

CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO - UNIBRA
CURSO DE BACHARELADO EM ENFERMAGEM

ANA CLÁUDIA GALDÊNCIO DIAS
PEDRO PAULO BARBOSA DA SILVA
RICARDO PETELINKAR DE SÁ
WENDERSON LAELCIO DA SILVA OLIVEIRA

**SISTEMATIZAÇÃO DO DIAGNÓSTICO,
TRATAMENTO E ACOMPANHAMENTO DO
PACIENTE INFANTIL PORTADOR DE
RETINOBLASTOMA**

RECIFE/2022

ANA CLÁUDIA GALDÊNCIO DIAS
PEDRO PAULO BARBOSA DA SILVA
RICARDO PETELINKAR DE SÁ
WENDERSON LAELCIO DA SILVA OLIVEIRA

**SISTEMATIZAÇÃO DO DIAGNÓSTICO,
TRATAMENTO E ACOMPANHAMENTO DO
PACIENTE INFANTIL PORTADOR DE
RETINOBLASTOMA**

Projeto de pesquisa apresentado como requisito para a conclusão da disciplina de TCC 2 do Curso de Bacharelado em Enfermagem do Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA.

Professor Orientador: Dr. Andriu dos Santos Catena

RECIFE/2022

Ficha catalográfica elaborada pela
bibliotecária: Dayane Apolinário, CRB4- 2338/ O.

S623 Sistematização do diagnóstico, tratamento e acompanhamento do paciente infantil portador de retinoblastoma / Ana Cláudia Galdêncio Dias [et al]. - Recife: O Autor, 2022.

33 p.

Orientador(a): Dr. Andriu dos Santos Catena.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) - Centro Universitário Brasileiro – UNIBRA. Bacharelado em Enfermagem, 2022.

Inclui Referências.

1. Retinoblastoma. 2. Infantil. 3. Enfermagem. 4. Sistematização. I. Silva, Pedro Paulo Barbosa da. II. Sá, Ricardo Petelinkar de. III. Oliveira, Wenderson Laelcio da Silva. IV. Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA. V. Título.

CDU: 616-083

Agradecimento

Agradecemos ao apoio dos nossos familiares e colegas que nos acompanharam durante todo o progresso do curso. E um agradecimento a nosso mentor e amigo Dr. Andriu dos Santos Catena por não só ter nos guiado ao conhecimento durante os cinco anos de curso, como se tornou mais que um professor.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	05
2 OBJETIVOS.....	07
2.1 Objetivo geral.....	07
2.2 Objetivos específicos.....	07
3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO.....	08
4 REFERENCIAL TEÓRICO.....	09
4.1 Genética do Retinoblastoma	09
4.2 Epidemiologia.....	10
4.3 Diagnóstico.....	12
4.4 Tratamento.....	15
4.5 Assistência.....	18
5 RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	20
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	27
REFERÊNCIAS.....	28

SISTEMATIZAÇÃO DO DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E ACOMPANHAMENTO DO PACIENTE INFANTIL PORTADOR DE RETINOBLASTOMA

Ana Cláudia Galdêncio Dias

Pedro Paulo Barbosa Da Silva

Ricardo Petelinkar De Sá

Wenderson Laelcio Da Silva Oliveira

Orientador: Prof. Dr. Andriu Dos Santos Catena¹

Resumo: O retinoblastoma (RB) é uma condição hereditária da retina causada por mutações no gene RB1 ou, menos comumente, alterações no gene *MYCN*. É o único tumor do sistema nervoso central que pode ser visto a olho nu, e é o único que pode ser visualizado sem equipamento especializado. Novos desenvolvimentos de terapia melhoraram a preservação ocular e visual em países desenvolvidos nos últimos anos, desde o uso de radiação de feixe externo até tratamentos mais modernos e localizados, o manejo da RB melhorou drasticamente nas últimas décadas. Foram descobertos novos biomarcadores que podem ser utilizados no diagnóstico como indicadores prognósticos e para auxiliar no estudo da etiologia do RB e no desenvolvimento de tratamentos especializados. A etiologia genética subjacente do RB deve ser identificada a fim de tomar decisões de manejo oportunas. Apesar do retinoblastoma ser o câncer pediátrico mais tratável e com alta taxa de sobrevivência, os tumores avançados limitam o salvamento do globo ocular e são frequentemente associados a características histológicas de alto risco que indicam disseminação. A quimioterapia melhorou os resultados do tratamento e novas formas de administração direcionada de medicamentos tornaram possível a preservação do globo ocular. Educação e aconselhamento sobre doenças, triagem universal, tratamento fortemente subsidiado/gratuito para estados socioeconômicos pobres, sensibilização da mão de obra e treinamento em triagem, diagnóstico e tratamento, e o estabelecimento de novos centros especializados com serviços de tele-oftalmologia são abordagens possíveis. A enfermagem está presente em boa parte do processo, desde as hipóteses de diagnóstico até o suporte biopsicossocial ao paciente e seus familiares. Nenhum familiar ou cuidador está preparado para lidar com essas situações; principalmente no caso de um tumor que, muitas vezes, gera desespero na família; por isso, ao tratar uma criança diagnosticada, é necessária uma abordagem holística pela enfermagem, fornecendo uma boa estrutura para a criança e incentivando a participação dos responsáveis durante todo o processo de tratamento, aumentando o protagonismo dos tutores.

Palavras-chave: Retinoblastoma. Infantil. Enfermagem. Sistematização.

¹ Professor da UNIBRA. Doutor em Biologia Aplicada à Saúde. E-mail: andriucaten@gmail.com

1 INTRODUÇÃO

O Retinoblastoma (RB) é um tumor ocular que afeta as células da retina geralmente diagnosticado em crianças com até 5 anos de idade. A prevalência é de um em 15.000 – 20.000 nascidos, sendo considerado um tipo de neoplasia rara, apesar de ser o câncer ocular mais frequente na infância. O RB é um tumor ocular infantil ocasionado, frequentemente, pela inativação bialélica do gene *RB1*. A proteína retinoblastoma (pRB), codificada pelo gene supressor tumoral *RB1*, é responsável por regular a progressão do ciclo celular (FREITAS, 2019).

Apesar de raro e de representar cerca de 4% dos cânceres infantis. A incidência é maior até os 5 anos de idade ou em lactentes, chegando a uma média de 400 casos por ano no Brasil. Segundo a Sociedade Americana de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo (*American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus*, 2020), estima-se que afete cerca de 6000 crianças no mundo todos os anos e ocorre igualmente em ambos os sexos.

Trata-se de uma doença no qual muitos pacientes já nascem com a condição oncológica. Se detectado em estágio inicial, o retinoblastoma é curável e tem grandes chances de preservação da visão. O diagnóstico precoce, a qualquer sinal de alerta, é essencial para a cura e para prevenir a cegueira infantil (BRASIL, 2022).

O RB pode se ramificar em três tipos: unilateral, bilateral ou trilateral onde os três podem se caracterizar como hereditários (herança genética), e apenas os unilaterais e bilaterais podem ser considerados esporádicos (quando não há razão aparente). O unilateral se caracteriza quando ocorre em apenas um dos olhos e é responsável pela maioria dos casos (60-75%) onde em 85% das aparições se trata de um tumor esporádico, o bilateral ocorre em ambos os olhos e são quase sempre hereditários, a forma trilateral é caracterizada quando há um tumor bilateral hereditário juntamente com tumor associado nas células nervosas primitivas do cérebro (LIMA, 2022).

Um tumor pineal no cérebro é mais provável de ocorrer em uma criança com o carcinoma de tipo hereditário e é chamado de Retinoblastoma trilateral quando esta anomalia ocorre simultaneamente ao RB. Geralmente o tumor cerebral é descoberto entre as idades de 20 e 36 meses. Para uma criança com suspeita de RB hereditário ou um jovem com o carcinoma diagnosticado em um olho e histórico familiar da doença, a triagem regular usando ressonância magnética (RM) pode ser realizada.

Para minimizar a exposição do bebê à radiação ionizante, as tomografias computadorizadas (TC scan) geralmente não são usadas para triagem de rotina (*PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, 2021*).

O enfermeiro exerce um papel de grande importância no tratamento do retinoblastoma uma vez que será o primeiro profissional de saúde a ter contato com a criança na triagem, podendo suspeitar dos sinais e sintomas, contribuindo assim para a descoberta e tratamento precoce da doença. Além disto, é um profissional que terá muito contato com o paciente e família devendo dar informações, dignidade, respeito e conforto ao paciente e familiares que passam pela dor e sofrimento de enfrentar uma doença tão pouco conhecida e que leva o peso e o estigma do câncer no nome (*AMADOR et al., 2018*).

