

Linfoma Orbitário - estudo clínico de cinco casos

Orbital lymphoma - clinical study of five cases

Thelma Luize Pinto de Oliveira. ⁽¹⁾
Paulo Góis Manso. ⁽¹⁾
Oswaldo Ignácio Tella Junior. ⁽²⁾
Roberto Segreto. ⁽³⁾

RESUMO

Foram avaliados cinco casos de linfoma orbitário, no período de agosto de 1985 a agosto de 1990, no ambulatório de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina, sendo que três pacientes apresentaram-no restrito à órbita e dois com acometimento sistêmico, também.

Todos os pacientes foram avaliados clinicamente, submetidos a tomografia computadorizada de órbita, biópsia incisional e estadiamento.

O tratamento baseou-se em radioterapia e quimioterapia.

Palavras-chave: Proptose, linfoma orbitário.

INTRODUÇÃO

A órbita pode ser sede de tumores linfóides benignos como os pseudo tumores, ou de tumores malignos como os linfomas. Essas lesões podem levar a confusão clínica em relação ao diagnóstico anatomopatológico, pelo fato da órbita ser um sítio extra nodal de tumores linfóides (Spencer, 1985).

Atualmente, para melhor esclarecimento desses tumores linfóides, estão sendo empregadas técnicas de imunopatologia e de microscopia eletrônica. Os linfomas podem ocorrer nas regiões: palpebral, conjuntiva, glândula lacrimal, dentro do globo ocular ou do tecido orbitário. (Stephem, 1983).

Pelo fato dos tecidos orbitários não apresentarem linfonodos, qualquer massa linfóide dentro da órbita é considerada extremamente anormal e isto pode explicar porque 60% dessas lesões são secundárias a lesões linfoproliferativas extra-orbitárias (Spencer, 1985). Por outro lado, em locais onde existem linfonodos ou uma população "fixa" de tecido linfóide, como a pálpebra e a

conjuntiva, há um substrato anatômico capaz de sofrer hiperplasia, explicando, desse modo, porque 90% dessas lesões são localizadas, e não parte de uma doença sistêmica.

RELATO DOS CASOS

Neste trabalho foram descritos cinco casos de linfoma orbitário em pacientes com idade variando de 46 a 60 anos, no período de 1985 a 1990, sendo três do sexo feminino e dois do sexo masculino, todos submetidos a biópsia, estadiamento, acompanhamento e tratamento baseado em rádio e quimioterapia.

Paciente 1 - G.M, 60 anos, sexo masculino, branco. Queixava-se de proptose progressiva no olho esquerdo há oito anos, com baixa acuidade visual.

Ao exame: AV - OD: 0,7. OE: Percepção luminosa (PL).

Proptose de 9mm do olho esquerdo, em relação ao olho direito, com globo ocular desviado inferiormente.

Ecografia de órbita esquerda: presença de massa hipocogênica bem delimitada em porção retrobulbar.

⁽¹⁾ Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

⁽²⁾ Disciplina de Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina.

⁽³⁾ Disciplina de Radioterapia da Escola Paulista de Medicina.

Endereço para correspondência: Rua Botucatu, 822 - 04023 São Paulo, SP.



Figura 1 - Aspecto de um paciente apresentando proptose axial e hiperemia periorbitária.

Tomografia computadorizada (TC): Presença de massa sólida retrobulbar e que se anteriorizava junto à região temporal superior do OE. Realce homogêneo após injeção E.V. de contraste.

Exame Anatomopatológico (AP): Linfoma Linfocítico bem diferenciado (Rappaport), ou linfoma maligno de pequenas células (Working Formulation).

Paciente 2 - M.L.F., 49 anos, sexo feminino, branca. História de inchaço na pálpebra inferior do olho esquerdo, há cinco anos.

Ao exame: Acuidade Visual OD: 0,8. OE: 0,4

Proptose axial de 5mm do olho esquerdo.

Presença de edema e eritema na pálpebra inferior do olho esquerdo, com massa indolor, palpável, de consistência fibroelástica, nodular não aderida à pele.

Ultrassom: Espessamento difuso da musculatura ocular extrínseca do OE (sugeriu-se TC para melhor avaliação).



Figura 2 - Ultrasonografia de órbita mostrando espessamento difuso da musculatura ocular extrínseca.

TC: Espessamento difuso da musculatura extrínseca da órbita, comprometendo a gorduraintraconal à esquerda. Espessamento do nervo óptico. Esclera sem alterações visíveis na T.C.

