

Schwannoma maligno da órbita associado a proptose e ectasia posterior do globo ocular

Malignant orbital schwannoma associated with proptosis and posterior globe ectasia

Mário Luiz R. Monteiro ⁽¹⁾
Claudio R. Marantes ⁽²⁾
Sérgio L. Cunha ⁽³⁾

RESUMO

Descrevemos uma paciente de 68 anos, com um grande tumor orbitário intraconal, cujo sinal de apresentação foi proptose acompanhada de uma ectasia posterior do globo ocular. O tumor era aderente à esclera e foi removido juntamente com o globo ocular. O diagnóstico anatomopatológico mostrou um Schwannoma maligno, um tumor extremamente raro na órbita. A deformidade ocular produzida pelo tumor é singular e acreditamos que deva ser um sinal indicativo de malignidade e de que o tumor infiltra a parede escleral.

Palavras-chave: Tumor orbitário; Schwannoma.

INTRODUÇÃO

Tumores malignos originários das bainhas dos nervos cranianos (neurofibromas e schwannomas) são extremamente raros na órbita, com apenas 19 casos previamente descritos ^{1,2}. A maioria deles tinha origem presumida de ramos orbitários do nervo trigêmeo, situando-se na região medial e superior da órbita ^{1,2}. O objetivo deste trabalho é o de relatar uma paciente que se apresentou com proptose e ectasia posterior do globo ocular decorrentes de um grande schwannoma maligno intraconal aderente à esclera.

RELATO DO CASO

Paciente de 69 anos, sexo feminino, branca, procurou o Hospital das Clínicas da FMUSP com queixa de crescimento progressivo e indolor do olho direito há 2 anos. Os antecedentes pessoais nada revelavam.

Ao exame a acuidade visual corrigida era de 20/50 no olho direito (OD + 1,50 DE x -0,75 DC a 180) e

20/30 no olho esquerdo (OE +0,75 DE x -0,25 DC a 180). Observava-se proptose axial acentuada do OD. A medida com exoftalmômetro de Luedde revelou 28 mm no OD e 17 mm no OE. As pupilas eram isocóricas e havia um discreto defeito aferente relativo à direita. Observava-se restrição importante da movimentação do OD em todas as direções do olhar. O exame biomicroscópico assim como a tonometria de aplanção foram normais em ambos os olhos (AO).

O exame oftalmoscópico era normal no OE e revelava no OD a presença de uma ectasia posterior, circular, nasalmente à papila mas englobando parte da mesma. Esta alteração tinha contornos nítidos e era bastante profunda. O restante da retina era normal.

A paciente foi internada e submetida à tomografia computadorizada que mostrou lesão tumoral contrastante, situada dentro do cone orbitário direito e de limites posteriores bem definidos. A parede do globo ocular direito mostrava-se aderente ao tumor e observava-se ectasia posterior do globo (Figura 1). O exame ultra-sono-

⁽¹⁾ Médico Assistente-doutor, Setores de Doenças da órbita e Neuroftalmologia da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade da Medicina da Universidade de São Paulo (Serviço do Prof. Dr. Jorge A. F. Caldeira).

⁽²⁾ Residente da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade da Medicina da Universidade de São Paulo (Serviço do Prof. Dr. Jorge A. F. Caldeira).

⁽³⁾ Professor adjunto da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade da Medicina da Universidade de São Paulo (Serviço do Prof. Dr. Jorge A. F. Caldeira).

Endereço para correspondência: Dr. Mário Luiz R. Monteiro, Rua Mato Grosso 128 conj. 51 - CEP: 01239-040, São Paulo, Brasil.

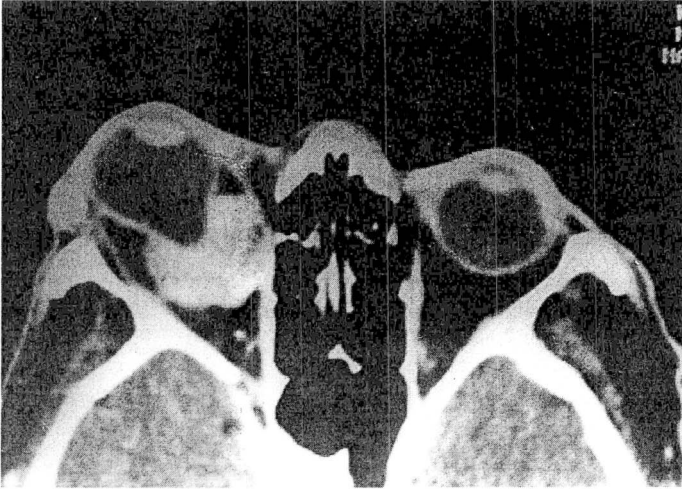


Figura 1. Tomografia computadorizada com contraste, mostrando volumoso tumor hipercontrastante dentro do cone orbitário direito. Observe a ectasia posterior do globo ocular.

gráfico das órbitas mostrou massa sólida hipocogênica de limites delimitados, predominantemente localizada no espaço intraconal, englobando o nervo óptico e fazendo protrusão da parede posterior do globo ocular direito. Uma extensa investigação sistêmica incluindo raio x de tórax, ultrasonografia abdominal, raio x de ossos longos, hemograma, eletroforese de proteínas, enzimas hepáticas, fosfatase ácida, avaliação clínica e ginecológica revelou-se normal.