Os indícios mais comuns que podem sugerir a existência do RB são: o desvio ocular (estrabismo), tremor nos olhos e pupila esbranquiçada em reflexos de fotos tiradas com flash (Leucocoria), em todos estes cenários a criança deve ser levada ao oftalmologista para ser submetida a exames (*LIMA, 2022*).

O Teste do Reflexo Vermelho (TRV) pode sugerir a presença de RB e deve ser feito nas primeiras 72h de vida ou previamente à alta da maternidade, tem de ser reaplicado ao longo das consultas de puericultura no mínimo três vezes por ano durante os primeiros três anos de vida. Falhas de visualização ou alterações são indicações para o encaminhamento em caráter de urgência ao oftalmologista (*ROSSETTO et al., 2021*).

O prognóstico e a forma de intervenção dependem de diversas condições dado a complexidade da doença é preciso avaliar se o tratamento e intervenção são precoces, a extensão e propagação do tumor, lateralidade, além da existência e localização de prováveis lesões metastáticas (*American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus, 2020*).

As profusas maneiras de tratamento estão acessíveis para pacientes com RB. Foto coagulação a laser, crioterapia, quimioterapia local e sistêmica, braquiterapia e enucleação são os de primeira opção. Radioterapia externa não é mais considerada primeira opção e não é muito utilizada. Algumas variáveis, como tamanho do tumor, localização, idade do paciente e acometimento de vítreo determinam a abordagem inicial. A Enfermagem tem o papel crucial em estabelecer assistências eficazes para o acompanhamento do retinoblastoma (*ASSIS BRASIL et al., 2018*).

O RB é um tipo de neoplasia presente, em sua grande maioria, em crianças de até 5 anos de idade. Por ser uma doença considerada rara o conhecimento sobre ela, principalmente entre os profissionais da enfermagem, é pouco difundido, dificultando o diagnóstico precoce e podendo causar a perda de um tempo precioso que conseqüentemente afeta o tratamento. O conhecimento prático e teórico sobre as características do RB pode contribuir significativamente para a reversão do quadro, e o diagnóstico precoce possibilita uma elaboração de um plano de cuidados adequado para o paciente e a família (AMADOR *et al.*, 2018).

No cuidado ao paciente com RB, a equipe de enfermagem desempenha um papel fundamental. O enfermeiro responsável pelo cuidado deve estar apto a prestar uma assistência sistematizada que deve começar no processo de triagem, podendo assim, executar um suporte com maior qualidade. Isso requer um planejamento abrangente e adaptado às necessidades do indivíduo, bem como o fornecimento dos recursos necessários para um apoio seguro e de alta qualidade.

Embora o enfermeiro não possa diagnosticar diretamente a doença, ele pode sinalizar o profissional médico quanto aos sinais e sintomas da mesma, auxiliando assim no diagnóstico precoce e na possibilidade de cura. O enfermeiro terá um papel de grande relevância para a família uma vez que será a fonte de informações mais acessível e confiável no tratamento e acompanhamento com métodos usados das taxonomias NANDA-NOC-NIC.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Sistematizar e apresentar ações que podem ser tomadas pelos profissionais de enfermagem durante os exames de rotina, anamnese, a fim de observar sinais característicos que possam acarretar a evolução para o retinoblastoma.

2.2 Objetivos específicos

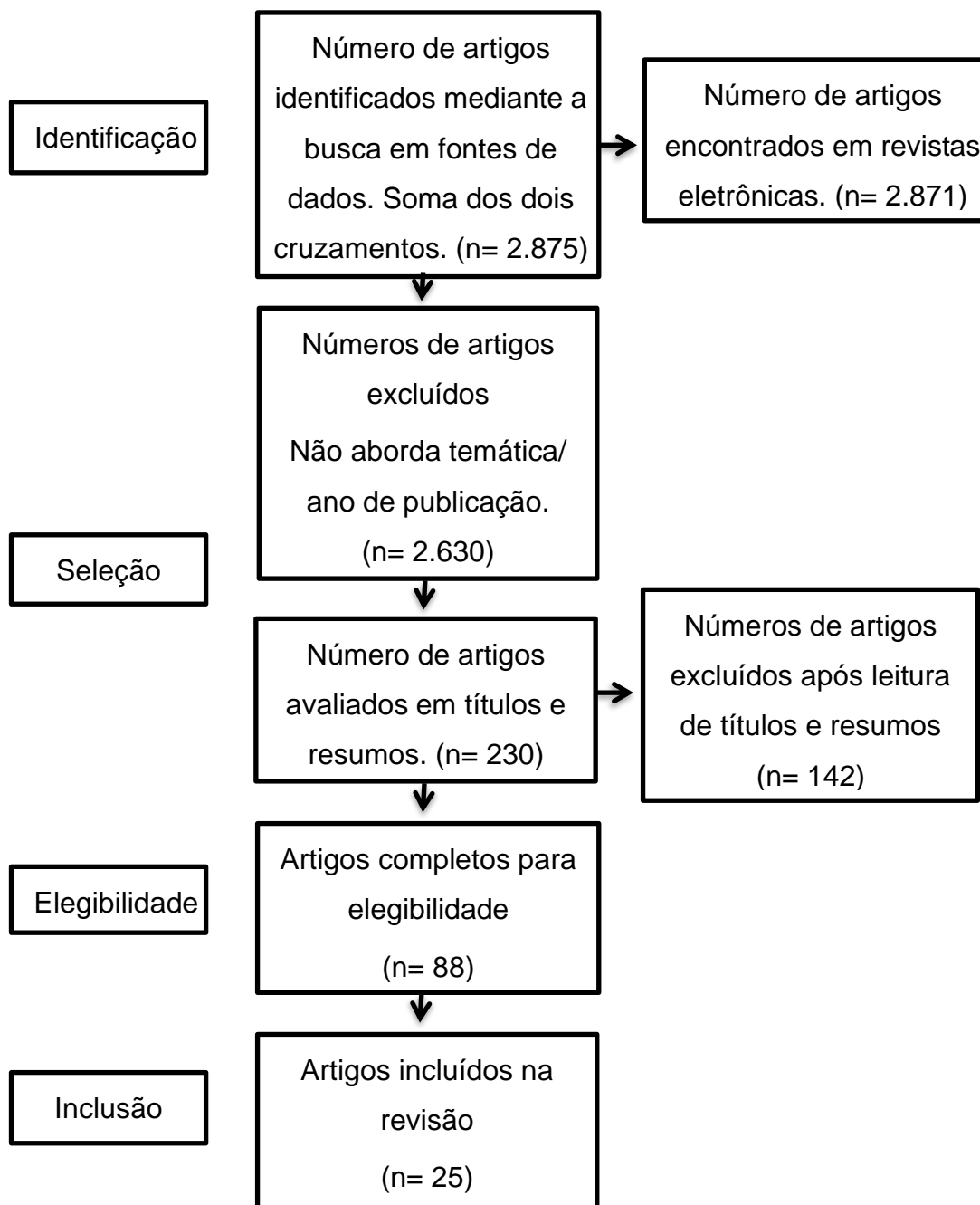
- Demonstrar estratégias para se chegar a uma hipótese de diagnóstico referente ao retinoblastoma.
- Informar sobre tratamentos disponíveis no sistema de saúde brasileiro.

- Orientar sobre os efeitos farmacológicos de tratamentos.

3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO

A revisão de literatura foi realizada a partir de artigos científicos encontrados na base de dados PubMed com os seguintes termos: “*Retinoblastoma treatments*”, “*Retinoblastoma chemotherapy*”, “*Retinoblastoma pharmacological treatment*”. Além disso, foram aplicados os seguintes filtros: “*free full text*”, “*5 years*”, “*humans*”, “*English*” e “*Portuguese*”. Para o filtro “*Retinoblastoma treatments*” a princípio, surgiram 2.875 artigos. A seguir foram aplicados os filtros, onde a busca foi reduzida para 245 artigos, desses, 88 falavam de fato sobre assuntos de interesse. Entretanto, o termo “*Retinoblastoma treatments*” é utilizado para todas as formas de tratamento relacionadas à doença, e como o trabalho tem como objetivo revisar as formas de tratamento quimioterápico, foram aplicados os outros filtros a esses 88 artigos restringindo a busca aos 25 utilizados como base para essa pesquisa.