Anatomopatológico: Linfoma Linfocítico bem diferenciado (Rappaport) ou linfoma maligno de pequenas células (Working Formulation).

Paciente 3 - N.G.F., 56 anos, sexo feminino, parda. Veio com queixa de baixa de visão e proptose do olho esquerdo há 2 anos.

Já o exame apresentava Acuidade Visual de: OD: 0.7. OE: Percepção de luz com boa projeção.

Proptose de 5mm do olho esquerdo, com globo ocular desviado temporalmente.

O exame de Tomografia Computadorizada de Órbita mostrou massa hiperdensa na região nasal de órbita esquerda.

O exame anatomopatológico mostrou Linfoma Linfocítico Difuso bem Diferenciado (Rappaport), ou linfoma maligno de pequenas células (Working Formulation).

Paciente 4 - J.L.P., 46 anos, sexo masculino, pardo. Chegou queixando-se de proptose do olho esquerdo há 30 dias e perda da visão neste olho.

Acuidade Visual de: OD: 0.9. OE: sem percepção luminosa.

Proptose do olho esquerdo de 8 mm, com sinais inflamatórios periorbitários a esquerda. O quadro evoluiu com dor respondendo inicialmente a corticosteróides.

A Tomografia Computadorizada de órbita revelou lesão hiperdensa retrobulbar.

O exame anatomopatológico mostrou Linfoma de Grandes Células (Working Formulation) ou Histiocítico (Rappaport).

Paciente 5 - V.B.S., 48 anos, sexo feminino, branca. Paciente com história de tumoração na pálpebra superior direita há 7 meses.

Acuidade Visual de: OD: 0.9. OE: 1.0.

O olho direito estava desviado para a região nasal inferior, com limitação supra e dextroversão.

TC: massa irregular, hiperdensa em

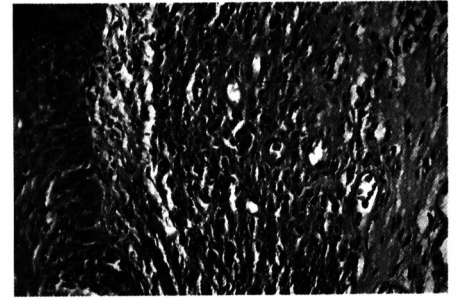


Figura 3 - Fotomicrografia mostrando infiltrado de células infóides.



Figura 4 - Imagem de tomografia computadorizada da órbita mostrando lesão localizada em região de glândula lacrimal, deslocando o globo ocular inferiormente.

região lateral superior da órbita direita.

AP: Linfoma Linfocítico bem diferenciado (Rappaport) ou linfoma maligno de pequenas células (Working Formulation).

RESULTADOS

A média de idade dos pacientes foi de 53 anos, sendo que o paciente mais jovem tinha 46 anos e o mais velho 60 concordando com dados da literatura (Spencer, (1985). Não se encontrou prevalência em relação ao sexo.

O tempo de história variou de um mês a oito anos. Em três casos houve perda considerável da acuidade visual.

Para o estadiamento dos pacientes foram realizados: Exame físico geral, hemograma e VHS, dosagem sérica de sódio, potássio, uréia, creatinina, TGO, TGP, bilirrubina total e frações, fosfatase alcalina, gama glutamil transferase e desidrogenase láctica; atividade de protrombina, eletroforese de proteínas e dosagem

de alfa glicoproteína ácida; urina I, raio X de tórax (póstero-anterior e perfil), ultrassonografia e tomografia computadorizada de abdome, mielograma e biópsia de medula óssea.

A linfangiografia de abdome era realizada caso os exames anteriores mostrassem comprometimento abdominal.

Com base nestes exames, estabeleceu-se que dois pacientes apresentavam comprometimento sistêmico (pac. 3 e 4).

O paciente 3 apresentava adenomegalia difusa e na biópsia de medula óssea havia infiltrado de linfócitos displásicos. No paciente 4 foram observadas esplenomegalia e infiltração medular. Os demais tumores foram classificados linfomas primários de órbita.

Os resultados do estudo em questão estão demonstrados na tabela abaixo.

DISCUSSÃO

O linfoma é um infiltrado difuso ou nodular de linfócitos imaturos ou atípicos, que na região orbitária pode levar a grande dificuldade na diferenciação entre outros infiltrados linfocitários benignos, devido a ausência de linfonodos pré-formados dentro da órbita ou da glândula lacrimal.

