente, especialmente devido ao risco de disseminação do tumor e comprometimento da visão. A precocidade dos testes de triagem, como o teste do olhinho, é fundamental para a detecção precoce da doença. Recomenda-se que todas as crianças realizem esse teste logo após o nascimento e, caso seja positivo, outros exames diagnósticos sejam realizados para garantir um tratamento adequado e individualizado, aumentando as chances de cura para até 95%. O estudo enfatiza a importância da conscientização dos pais e pediatras sobre a doença e os sinais relacionados à visão.

Diante de todas as leituras, é citado em vários artigos a importância do apoio da família e de uma equipe multidisciplinar para o acompanhamento da criança e pais, que vão desde o psicólogo ao profissional de enfermagem e psicopedagogia, principalmente devido ao grande impacto e repercussão que enfrentam, evidenciado o medo diante da doença, o distanciamento dos amigos e familiares, a falta de inclusão das crianças nas atividades educacionais, entre outros aspectos.

Advoga-se que esse estudo apresenta algumas limitações importantes. Há uma limitação no número de artigos identificados e no baixo volume de publicações sobre o tema, o que pode ter restringido a abrangência da análise. Além disso, a revisão narrativa não incluiu uma análise profunda das variáveis psicossociais que afetam as crianças com RB e suas famílias, como o impacto psicológico da doença, o distanciamento social e a exclusão das atividades educacionais, aspectos esses que são essenciais para uma compreensão completa das repercussões da doença. Outra limitação é a falta de dados sobre a efetividade de abordagens multidisciplinares específicas, que, embora citadas, não foram amplamente detalhadas no estudo. Por fim, espera-se que esse estudo incentive novos conhecimentos sobre as repercussões do RB, principalmente para profissionais da saúde, como os enfermeiros e médicos, contribuindo para o desenvolvimento de intervenções educativas e estratégias mais humanizadas no cuidado às crianças e adolescentes com a doença.

Referências

ANTONELI, C. B. G. *et al.* Evolução da terapêutica do retinoblastoma. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 66, n. 4, p. 401-408, 2003. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0004-27492003000400002>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/abo/a/h4Q4KskrKsCMkpjNWbb4sTJ/>. Acesso em: 22 jan. 2025.

BARROSO, N. S. F. *et al.* Complicações do atraso diagnóstico do retinoblastoma: uma revisão integrativa de literatura. **Research, Society and Development**, v. 11, n. 11, p. 291-300, 2022. DOI: <http://dx.doi.org/10.33448/rsd-v11i11.33291>. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/download/33291/28178/373993>. Acesso em: 22 jan. 2025.

BEZERRA, D. S. *et al.* Retinoblastoma: contextualização dos principais achados literários. **Revista Temas em Saúde**, João Pessoa, v. 17, n. 3, p. 284-292, 2017. Disponível em: <https://temasensaude.com/wp-content/uploads/2017/10/17320.pdf>. Acesso em: 22 jan. 2025.

BRASIL, A. *et al.* Retinoblastoma: atualização sobre avaliação diagnóstica e tratamento. **Acta Médica**, v. 39, n. 2, p. 402-415, 2018. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-995875>. Acesso em: 22 jan. 2025.

CANALES, I. M. S. *et al.* Estudo de revisão de efetividade e segurança dos fármacos utilizados na quimioterapia intra-arterial no tratamento do retinoblastoma. **Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento**, v. 4, n. 10, p. 35-51, 2020. Disponível em: <https://www.nucleodoconhecimento.com.br/saude/seguranca-dos-farmacos>. Acesso em: 22 jan. 2025.

CARDOSO, F. T. Câncer infantil: aspectos emocionais e atuação do psicólogo. **Rev. SBPH**, Rio de Janeiro, v. 10, p. 25-52, 2007. Disponível em: https://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-08582007000100004. Acesso em: 22 jan. 2025.

COSTA, L. S. *et al.* Overview of oral manifestations resulting from the treatment of childhood cancer: An integrative review. **Research, Society and Development**, v. 10, n. 8, p.11-32, 2021. DOI: <https://doi.org/10.33448/rsd-v10i8.17072>. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/17072>. Acesso em: 22 jan. 2025.

CORREA-ACOSTA, A.; GONZÁLEZ-ALVIAR, M. E.; GAVIRIA-BRAVO, M. L. Retinoblastoma y realce del nervio óptico en la resonancia magnética cerebral: ¿es siempre una metástasis? **Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología**, v. 93, n. 5, p. 251-254, 2018. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.oftal.2017.10.010>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29277434/>. Acesso em: 22 ene. 2025.