Também foram utilizadas páginas da internet de Órgãos públicos e referenciais a oftalmologia. Dados epidemiológicos sobre câncer pediátrico no Brasil coletados no site do Instituto Nacional do Câncer - INCA foram utilizados para melhor avaliar a significância dos estudos ligados à RB. Dados também foram retirados de sites governamentais e sites de instituições oftalmológicas com reconhecimento internacional como o Ministério da Saúde do Brasil, Conselho Brasileiro de Oftalmologia e Minnesota: *American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus*.



4 REFERENCIAL TEÓRICO

4.1 A genética do retinoblastoma

Atualmente, entende - se que a perda de função do gene RB1 é insuficiente para causar retinoblastoma, mas que suas consequências, como a instabilidade genética causada no organismo do paciente, contribuem para novas alterações nos

genes secundários. Também é possível que a ativação de RB1 em outros tipos de câncer contribua para o desenvolvimento de retinoblastoma no mesmo paciente devido à perda da já mencionada estabilidade genética e controle do ciclo celular. A descoberta de que esse gene é encontrado em quase todos os cânceres humanos foi um dos resultados significativos e inesperados de sua descoberta (DIMARAS H e CORSON TW, 2019).

Na maioria das malignidades, esses mecanismos são prejudicados por mutações *TP53*, inativação do gene *CDKN2A* ou amplificação de *MDM2*. Moléculas semelhantes a *Nutlin-3a* dificultam a sobrevivência das células tumorais no retinoblastoma, enfraquecendo assim a conexão *MDM2-p53*. A expressão de *MDM4* na ausência de *MDM2* sugeriu um método de regulação de p53. Na ausência de *MDM2*, os efeitos de *Nutlin-3a* foram relacionados à inibição da carcinogênese, principalmente através da inibição da conexão *MDM4-p53*. Altos níveis de expressão de *MDM2* são necessários para o crescimento e a sobrevivência das células do retinoblastoma. Muitas atividades de pRB estão ligadas à instabilidade genômica, câncer com prognóstico ruim, heterogeneidade tumoral e desenvolvimento de resistência ao tratamento. (FREITAS, 2019).

O gene RB1 é encontrado no cromossomo 13 e é desconhecida qualquer relação com algum dos cromossomos sexuais. Os casos de RB trilateral também seguem a mesma linha e não apontam predileção por gênero (Fabian, *et al.* 2019)

4.2 Epidemiologia

Atualmente, não há indicações confiáveis de que a incidência de retinoblastoma esteja relacionada a sexo, raça ou fatores geográficos. Estudos mostraram que o *HPV* (Papilomavirus humano) está presente em tecido RB esporádico. Mais pesquisas devem ser feitas sobre seu papel no desenvolvimento de RB esporádico e no desenvolvimento de câncer (Fabian, *et al.*, 2019).

Em um estudo realizado com pacientes de 153 países, os pesquisadores chegaram à conclusão que mais da metade dos pacientes (52,3%) eram do continente asiático e que em locais com menor desenvolvimento os casos de RB tendiam a ser diagnosticados mais tardiamente, conseqüentemente postergando o início do

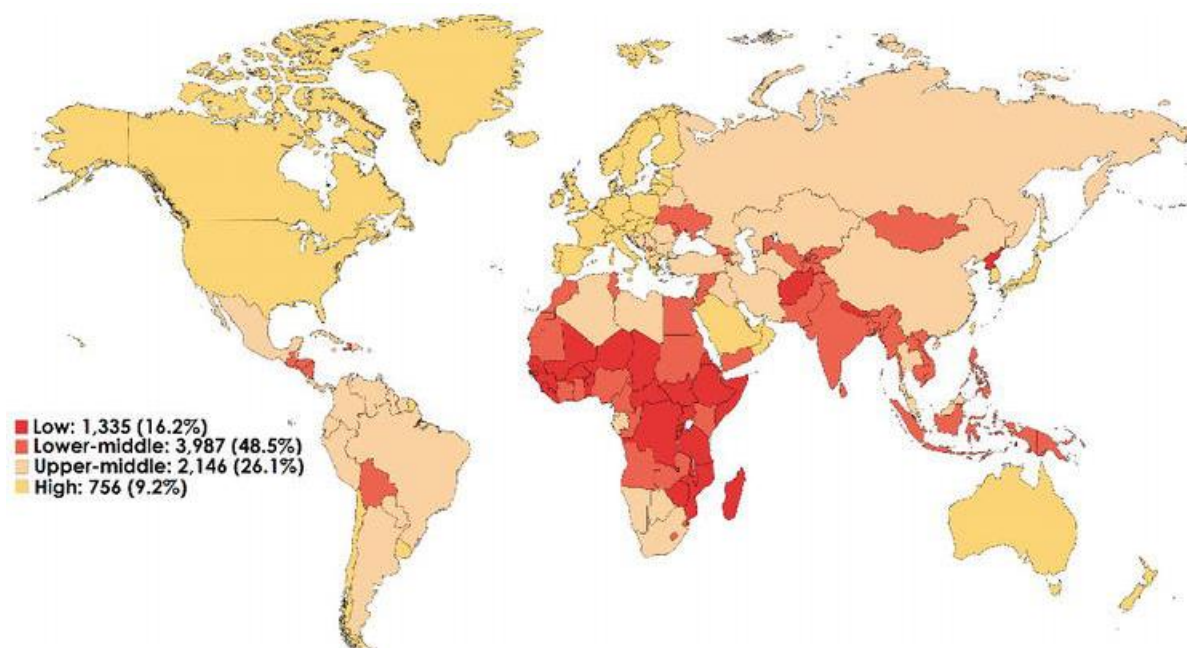
tratamento gerando uma apresentação do quadro em um estágio mais avançado (*GLOBAL RETINOBLASTOMA STUDY GROUP, 2020*).

Nos países em desenvolvimento, o retinoblastoma orbitário é comparativamente mais comum. Em um grande estudo multicêntrico recente do México, 500 pacientes, ou 18% deles, tiveram um retinoblastoma orbital. O retinoblastoma orbital estava presente em 36% (42 de 116) dos pacientes em um estudo taiwanês. A prevalência é maior (40%, 19 de 43) no Nepal, sendo a proptose a manifestação clínica mais frequente do retinoblastoma. No entanto, a incidência de retinoblastoma orbitário é muito baixa na Índia (80 de 1.543, 0,5%) (*HONAVAR SG, et al., 2017; SILVERA VM, et al., 2021*).

Em outro estudo mais da metade (2.276 [52,3%]) dos pacientes eram asiáticos, 1.024 (23,5%) eram africanos, 522 (12,0%) eram europeus, 512 (11,8%) eram americanos e 17 (0,4%) eram da Oceania. De todos os pacientes, 533 (12,3%) vieram de países de baixa renda, 1.940 (44,6%) de média-baixa, 1.212 (27,9%) de média-alta e 666 (15,3%) de alta (*GLOBAL RETINOBLASTOMA STUDY GROUP, 2020*).

Há uma disparidade entre os prognósticos para países desenvolvidos e subdesenvolvidos. Em países com renda média alta, a chamada taxa de sobrevida está próxima de 100%; enquanto nos países de baixa renda, ocorrem 80% dos casos. As regiões com maior percentual de casos de RB incluem Ásia (53%) e África (29%), colocando a sobrevida dos pacientes em torno de 30% em escala global (*ANCONA-LEZAMA D, et al., 2020; ISHAQ H e PATEL BC, 2021*).

Figura 1: O número médio estimado de pacientes com RB recém-diagnosticados em 2017 por nível de renda nacional. Fonte de dados sobre o nível de renda: Nações Unidas, Departamento de Assuntos Econômicos e Sociais



Fonte: Adaptado de Fabian, et al., 2019.

Tabela 1 — Número estimado de pacientes com retinoblastoma recém-diagnosticados em 2017.

	Alta Incidência (1:16,000)	Baixa Incidência (1:18,000)	Incidência Padrão
	<i>n</i>	<i>n</i>	<i>n</i> (%)
Continente			
América do Norte	273	242	258 (3.1)
América Latina e Caribe	669	595	632 (7.7)
África	2567	2282	2425 (29.5)
Ásia	4656	4139	4398 (53.5)
Europa	504	448	476 (5.8)
Oceania	37	32	35 (0.4)
Nível Nacional de Renda			
Baixa	1413	1256	1335 (16.2)
Média-Baixa	4221	3752	3987 (48.5)
Média-Alta	2272	2020	2146 (26.1)
Alta	800	711	756 (9.2)

Fonte: Fabian, et al., 2019.