A determinação sobre a benignidade ou malignidade da lesão deve ser baseada

na citomorfologia, uma vez que aspectos aplicáveis na interpretação de lesões originadas dentro dos linfonodos, como destruição da arquitetura pré-existente ou invasão da cápsula, não são possíveis devido a ausência dos linfonodos na órbita. (Spencer, 1985).

A maioria dos linfomas de órbita é não Hodgkin, e esse grupo de linfomas é subdividido baseado no grau de maturação celular e outras características tumorais. (A.A.O. section 3 1991).

Nesta casuística foram observados quatro pacientes com linfomas linfocíticos bem diferenciado e apenas um caso de linfoma de grandes células.

O tempo de evolução da lesão nos pacientes variou de 30 dias em um, e nos demais de sete meses a oito anos.

Outros autores encontraram como tempo de aparecimento dos sintomas a média de seis meses (Yeo, 1982).

Registrou-se grave diminuição da acuidade visual, em três pacientes, ao contrário do que foi observado por outros autores (A.A.O. section 9 - 1991), provavelmente devido ao longo período que os pacientes levaram para procurar auxílio médico, sendo que esses pacientes apresentavam proptose grave, secundária à presença de grande massa tumoral que levou à baixa de visão por provável compressão do nervo óptico.

Observou-se que quatro pacientes apresentavam tumor retrocular e apenas um em região orbitária de glândula lacrimal, ao contrário do que é citado na literatura (Yeo, 1982), devido à presença de uma população difusa de células linfóides entre os ductos e ácinos desta.

Em dois pacientes havia sinais inflamatórios (pacientes 2 e 4), com queixa de dor, o que não é achado freqüente (Spencer, 1985).

Em três pacientes, as lesões eram palpáveis através das pálpebras, todas de consistência fibro-elástica.

A biópsia das lesões mostrava tumores com aspecto de "carne de peixe", com coloração variando do amarelo ao vermelho, proporcional à vascularização (Spencer, 1985).

As imagens mostradas pelo exame de tomografia computadorizada eram homogêneas, únicas, em contato com a musculatura ocular extrínseca e septo orbitário, porém sem deslocar essas estruturas ou causar destruição óssea (A.A.O. section 9 - 1991).

Os exames de ultrassonografia não foram elucidativos isoladamente, e tiveram que ser complementados por tomografia computadorizada.

Como esses linfomas foram diagnosticados inicialmente na órbita, uma investigação rigorosa do sistema linforeticlar foi efetuada em todos os pacientes pela disciplina de Hematologia do Hospital São Paulo, a fim de estádiá-los.

Todos os pacientes foram submetidos a tratamento quimio e radioterápico, tendo quatro deles apresentado boa resposta terapêutica (casos de linfoma linfocítico bem diferenciado - considerados de baixa malignidade). Apenas o paciente 4, portador de linfoma linfocítico de grandes células considerado de maior malignidade (Jaffe, 1985), foi a óbito aos quatro meses de evolução da doença.

Como complicação da radioterapia notamos a presença de ceratite actínica em três casos (casos 1, 2 e 5). A quimioterapia levou à neurotoxicidade em um caso, (caso 2).

TABELA - RESULTADOS

	PACIENTES				
	1	2	3	4	5
Idade (anos)	60	40	56	46	40
Sexo	M	F	F	M	F
Tempo de história	8 anos	5 anos	2 anos	1 mês	7 meses
Local do tumor	retrobulbar e anterior	retrobulbar e anterior	órbita nasal	retrobulbar	glândula lacrimal
Acuidade visual	PL	0.4	PL	S/PL	0.9
Dor	não	não	não	sim	não
Sinais Inflamatórios	não	sim	não	sim	não
Exoftalmometria (diferença)	9mm	5mm	5mm	8mm	aus.
Comprometimento sistêmico	não	não	sim	sim	não
Tipo histológico	Linf. bem diferenciado	Linf. bem diferenciado	Linf. bem diferenciado	Linf. grandes células	Linf. bem diferenciado

Frente a uma lesão expansiva da órbita o linfoma deve ser sempre lembrado, sobretudo pela sua apresentação clínica semelhante ao pseudotumor, e pela resposta transitória que pode apresentar aos corticosteróides. O diagnóstico precoce realizado por biópsia da lesão e o tratamento instituído logo a seguir, com certeza aumentam as possibilidades de cura e sobrevida dos pacientes.

SUMMARY

In this article we evaluate five patients with orbital lymphoma in the period between August 1985 - August 1990.

Three patients have only primary orbital lymphoma and two of them have systemic disease either.