CHIRA, S. *et al.* Genome Editing Approaches with CRISPR/Cas9 for Cancer Treatment: Critical Appraisal of Preclinical and Clinical Utility, Challenges, and Future Research. **Cells**, v. 11, n. 18, p. 2781, 2022. DOI: 10.3390/cells11182781. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36139356/>. Acesso em: 22 jan. 2025.

FABIAN, I. D. *et al.* Global retinoblastoma presentation and analysis by national income level. **JAMA oncology**, v. 6, n. 5, p. 685-695, 2020. DOI:10.1001/jamaoncol.2019.6716. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamaoncology/fullarticle/2761957>. Acesso em: 22 jan. 2025.

FRANCO, M. H. P. A família em psico-oncologia. In: CARVALHO, V. A. *et al.* Orgs. **Temas em psico-oncologia**. São Paulo: Summus, 2008.

FRIESTINO, J. K. O.; CORRÊA, C. R. S.; CARVALHO M. F. D. Percepções dos profissionais sobre o diagnóstico precoce do câncer infantojuvenil na atenção primária à saúde. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v. 63, n. 4, p. 265-272, 2017. DOI: <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2017v63n4.127>. Disponível em: <https://rbc.inca.gov.br/index.php/revista/article/view/127>. Acesso em: 22 jan. 2025.

GONZÁLEZ RODRÍGUEZ, L. *et al.* Retinoblastoma: una presentación tardía y atípica. **Revista Cubana de Oftalmología**, v. 31, 2018. Disponível em: <https://revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/626>. Acesso em: 20 jan. 2025.

INCA - INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER (Brasil). Assistência: quimioterapia intra-arterial preserva olho e visão em tumor ocular comum na infância. **Rede Câncer**, Rio de Janeiro, v. 30, p. 11-13, 2015. Disponível em: <https://ninho.inca.gov.br/jspui/handle/123456789/14855>. Acesso em: 22 jan. 2025.

LINO, C. C. T. S.; MENDONÇA, M. M. Criança com retinoblastoma atendida em sala de recursos multifuncional - DV. **Rev. psicopedag.**, São Paulo, v. 38, n. 117, p. 375-391, 2021. DOI: <https://doi.org/10.51207/2179-4057.20210031>. Disponível em: https://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?pid=S0103-84862021000300007&script=sci_abstract. Acesso em: 22 jan. 2025.

MARCOS, R. E. *et al.* A importância do diagnóstico precoce e tratamento do retinoblastoma na infância. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 5, n. 4, p. 17144-17155, 2022. DOI: <https://doi.org/10.34119/bjhrv5n4-265>. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/51647>. Acesso em: 22 jan. 2025.

MENDOZA, P. R.; GROSSNIKLAUS, H. E. The Biology of Retinoblastoma. **Progress in Molecular Biology Translational Science**, n. 134, p. 503-216, 2015. DOI: 10.1016/bs.pmbts.2015.06.012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26310174/>. Acesso em: 22 jan. 2025.

PARRILLA-VALLEJO, M. *et al.* Retinoblastoma: la importancia de su diagnóstico precoz. **Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología**, v. 93, n. 9, p. 423-430, 2018. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.oftal.2018.04.010>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0365669118301497?via%3Dihub>. Acesso em: 22 jan. 2025.

QUIMIOTERAPIA para retinoblastoma: quimioterapia intra-arterial. **American Cancer Society**, 2018. Disponível em: <https://www.cancer.org/>. Acesso em: 22 nov. 2024.

SHEEHAN, A. P. Retinoblastoma: Early Diagnosis is Crucial. **Journal of Pediatric Health Care**, v. 34, n. 6, p.601-605, 2020. DOI: 10.1016/j.pedhc.2020.06.006. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32855014/#:~:text=Retinoblastoma%20is%20an%20uncommon%20solid,life%2C%20if%20not%20diagnosed%20early>. Acesso em: 22 jan. 2025.

SILVA, R.V. M. *et al.* Tratamento e diagnóstico do retinoblastoma: uma revisão narrativa. **Revista Eletrônica Acervo Médico**, v. 13, e10443, 2022. DOI: <https://doi.org/10.25248/reamed.e10443.2022>. Disponível em: <https://acervomais.com.br/index.php/medico/article/view/10443>. Acesso em: 22 jan. 2025.

WARDA, O. *et al.* Retinoblastoma and vision. **Eye (Lond)**, v. 37, n. 5, p. 797-808, 2023. DOI: 10.1038/s41433-021-01845-y. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34987197/>. Acesso em: 22 jan. 2025.

Data de submissão: 1 de julho de 2024

Data de aceite: 20 de janeiro de 2025