4.3 Diagnóstico

O diagnóstico de RB pode ser feito sem a necessidade de confirmação histopatológica por oftalmoscopia indireta após dilatação pupilar farmacológica. Há evidência de uma massa ramificada no exame óptico. Embora um acometimento bilateral possa ter um diagnóstico precoce, isso geralmente acontece entre os 18 e os 20 meses. O diagnóstico precoce aumenta a probabilidade de cura do câncer e mantém a acuidade visual (BRASIL EA, *et al.*, 2018).

Leucocoria e estrabismo são dois exemplos desses sintomas significativos que estão presentes. A rapidez do diagnóstico é crucial para obter bons resultados de tratamento e um bom prognóstico. Para este diagnóstico precoce, uma avaliação oftalmológica minuciosa é crucial. Dessa forma, os tratamentos serão baseados em quimioterapia Intravenosa (IVC), Intra-arterial (IAC) e intravítrea (IvitC), terapias de consolidação e aquelas baseadas em radiação e enucleação. (Lino e Mendonça, 2021)

Figura 2 – Sintomas do Retinoblastoma



A: Leucocoria; B: Dificuldade visual; C: Estrabismo; D: Irritações oculares; E: Proptose; F: Estrabismo; G: Fotofobia.

Fonte: SILVESTRINI, 2020.

Inúmeras técnicas para melhorar o diagnóstico foram desenvolvidas ao longo do tempo. Tomografia de coerência óptica é uma delas, a qual por meio do exame, consegue estabelecer e visualizar mudanças na forma e caracterização de tecidos. Especialmente quando a retina e a papila do nervo ocular estão envolvidas. Dessa forma, ele se torna uma ferramenta chave e promissora para detectar esse tipo de câncer frequentemente negligenciado. Além de um princípio não invasivo, a interferometria óptica de baixa coerência é utilizada com o objetivo de reproduzir o estado em que o material se encontra tendo essa alta resolução para análise (Silva, R. V. M., *et al.*, 2022).

Usando um microscópio, pode-se observar células meroblásticas grandes e basofílicas. Existem três arranjos: rosetas *Homer-Wright*, rosetas *Flexner-Wintersteiner* e "fleuretes". As células das rosetas se organizam radialmente, a primeira em torno das fibrilas e a segunda em uma linha vazia. Os "fleuretes" (com menor número atômico) e as de *Flexner-Wintersteiner* são aqueles com foco em fotorreceptores. Por meio dessas estruturas, explora-se o grau de diferenciação tumoral e sua gravidade. Quando 80% do câncer tem rosetas, é claramente diferente. Outra característica crucial da Histopatologia é a detecção de células cancerosas no nervo ocular que servem como sinal de alerta de metástase (Matsumoto, 2022).

PLANO ASSISTENCIAL	
Diagnóstico de Enfermagem	Intervenções de Enfermagem
00155: Risco de Quedas	6490: Instituição de precauções especiais em paciente em risco de ferimentos devido à queda
00245: Suscetibilidade a infecção ou lesão inflamatória no tecido da córnea que pode afetar camadas superficiais ou profundas e que pode comprometer a saúde.	1650: Prevenção ou redução das ameaças à integridade ocular ou visual.
00266: Risco de infecção no sítio cirúrgico.	2920: Minimização do potencial de lesão iatrogênica ao paciente relacionada a um procedimento cirúrgico
00132: Dor Aguda	1410: Amenização ou redução de dor até um nível aceitável para o paciente no período de recuperação imediato após dano

	de tecido por uma causa identificável, como trauma, cirurgia ou lesão
00118: Distúrbio na imagem corporal	5220: Melhora das percepções e atitudes conscientes e inconscientes do paciente com relação a seu corpo
00088: Deambulação prejudicada	0222: Uso de atividades, posturas e movimentos específicos para manter, melhorar ou restaurar o equilíbrio.

Tabela 2 — Diagnósticos de enfermagem da NANDA-I: definições e classificação - 2018-2020. Classificação das Intervenções de enfermagem do NIC: 7ª Edição - 2020

4.4 Tratamento

O tratamento do retinoblastoma ainda é uma questão desafiadora que requer uma análise personalizada com base no estadiamento da Classificação Internacional de Retinoblastoma (ICRB), levando em consideração uma variedade de fatores, incluindo: status de mutação psicológica, social, financeira e genética. Com base na gravidade da doença e na probabilidade de um determinado tratamento ser eficaz, o ICRB divide o retinoblastoma em cinco grupos. O tamanho e a localização das lesões são levados em consideração ao se realizar o tratamento cirúrgico dos tumores intraoculares. Esses tumores intraoculares apresentam alta taxa de recuperação e preservação da visão (Silva R. V. M. *et al*, 2022).

Todos os exames no Brasil são disponibilizados gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde (SUS), incluindo oftalmoscopia indireta (teste do reflexo vermelho ou exame oftalmológico) e fundoscopia. Espera-se que avaliações oftalmológicas periódicas sejam realizadas em todos os pacientes pediátricos, independentemente de terem histórico familiar de RB, destacando alterações da doença e promovendo um potencial diagnóstico precoce da neoplasia. A única maneira de garantir que os sintomas dos estágios iniciais da doença sejam identificados e possam ser tratados de forma eficaz, é realizar esse rastreamento corretamente (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2022; BRASIL EA, *et al.*, 2018).

O tratamento do RB visa preservar a vida do paciente, além de seus olhos e visão. O estágio da doença do paciente determinará se o tratamento é bem sucedido

ou não. Muitas vezes, a conversa adequada e a educação do paciente são necessárias para um resultado adequado e melhora da situação (ADEMOLA-POPOLA DS, *et al.*, 2019).

Após a quimioterapia, a recorrência do retinoblastoma é tipicamente descoberta nos primeiros três anos de tratamento. Pacientes com tumores mais avançados que são localizados posteriormente e têm sementes sub-retinianas na apresentação têm um risco aumentado, mas a recorrência é tipicamente tratável com terapia poupadora (Dalvin, *et al.*, 2020)

Dentre as drogas quimioterápicas de primeira linha para RB, a carboplatina (CP) é um alcaloide que induz apoptose por interferir no reparo do DNA. No entanto, os pacientes que recebem tratamento a longo prazo com CP geralmente desenvolvem resistência aos medicamentos por meio de uma variedade de mecanismos. Como resultado, é urgentemente necessário encontrar novos alvos para aumentar o efeito terapêutico e superar a resistência à terapia do RB. Alternativamente, causar a morte celular dependente da autofagia está surgindo como uma estratégia promissora para a terapia tumoral em alguns cânceres isolados, um método eficaz para se livrar de células tolerantes a drogas, é induzir autofagia de ferroptose, que é um tipo de morte celular oxidativa impulsionada por lipoperoxidação (Liu, Ke, *et al.* 2022).

Outra opção de tratamento seria a quimioterapia IAC, um procedimento complexo e de alto custo normalmente realizado em uma sala de angiografia por um neurocirurgião ou neuro radiologista. O procedimento envolve a aplicação de medicamentos específicos de quimioterapia através de um micro cateter na artéria afetada. O IAC é indicado principalmente para o tratamento de tumores refrativos em pacientes com mais de três meses de vida e para salvar o globo em casos avançados. Outra opção de tratamento é a quimioterapia intravítrea, que tem indicações como a presença de sementes de vítreas refratárias ou recorrentes após outras terapias. Devido à sua eficácia limitada no tratamento de tumores primários, é usado principalmente como terapia de restrição globular e nunca como terapia primária (Silva R. V. M. *et al.*, 2022).