All patients were submitted to clinical exam, computerized tomography, incisional biopsy and stagement.

They were treated with radio and chemotherapy.

Key words: Proptosis, Orbital Lymphoma.

AGRADECIMENTOS

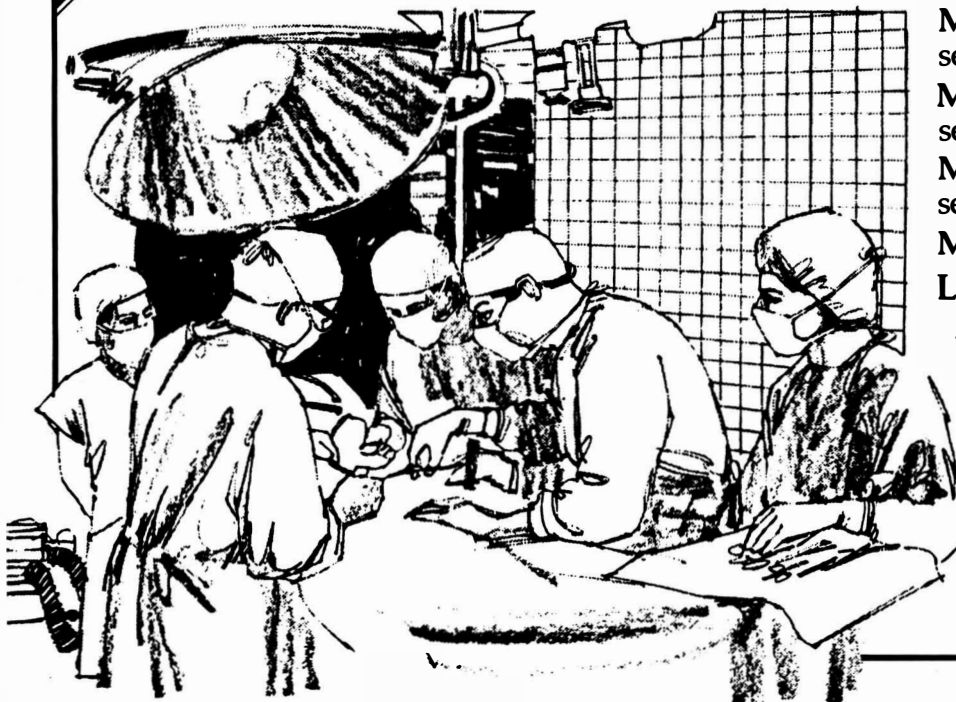
Ao Prof. Dr. Henrique Lederman, às Dras. Maria Tereza Cruz Lourenço e Angela Maria Borri do Departamento de Diagnóstico por Imagem da Escola Paulista de Medicina sem os quais esse trabalho não poderia ser sido realizado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. SPENCER, W. H.: *Ophthalmic Pathology - An Atlas and Text Book*. 3.a ed. 1985 - p. 2663-2711.
2. AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY. Section 3. *Intra ocular inflammation, uveitis and ocular tumors*. 1990-1991 - p. 75.
3. YEO, J. H.; JAKOBIEC, F.A.; ABBOTT, G. F.; TROKEL, S. L. Combined Clinical and computed tomographic diagnosis of orbital lymphoid tumors. *Am. J. Ophthalmol.* 94 : 235 - 245, 1982.
4. AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY. Section 9. *Orbit, eye lids and lacrimal system*. 1990 -1991 - p. 103 - 106.
5. STEPHEN, J. Q.; NEUDELSON, G.; RISA, B.; GREEN, W. R.; *Cancer Intra Ocular Lymphomas - Natural History Based on a Clinico pathologic Study of Eight Cases and review of the literature*. September 1983 vol. 52 n.5.
6. JAFFE, E.S. *Surgical Pathology of the Lymph nodes and related Organs* - 1985. vol. 16 p. 138-139.

A Alcon de olho na cirurgia

Sistemas cirúrgicos oftálmicos MVS da Alcon Surgical



MVS XIV - Cirurgias do segmento anterior
MVS XII - Cirurgias do segmento posterior
MVS XX - Cirurgias do segmento anterior e posterior
MVS XXX - Facoemulsificador
Linha completa com acessórios

Linha MVS Alcon Surgical

Para todos os cirurgiões de visão

Maiores informações -
Alcon Laboratórios do Brasil Ltda.
Tel. (011) 268-7433 - Ramal 316

Alcon
Linha Cirúrgica