A paciente foi submetida à orbitotomia combinada com remoção da parede óssea lateral e abertura da conjuntiva seguida de desinserção do músculo reto medial. O tumor foi completamente dissecado e isolado das estruturas orbitárias e de parte da parede ocular, mas mostrava-se aderente à esclera em uma determinada área próxima ao nervo óptico, não sendo possível a sua separação completa do globo ocular. Foi então obtida biópsia de congelação que demonstrou células malignas. O tumor foi removido em sua totalidade juntamente com o globo ocular. O estudo anatomopatológico revelou uma neoplasia altamente celular com discreta anaplasia compatível com schwannoma de baixo grau de maligni-

dade. O tumor infiltrava e tracionava a esclera na região da ectasia e envolvia também a coróide e nervo óptico adjacentes.

A evolução pós-operatória foi satisfatória e os exames ambulatoriais não mostraram qualquer recidiva tumoral ou metástase sistêmica após 18 meses de seguimento.

DISCUSSÃO

O caso acima descrito é interessante por vários aspectos. Em primeiro lugar os tumores malignos de nervos periféricos são bastante raros na órbita. Em 1989, Lyons et al. ¹ revisaram 13 casos previamente descritos e relataram mais 3. Estes autores salientam que muitas vezes é difícil saber se tais tumores originaram-se das células de Schwann ou de outras células que compõem os nervos periféricos como as perineurais ou os fibroblastos endoneurais. Em decorrência disso preferem a denominação genérica de tumores de nervos periféricos evitando designar a célula de origem. Tais tumores originam-se das bainhas de nervos cranianos situados na órbita, representados em grande parte por ramos do nervo trigêmeo e incluindo também os nervos ciliares e os ramos terminais dos nervos oculomotor, troclear e abducente. Não se originam do nervo óptico cujas fibras representam na verdade um prolongamento do cérebro, revestido por meninges e que não possui células de Schwann.

Recentemente, Erzurum et al. ² relataram mais 3 casos de tumores malignos de nervos periféricos na órbita totalizando 19 pacientes previamente

descritos. Nenhum deles apresentava neurofibromatose. A faixa etária oscilou entre 19 e 76 anos e em 13 a origem pareceu ser o ramo supra-orbitário do nervo trigêmeo, uma vez que o tumor se situava no setor nasal e superior da órbita. Outras localizações foram a região inferotemporal da órbita e a região do nervo infra-orbitário. Em apenas 1 paciente o tumor se situava dentro do cone muscular como em nosso caso ¹. Os sinais de apresentação mais comum foram: um nódulo subcutâneo próximo ao canto interno, dor, proptose, diplopia e hiperemia ^{1,2}. Tais tumores se comportam de maneira muito agressiva, com extensão para a região intracraniana e metástases para os pulmões e mediastino além de linfonodos submandibulares, pré-auriculares e cervicais. O prognóstico é portanto reservado. Os tumores são radorresistentes e o único tratamento capaz de produzir cura é a ressecção total da lesão ¹. Erzurum et al. ² sugerem o uso da radioterapia como tratamento coadjuvante após a exérese cirúrgica.

O aspecto mais interessante na paciente por nós examinada foi o fato do tumor produzir uma deformação do polo posterior do globo ocular. Tumores orbitários de crescimento rápido tais como linfangiomas e rhabdomyosarcomas podem provocar deformação nas paredes do globo ocular, mas geralmente estas caracterizam-se por um achatamento das paredes ou mesmo um afunilamento do polo posterior nos casos mais dramáticos, que geralmente se acompanham de grande congestão orbitária. Nossa paciente, por outro lado, apresentava uma deformação ovalada, semelhante aos estafilomas de polo posterior observados em degenerações da parede escleral. Não havia, no entanto, qualquer evidência de alterações miópicas no fundo de olho ou de que se tratasse de uma malformação congênita da porção posterior do globo. A deformidade era localizada sendo o restante do fundo

de olho inteiramente normal. Acreditamos portanto que se trate de uma alteração adquirida e decorrente do tumor. A hipótese mais provável a nosso ver é a de que o tumor tenha se originado de um pequeno ramo nervoso no trajeto escleral o que explica aderência ao globo ocular observada durante a cirurgia e ao exame anatomopatológico. A partir desta origem o tumor provavelmente cresceu para a órbita tracionando a parede escleral lateralmente e originando a ectasia posterior. A deformidade ocular produzida pelo tumor no caso em questão é singular uma vez que não encontramos nenhum relato na lite-

ratura. Acreditamos que sua observação em um tumor orbitário deva ser um sinal indicativo de malignidade e de que o tumor envolve a parede escleral.

SUMMARY

We describe a 68-year-old patient with a large intraconal orbital tumor that presented with proptosis and posterior globe ectasia. The tumor was adherent to the sclera and was removed with the eye. Histologic diagnosis revealed a malignant Schwannoma, an extremely rare

orbital tumor. The deformity in the scleral wall produced by this tumor was unique. We believe it should be considered a sign of malignancy and that the tumor infiltrates the scleral wall.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 LYONS, C. J., McNAB, A. A.; GARNER, A.; WRIGHT, J. E. - Orbital malignant peripheral nerve sheath tumours. *Br. J. Ophthalmol.*, 73: 731-738, 1989.
- 2 ERZURUM, S. A.; MELEN, O.; LISSNER, G.; FRIEDMAM, D. I.; SADUN, A.; FELDON, S. E.; RAO, N. A. - Orbital malignant peripheral nerve sheath tumors. Treatment with surgical resection and radiation therapy. *J. Clin. Neuro-ophthalmol.*, 13: 1-7, 1993.

PROGRAME-SE DESDE JÁ
XXVIII CONGRESSO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA
SALVADOR - BAHIA
05-08 DE SETEMBRO DE 1995
CENTRO DE CONVENÇÕES DA BAHIA

INFORMAÇÕES: INTERLINK - CONSULTORIA E EVENTOS LTDA.
AV. PRINCESA ISABEL, 573-B
40130-030 - SALVADOR - BA
TELS.: (071) 247-2727 E 235-2284
FAX: (071) 245-5633