Tipos de tratamento quimioterápico	
Quimioterapia Sistêmica	Quando os medicamentos são tomados por via oral ou injetados em uma veia ou músculo, eles entram na corrente sanguínea e potencialmente afetam as células cancerígenas em todo o corpo. A quimioterapia Sistêmica é usada para reduzir o tamanho do tumor (quimiorredução) e evitar a cirurgia de retirada do olho. Após o quimiorredução, outros tratamentos podem incluir radioterapia, crioterapia, laser terapia ou quimioterapia regional. No entanto, a doença extra orbitária requer quimioterapia intensiva, que pode incluir quimioterapia em altas doses e transplante autólogo de células-tronco com ou sem radioterapia. A quimioterapia sistêmica também pode ser usada para matar quaisquer células cancerígenas que permaneçam após o tratamento inicial ou para matar células cancerosas que estejam além do olho.
Quimioterapia Intravítrea	A quimioterapia intravítrea é a injeção de drogas anticancerígenas diretamente no humor vítreo (substância gelatinosa) dentro do olho. É usado para tratar o câncer que se espalhou para o humor vítreo e não respondeu ao tratamento ou retornou após o tratamento.
Quimioterapia Intravenosa	A quimioterapia intravenosa é a injeção de drogas anticancerígenas diretamente no líquido cefalorraquidiano (LCR). É usado para tratar o câncer que se espalhou para o cérebro.
Quimioterapia Intra-Arterial	A quimioterapia administrada através da artéria oftálmica fornece medicamentos anticancerígenos diretamente no olho. A medicação anticancerígena é administrada por um cateter inserido em uma artéria que leva ao olho. Depois que a medicação é administrada, um pequeno balão pode ser colocado na artéria para bloqueá-la e manter a maior parte da medicação anticâncer confinada perto do tumor. Quando o tumor está apenas no olho ou quando não respondeu a outras formas de tratamento, esse tipo de quimioterapia pode ser usado como tratamento inicial. Em instalações especializadas de tratamento de retinoblastoma, a quimioterapia administrada através da artéria oftálmica é administrada.

Tabela 3 – Tipos de tratamentos quimioterápicos(PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, 2021).

Mesmo após o tratamento da doença, é fundamental manter exames médicos de rotina para evitar qualquer tipo de recorrência. É vital ter em mente que o risco de metástases ocorre simplesmente um ou dois anos após o tratamento ter sido administrado. Por isso, até a criança completar cinco anos de idade, são necessários exames de ressonância magnética (crânio) em casos de doença hereditária, só é feito o diagnóstico de cura passados dois anos sem recorrência do mesmo. Portanto, desenvolver uma rotina de visitas frequentes ao optometrista deve ser adotada pelo resto da vida, devido ao risco de desenvolver complicações futuras como catarata, neuropatia, retinopatia, entre outras (BRASIL EA, *et al.*, 2018).

4.5 Assistência

Os pais são as pessoas mais próximas às crianças, suas emoções afetarão diretamente a qualidade de vida dos pacientes, que por sua vez prejudicam o andamento do tratamento e o prognóstico. O acúmulo de emoções adversas acarreta um ambiente familiar desarmônico, qualidade de vida declinante e falta de desejo de pacientes e familiares em prosseguir com o tratamento. Reduzir a carga de estresse físico e psicológico dos pais, é melhorar a qualidade de vida da família, trazendo assim, benefícios para o tratamento e prognóstico do RB (WU, 2021).

A honestidade e realismo das informações passadas as famílias desde o primeiro momento, contribui significativamente para o desenvolvimento e uma relação franca, transparente e confiável com tais profissionais (AMADOR *et al.*, 2018).

Em uma pesquisa onde familiares de pacientes e ex-pacientes conversaram entre si e foram entrevistados, foram abordados diversos pontos sobre o sofrimento, exclusão e como o processo de auxílio psicossocial poderia ser implementado, segundo a opinião de um dos entrevistados, as consultas psicológicas deveriam ser parte incluídas no tratamento de RB, não nos primeiros dias onde o fluxo de acontecimentos é caótico mas, logo após as primeiras consultas sobre o tratamento, já outro entrevistado expressa sua necessidade de ter alguém para conversar sobre o assunto, alguém que não seja a família, expressa também a pressão que sente devido a esta necessidade de lidar com tudo sozinho (HILL *et al.*, 2018).

A esperança é uma definição ampla que é importante para todos que de alguma maneira enfrentam o câncer. Força interior e poder psicológico são provenientes da esperança que por sua vez, é uma habilidade relevante durante todo o enfrentamento,

auxiliando para que os pais tenham forças para fornecer aos pacientes cuidados, apoio e segurança necessária. A esperança se trata de uma ação positiva que tem influência na atuação e desempenho de uma pessoa, melhorando também a confiança e coragem (ZENG, *et al.*, 2021).

É recomendado que o fluxo de informações no diagnóstico da doença seja unidirecional (dos profissionais para os responsáveis) gerando assim um grau inicial de confiança pautada no entendimento de que aquele profissional é um especialista no assunto. Já quando os responsáveis estão mais calmos e buscando entender mais sobre o assunto, as informações devem ser de mão dupla, conhecendo desta maneira a rotina da família, seus pontos fracos e fortes e estado emocional (AMADOR *et al.*, 2018).

A manutenção da esperança é uma tarefa crítica da enfermagem, quando se cuida de pacientes com câncer é necessário ter a percepção de sua importância e formular estratégias para sua manutenção. O enfermeiro deve minimizar fatores que possam vir a prejudicar a esperança, cultivando assim fatores que possam fortalecer este sentimento tão necessário. As características do trabalho de cuidar também fazem com que os cuidadores permaneçam em um estado de alta pressão e alta carga por muito tempo, o que pode facilmente levar a uma atitude negativa do próprio cuidador durante o tratamento e reabilitação. A avaliação contínua das necessidades espirituais é muito importante para manter a esperança (ZENG *et al.*, 2021).

A falha na divulgação das informações causa um grande desconforto nos familiares que se veem largados em meio ao desconhecido, há relatos de familiares que levaram a criança para fazer exames e só descobriram como seriam realizados no local, não tendo assim a oportunidade de se prepararem para tal. Há a possibilidade de os responsáveis recusarem a realização de procedimentos (como os cirúrgicos) por falta de conhecimento e informações adequadas, comprometendo assim a vida do paciente (AMADOR *et al.*, 2018).

Em uma pesquisa notou-se que sujeitos que agem com prontidão, estão dispostos a agir ativamente, cooperar com a equipe de saúde e tem um posicionamento positivo em relação a reabilitação tendem a ter níveis de esperança mais elevados. O isolamento provou-se prejudicial para os tutores sendo assim, a equipe de saúde deve incentivar o contato com outros familiares e amigos de maneira a expandir a rede de apoio e melhorar os níveis de felicidade (ZENG *et al.*, 2021).

Embora a ansiedade e depressão dos envolvidos possam ser diminuídas por medicamentos, as terapias não farmacológicas podem efetivamente mudar a forma dos pais lidarem com isto, ampliando o conhecimento sobre a doença, aumentando a confiança no tratamento ofertado, aliviando o estresse mental e psicológico além de proporcionar mais tempo e energia para acompanhar seus filhos. Relata-se que terapias não farmacológicas como ioga, terapia cognitivo-comportamental, exercícios aeróbicos, massagens e musicoterapia podem suavizar o estresse dos pais e melhorar a qualidade de vida da família como um todo. As terapias não farmacológicas são fáceis de se realizar e livres de efeitos adversos, tornando-as extremamente apropriadas para aplicação clínica (WU, 2021).

Pessoas com altos níveis educacionais mostraram ter relação com a proatividade em buscar mais sobre a doença, se preparar para os impactos que podem vir a decorrer dela, melhor adaptabilidade, resolução de problemas, menor índice de desenvolvimento de depressão e estresse. Em países onde o acesso a serviços de saúde não é gratuito, o enfrentamento da doença tende a causar um impacto econômico significativo na família, contribuindo assim com o aumento do estresse e do risco de desenvolvimento de um quadro depressivo para todos relacionados ao paciente. (ZENG *et al.*, 2021).

Uma das inúmeras preocupações é sobre o uso da prótese ocular, os tutores e familiares sentem receio do resultado estético, então é importante promover a interação entre as famílias que enfrentam o mesmo problema, os familiares acabam por conhecerem crianças que já tem a prótese chegando a não saber qual é o olho verdadeiro, retirando assim um enorme peso de suas costas, tais encontros podem contribuir não só para o conforto, mas também com esperança, bons momentos e informações (AMADOR *et al.*, 2018).

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A fim de apresentar os resultados desta revisão em um formato sinóptico, elaborou-se um quadro síntese (Quadro 1) que enfatiza informações relevantes dos estudos selecionados.

Quadro 1: Caracterização dos artigos em análise. Recife, Pernambuco, 2022.

AUTOR/ ANO de publicação	TÍTULO	OBJETIVO	CONSIDERAÇÕES
AMADOR, D.D; <i>et al.</i> , 2018	A força da informação sobre retinoblastoma para a família da criança	Entender como a família lida com as informações e o diagnóstico.	A pesquisa traz grandes contribuições sobre como os familiares lidam com todo o processo da doença.
CONSELHO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA (CBO), 2022	Retinoblastoma: oftalmologistas alertam a população sobre cuidados com a saúde ocular das crianças.	Buscar informações sobre as recomendações de um órgão especializado sobre o assunto.	Notou-se que a população, durante o momento de fragilidade, recorre a tratamentos alternativos que podem agravar o caso.
<i>American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus</i> , 2020	Retinoblastoma	Obter uma visão geral de como o retinoblastoma se desenvolve e afeta a criança.	A pesquisa permitiu uma visão mais completa de todo o processo da doença, desde o seu desenvolvimento genético até em como ela afeta a criança e a família
<i>Global Retinoblastoma Study Group</i> , 2020	Global Retinoblastoma Presentation and Analysis by National Income Level	Entender como o retinoblastoma está distribuído de forma global.	Importante para ter um entendimento geral, de como o retinoblastoma é distribuído através de raças, nacionalidades e localidades.
Freitas, R. M., 2019	<i>The pathways of cell cycle regulation in retinoblastoma.</i>	Aprofundar o conhecimento molecular no desenvolvimento	Adquiriu-se conhecimentos aprofundados para melhor conhecimento

		do Retinoblastoma	molecular das formações das estruturas tumorais de forma molecular que contribui com um tratamento mais preciso.
--	--	----------------------	--

Apesar de ser o câncer de olho mais comum em crianças, a frequência é de um em 15.000 -- 20.000 nascimentos, tornando-se um tipo raro de neoplasia (FREITAS, 2019). Enquanto 95% dos casos ocorrem antes dos 5 anos, após esta idade o aparecimento da doença é bastante incomum e se observa uma quantidade escassa de casos na literatura (BRASIL, 2022).

O gene supressor tumoral *RB1* codifica a proteína do retinoblastoma (pRB), que controla a passagem do ciclo celular da fase G1 para a fase S. Essa proteína forma um composto com o fator transcricional E2F, que mantém o ciclo celular preso em G0/G1 (FREITAS, 2019).

Com a passagem do ciclo celular para a fase S e proliferação celular, a fosforilação da proteína RB é desencadeada e o complexo formado com E2F é desfeito, graças à fosforilação de quinases dependentes de ciclina. Toda essa regulação da proliferação celular é regulada não apenas pelo complexo proteico RB e E2F, mas também por proteínas adicionais que participam e/ou interferem nesse processo de controle da divisão celular, como mdm2, mdm4 e proteínas p21p21 (FREITAS, 2019).

Mutações na proteína p53 do gene *RB1* causam retinoblastoma. Entre os anos de 1970 e 1980, o gene *RB1* foi descoberto no cromossomo 13q14 como um gene supressor de tumor *13q14*. No entanto, essas mutações não são exclusivas do RB, pois são encontradas na maioria dos tumores (cerca de 70%) (SILVESTRINI, 2020).

Afecção hereditária, ou familiar, que resulta de uma mutação no gene *RB1* (linhagem germinativa), seguida de uma mutação na linhagem somática, e manifesta-se bilateralmente em cerca de 40% dos casos. O tipo esporádico, ou não hereditário, é causado por duas mutações no cromossomo somático e aparece unilateralmente em cerca de 60% dos casos (SILVESTRINI, 2020).

A menos que seja estabelecido que a criança não tem a alteração do gene *RB1*, uma criança com histórico familiar deve fazer exames oftalmológicos de rotina desde o início da vida para verificar se há RB. Se for detectado precocemente, o jovem

pode necessitar de terapia menos intensiva (*PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, 2021*)

Quando a visão de uma criança é alterada ou anormal, ela sofre, resultando em dificuldades na compreensão de conceitos básicos e possivelmente levando a déficits substanciais no desenvolvimento cognitivo e físico da criança. Dada a rapidez com que os sistemas visuais de uma criança se desenvolvem durante o primeiro ano de vida, o teste de acuidade visual deve começar o mais rápido possível. Estima-se que 35 mil jovens em nosso país sejam cegos e 140 mil tenham visão limitada, sendo 15 a 20% desses casos decorrentes de causas evitáveis. O Teste do Reflexo Vermelho (TRV), que é realizado em alguns estados na maternidade, é uma das medidas estatísticas (NASCIMENTO, 2020)

Devido à perda da visão central causada pelo tumor em crescimento, as crianças podem desenvolver estrabismo ou desalinhamento ocular. Tais indicações de apresentação são difundidas em ambos os tipos hereditários e não hereditários da doença, e reconhecê-los precocemente é fundamental para o diagnóstico e a terapia precisos. A falta de acesso à saúde em países subdesenvolvidos pode causar um atraso considerável no diagnóstico, e as crianças podem apresentar quadros extraoculares. Isso não só diminui as taxas de retenção de visão e preservação ocular, mas também aumenta a morbidade e mortalidade da doença para esses jovens (GUDISEVA *et al.*, 2019).

A utilização desse teste no período neonatal avalia distúrbios que podem impactar na visão, no desenvolvimento e no desempenho acadêmico, evitando que a vida da criança seja prejudicada. Os problemas de visão das crianças têm consequências negativas para o seu desenvolvimento de aprendizagem, bem como para o seu bem-estar físico e psicológico, destacando a importância da realização do teste como detecção precoce e prevenção (NASCIMENTO, 2020).

Leucocoria, um reflexo branco visto através da pupila, e estrabismo, ou olhos desalinhados, são as indicações iniciais mais prevalentes de RB. A detecção precoce desses indicadores de câncer de olho é fundamental para que as crianças com a doença tenham um prognóstico positivo. O RB é frequentemente detectado tardiamente em áreas onde o conhecimento dessas indicações é limitado e o acesso aos cuidados de saúde é difícil. O sintoma mais prevalente na apresentação nessa situação é a proptose, que ocorre quando o tumor força o olho a se projetar da órbita (GUDISEVA *et al.*, 2019).

Ressalta-se que o TRV pode ser administrado por enfermeiros durante as consultas de puericultura na Estratégia Saúde da Família (ESF), desde que devidamente instruídos. Se o teste não for feito com sucesso devido a prováveis dúvidas ou alterações, a criança deve ser encaminhada a um oftalmologista para confirmar o diagnóstico. O exame é chamado de reflexo vermelho-alaranjado porque é realizado com iluminação direta alinhada na pupila dilatada, resultando em um brilho vermelho-alaranjado uniforme. O eixo óptico deve estar livre de obstruções à entrada e saída de luz pelo orifício pupilar para verificar a reação; se o reflexo estiver vermelho, indica que o resultado não foi alterado (NASCIMENTO, 2020).

A terapia do RB está em constante evolução e o tratamento pode variar de um hospital para outro em todo o mundo. No entanto, todos os especialistas têm os mesmos objetivos fundamentais de preservar a vida e prevenir doenças metastáticas, seguidos pela preservação do globo ocular e, por último, otimização da visão. Quando a doença é detectada no estágio intraocular, os medicamentos atuais têm altas taxas de sobrevida. Os medicamentos se concentram em melhorar a preservação do globo e fornecer o melhor resultado possível de acuidade visual. Em centros com um arsenal completo de opções terapêuticas, o aprimoramento desses procedimentos curativos resultou em taxas de cura excepcionais de salvamento a nível mundial (ANCONA-LEZAMA, 2020).

Devido à grande variedade de distúrbios potenciais que afetam o globo ocular, como catarata, glaucoma, toxoplasmose, descolamento de retina e assim por diante, o TRV não confirma o diagnóstico de RB. Seu valor decorre do fato de retratar mudanças no olho, permitindo uma análise mais aprofundada do assunto (NASCIMENTO, 2020).

O diagnóstico de RB é feito por um oftalmologista pediátrico por meio do exame de fundo de olho. Quando a doença é confirmada, é realizado um teste genético para determinar se é hereditário ou esporádico. Diferentemente dos demais tumores, o diagnóstico de RB é feito sem confirmação histopatológica via biópsia, pois a amostra intraocular não pode ser removida. A confirmação é feita com um exame de imagem de retina completo, com a criança necessitando de anestesia geral. Além disso, existem exames que podem auxiliar no diagnóstico e extensão tumoral, como a ultrassonografia bidimensional, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (SILVESTRINI, 2020).

O estadiamento é o procedimento para determinar se o câncer se moveu do olho para outras regiões do corpo. As informações adquiridas ao longo do processo de estadiamento são usadas para identificar se o retinoblastoma está contido no olho (intraocular) ou se sofreu metástase para fora do olho (extraocular). Para organizar o tratamento, é crucial saber em que estágio o carcinoma se encontra. Os resultados dos testes e procedimentos de diagnóstico do câncer são frequentemente utilizados para estadiar a doença (*PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, 2021*).

Nas últimas décadas, o tratamento do retinoblastoma melhorou muito, com maior ênfase na preservação ocular e da visão. Apesar dos avanços em nossa capacidade de preservar o olho, essas técnicas de conservação ocular só devem ser usadas se não houver sinais clínicos de alto risco que impliquem que continuar com esse curso de tratamento coloque a criança em risco de desenvolver doença metastática. Dentre os sintomas clínicos de alto risco estão: olhos que estão funcionais e fisicamente devastados por tumores, não têm visão do tumor ou de outras estruturas oculares devido a hemorragia vítrea ou necrose tumoral extensa, ou têm glaucoma neovascular (*GUDISEVA et al., 2019*).

A primeira linha de tratamento é a quimioterapia, que exige o entendimento do ciclo tumoral celular para garantir a eficácia do tratamento e a aplicação adequada dos medicamentos, que visam impedir o crescimento e proliferação de células cancerígenas. Tratamentos recentes visam atingir alvos específicos a fim de reduzir o tamanho do tumor, promover a morte de células cancerígenas por falta de suprimento sanguíneo (redução da angiogênese) e reduzir os efeitos colaterais gastrointestinais (*SILVESTRINI, 2020*).

A quimioterapia é um tratamento contra o câncer que envolve a administração de produtos químicos às células cancerígenas para limitar seu crescimento, matando ou impedindo-as de crescer. A quimioterapia é administrada de diferentes maneiras, dependendo do estágio e da localização do câncer no corpo. Existem variados tipos de quimioterapia a ser aplicada, como por exemplo: Quimioterapia Sistêmica; Quimioterapia Regional; Quimioterapia de Infusão da artéria oftálmica; Quimioterapia intravítrea e Quimioterapia intratecal. As drogas que têm sua utilização aprovada no tratamento do RB são a Ciclofosfamida e o composto CEV (Carboplatina, etoposido fosfato, Sulfato de Vincristina) (*PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, 2021*).

A quimioterapia intravenosa protege o paciente contra metástases e pineoblastoma a longo prazo, a quimioterapia intra-arterial permite a recuperação do

globo ocular e a quimioterapia intravítrea reduz e elimina as sementes vítreas. Em comparação com a quimioterapia intravenosa, a quimioterapia intra-arterial tem uma entrega farmacológica 10 vezes maior. O uso de quimioterapia intravenosa tem sido associado a uma variedade de efeitos colaterais, incluindo neutropenia durante o tratamento e a possibilidade de desenvolver leucemia mieloide aguda alguns anos após o tratamento, os quais podem ser evitados com o uso de quimioterapia intravítrea. (SILVESTRINI, 2020).

O uso de frio intenso para eliminar o tecido aberrante é conhecido como crioterapia. Uma pequena sonda de metal é colocada na superfície do olho perto do tumor e resfriada abaixo de zero, congelando e matando as células cancerígenas. A crioterapia é mais comumente usada para tratar pequenos tumores de retinoblastoma na frente do olho. A crio cirurgia é outro nome para este tipo de tratamento. Já o uso de calor para matar células cancerosas é conhecido como termoterapia. Um feixe de laser focado através da pupila dilatada ou na parte externa do globo ocular pode ser usado para aplicar a termo terapia. A termo terapia pode ser usada sozinha ou em combinação com quimioterapia para tratar pequenos cânceres. Esse tratamento é um tipo de Terapia a Laser (*PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, 2021*).

A consolidação com outras terapias direcionadas, como terapia com laser vermelho ou verde, crioterapia, quimioterapia intravítrea para semeadura de tumores no vítreo ou braquiterapia para tumores localizados, às vezes é necessária com qualquer um dos regimes. A radioterapia de feixe externo, que já foi o padrão de tratamento para esses pacientes, agora é usada apenas em casos extremamente raros, geralmente quando o tumor retornou no olho sobrevivente final. As decisões de tratamento são atualmente tomadas apenas com base em achados clínicos (GUDISEVA *et al.*, 2019).

O principal benefício é a proteção a longo prazo contra o surgimento de um segundo câncer, metástase e pineoblastoma. As desvantagens incluem o potencial de neurotoxicidade, mielossupressão e desenvolvimento de cistite hemorrágica. Alopecia transitória, citopenia, febre, leve toxicidade sistêmica, êmese, constipação, pneumonia por *Pneumocystis jirovecii*, neutropenia, trombocitopenia, ototoxicidade e nefrotoxicidade (SILVESTRINI, 2020).

Em razão de sua complexidade, deve ser tratado apenas por um oncologista ocular capacitado no tratamento de RB, o tratamento demanda atuação multidisciplinar e pode ser composta por enfermeiros, oftalmologistas, oncologistas,

profissionais de saúde mental, assistentes sociais, geneticistas etc. (*American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus*, 2020).

Muitas vezes a família da criança passa pela intensificação do sofrimento devido à falta de informações, o sofrimento familiar começa quando se percebe alguma alteração nos olhos da criança, ao levá-la ao clínico é encaminhada para fazer exames sem saber exatamente o que se está procurando, após saírem com os resultados são encaminhados a um serviço especializado onde finalmente descobrem o que está acontecendo. Estes acontecimentos dão origem a sentimentos como ansiedade, insegurança e impotência uma vez que a família é posta em uma posição de espectador que nada pode fazer além de esperar, e mesmo quando finalmente é informada sobre os fatos, é tomada por uma forte sensação de perda e associam automaticamente o câncer a morte, neste momento é importante que os profissionais da saúde deem o tempo e auxílio necessário para que os familiares assimilem as novas informações (AMADOR *et al.*, 2018).

A população deve confiar apenas nos cuidados e orientações médicas sobre o assunto, especialistas alertam para o perigo no uso de tratamentos alternativos para doenças oculares uma vez que não se tem comprovação científica, havendo a possibilidade de agravamento do caso ou adiamento do tratamento correto comprometendo assim o prognóstico, a visão, as chances de cura e até a vida (CONSELHO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA, 2022).

O enfermeiro como elo principal entre a família e o médico, deve orientar e esclarecer quaisquer dúvidas que possam vir a ocorrer sobre o tratamento, estabelecendo uma comunicação efetiva e clara que irá fortalecer o vínculo com a família. O vínculo contribui para a diminuição da ansiedade, aumento da confiança nos profissionais de saúde, da participação da família nos cuidados ao paciente e geração de esperança na reversão do caso. Caso o enfermeiro falhe no compartilhamento de informações e criação de vínculo, a família tende a procurar informações de forma autônoma com conhecidos e na internet, estas informações costumam não serem confiáveis, muitas vezes mostrando casos avançados da doença onde não há possibilidade de melhora no prognóstico o que contribui ainda mais para o pânico e sofrimento da família (AMADOR *et al.*, 2018).

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Embora os enfermeiros tenham função primordial no diagnóstico, tratamento e acompanhamento do RB, foi observado que as ações de enfermagem no campo oftalmológico ainda são muito tímidas e escassas, os artigos em sua grande maioria citam os enfermeiros apenas como elo entre a família e informações ou no acompanhamento da doença.

Com os avanços tecnológicos dos últimos anos, tornou-se possível a identificação de novos biomarcadores, surgindo novas possibilidades de tratamento da doença, atenuando a dependência a quimioterapia. Dentre as novas formas sendo disseminadas, estão a foto coagulação a laser (verde e vermelha); termoterapia; crioterapia; entre outras, dependendo do estágio e do planejamento do tratamento.

Por fim, recomendamos que sejam criadas estratégias para estimular o interesse da enfermagem pela educação continuada, e por patologias raras ou pouco difundidas, uma vez que, o aprimoramento do conhecimento do profissional pode melhorar significativamente o prognóstico e o quadro clínico.

REFERÊNCIAS

AMADOR, D.D; MARCÍLIO, A.C; SOARES, J.S.S; MARQUES, F. R. B. ; DUARTE, A. M. ; MANDETTA, M. A. **A força da informação sobre retinoblastoma para a família da criança**. Acta Paulista de Enfermagem, [S.L.], v. 31, n. 1, p. 87-94, fev. 2018. FapUNIFESP (SciELO) Disponível: <https://www.scielo.br/j/ape/a/mpvVrLnjHYJzMQTwrn8RsdM/?lang=pt>. Acesso em: 17 mar. 2022.

ANCONA-LEZAMA, D.; DALVIN, L. A.; SHIELDS, C. L. *Modern treatment of retinoblastoma: A 2020 review*. **Indian journal of ophthalmology**, 2356–2365., [S. l.], p. 2356-2365, 20 nov. 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33120616/>. Acesso em: 30 abr. 2022.

Assis Brasil, Eduardo Silva de et al. «**Retinoblastoma: atualização sobre avaliação diagnóstica e tratamento**». Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/porta1/resource/pt/biblio-995875>. Acesso em: 18 set. 2022

BUTCHER, Howard K.; DOCHTERMAN, Joanne M.; BULECHEK, Gloria M.; WAGNER, Cheryl M. **NIC - Classificação das Intervenções de Enfermagem**. 7°. ed. [S. l.]: GEN Guanabara Koogan, 2020. 440 p. ISBN 8595151296. *E-book* (440 p.).

CONSELHO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA (CBO). (ed.). **Retinoblastoma: oftalmologistas alertam a população sobre cuidados com a saúde ocular das crianças**. 2022. Disponível em: <https://cbo.net.br/2020/retinoblastoma-oftalmologistas-alertam-a-populacao-sobre-cuidados-com-a-saude-ocular-das-criancas?page=retinoblastoma-oftalmologistas-alertam-a-populacao-sobre-cuidados-com-a-saude-ocular-das-criancas>. Acesso em: 17 mar. 2022.

Dalvin, Lauren A., et al. «**Risk Factors for Tumor Recurrence Following Primary Intravenous Chemotherapy (Chemoreduction) for Retinoblastoma in 869 Eyes of 551 Patients**». Disponível em: <https://journals.healio.com/doi/10.3928/01913913-20200417-01>. Acesso em 18 set. 2022.

Didi Fabian, Ido, et al. «**Epidemiological and Genetic Considerations in Retinoblastoma**». Disponível em: <https://www.intechopen.com/chapters/67561>. Acesso em: 18 set. 2019.

FREITAS, R. M. **The pathways of cell cycle regulation in retinoblastoma. As vias de regulação do ciclo celular em retinoblastoma**. 2019. 1 v. Tese (Doutorado) - Curso de Biologia Celular e Molecular, Fundação Oswaldo Cruz, Instituto Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro. Laboratório de Epidemiologia de Malformações Congênitas Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil, 2019. Disponível em: <https://www.rbac.org.br/artigos/the-pathways-of-cell-cycle-regulation-in-retinoblastoma/>. Acesso em: 15 mar. 2022.

Global Retinoblastoma Study Group. **Global Retinoblastoma Presentation and Analysis by National Income Level**. *JAMA Oncol.* 2020;6(5):685–695. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamaoncology/fullarticle/2761957>. Acesso em: 17 set. 2022.

GUDISEVA, H. V. *et al.* **Next-Generation Technologies and Strategies for the Management of Retinoblastoma**. [S. l.], p. 1032, 11 dez. 2019. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6947430>. Acesso em: 3 maio 2022.

HERDMAN, T. Heather; KAMITSURU, Shigemi. **Diagnóstico de Enfermagem da NANDA-I**. 11. ed. [S. l.]: Artmed, 2018. 488 p. ISBN 9788582715031. *E-book* (488 p.).

HILL, J.A.; GEDLEH, A.; LEE, S. *et al.* **Knowledge, experiences and attitudes concerning genetics among retinoblastoma survivors and parents**. *Eur J Hum Genet.* 26, 505–517, 29 jan.2018. Disponível em: <https://www.nature.com/articles/s41431-017-0027-9>. Acesso em: 07 set. 2022.

LIMA, E. **Retinoblastoma: o tumor ocular mais comum em crianças**. 2022. Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente. Disponível em: <http://www.iff.fiocruz.br/index.php/8-noticias/822-retinoblastoma>. Acesso em: 17 mar. 2022.

LINO, Carla Cristine Tescaro Santos; MENDONCA, Michelle Maia. **Criança com retinoblastoma atendida em sala de recursos multifuncional - DV**. *Rev. psicopedag.*, São Paulo, v. 38, n. 117, p. 375-391, dez. 2021. Disponível em <http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-84862021000300007&lng=pt&nrm=iso>. Acesso em 18 set. 2022.

Liu, Ke, *et al.* «**Induction of Autophagy-Dependent Ferroptosis to Eliminate Drug-Tolerant Human Retinoblastoma Cells**». Disponível em: <https://www.nature.com/articles/s41419-022-04974-8>. Acesso em: 18 set. 2022.

Matsumoto, Caroline Mary, *et al.* «**O ESTUDO DA PATOGÊNESE E DA HISTOPATOLOGIA DO RETINOBLASTOMA NO CENÁRIO DE PESQUISA**

CIENTÍFICA BRASILEIRA: UMA REVISÃO DE LITERATURA», 2022. Disponível em: <https://editoraime.com.br/revistas/index.php/rem/article/view/3210>. Acesso em 17 set. 2022.

NASCIMENTO, D. F.; JUNIOR, U. M. L.; SILVA, M.L.; QUENTAL, O. B. **A importância do teste do olhinho para a triagem de doenças oculares no período neonatal: Revisão integrativa. 2020. *Brazilian Journal of Production Engineering - BJPE*, 6(6), 69–79. Disponível em: <https://periodicos.ufes.br/bjpe/article/view/31062>. Acesso em 19 abr. 2022.**

INSTITUTO NACIONAL DO CÂNCER (*EUA, MD, Bethesda*). ***Retinoblastoma Treatment (PDQ®)***. Titular: *National Cancer Institute*. Depósito: 21 out. 2021. Concessão: 26 jun. 2015. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK65754.19/>. Acesso em: 2 maio 2022.

RETINOBLASTOMA. Minnesota: American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus, 2020. Disponível em: <https://aapos.org/glossary/retinoblastoma>. Acesso em: 15 mar. 2022.

RETINOBLASTOMA: ATUALIZAÇÃO SOBRE AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA E TRATAMENTO. Porto Alegre: Acta Médica (Porto Alegre) / Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Hospital São Lucas.-- (1977) - (2018) -- Porto Alegre Issn 0103-5037, v. 2, n. 39, 2018. Disponível em: <https://ebooks.pucrs.br/edipucrs/acessolivre/periodicos/acta-medica/assets/edicoes/2018-2/arquivos/pdf/37.pdf>. Acesso em: 15 mar. 2022.

RETINOBLASTOMA: DIAGNÓSTICO PRECOCE PREVINE CEGUEIRA INFANTIL. Brasil: Ministério da Saúde, 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2022/fevereiro/retinoblastoma-diagnostico-precoce-previne-cegueira-infantil>. Acesso em: 15 mar. 2022.

ROSSETTO, J. D. *et al.* ***Brazilian guidelines on the frequency of ophthalmic assessment and recommended examinations in healthy children younger than 5 years.*** Arquivos Brasileiros de Oftalmologia, [S.L.], v. 84, n. 6, p. 561-568, jun. 2021.

GN1 Genesis Network. Disponível em:
<https://www.scielo.br/j/abo/a/7sCCbDbqpSRZCDd6CQS8M3K/?format=pdf&lang=en>.
 Acesso em: 15 mar. 2022.

Silva R. V. M. *et al.* **Tratamento e diagnóstico do retinoblastoma: uma revisão narrativa.** Disponível em:
<https://acervomais.com.br/index.php/medico/article/view/10443/6298>. Acesso em: 18 set. 2022.

SILVESTRINI, B. R. **Levantamento bibliográfico do tratamento quimioterápico para retinoblastoma,** 2020 Disponível em:
<https://repositorio.ufmg.br/bitstream/1843/39839/1/TCC%20-%20B%C3%A1rbara%20Reis%20Silvestrini%20-%20FINAL.pdf> Acesso em: 18 abr. 2022).

WU L.; XIANG X.; GUO H.; TAN H. ***The effect of non-pharmacological interventions on psychological stress and quality of life of parents of children with retinoblastoma: a protocol for systematic review and meta-analysis.*** *Medicine.* v.100:51, p. e28148, 23 dez.2021. Disponível em: https://journals.lww.com/md-journal/Fulltext/2021/12230/The_effect_of_non_pharmacological_interventions_on.39.aspx. Acesso em: 07 de set. 2022.

Zeng C.; Cao W.; Zhao T.; Li L.; Hou L. ***Hope level and associated factors among parents of retinoblastoma patients during COVID-19 pandemic: a cross-sectional study.*** *BMC Psychiatry.* V.21(1):391. 06 ago.2021. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8343352/?report=reader>. Acesso em: 17 de set. 2021.