

PATOLOGIA OCULAR PARA RESIDENTES.

— DERMOIDE EPIBULAR NA SINDROME DE GOLDENHAR —

ROBERTO LORENS MARBACK

No presente relato apresentamos os achados anátomo-patológicos observados em dermoide epibular presente em um caso da Síndrome de Goldenhar. Tal síndrome também conhecida pelo epônimo de displasia óculo-auriculo-vertebral foi descrita pela primeira vez por GOLDENHAR (1952) e é caracterizada pela presença de dermoides ou dermolipomas epibulares, apêndices auriculares acessórios com ou sem fistulas aurais e alterações da coluna vertebral. É considerada por FEINGOLD e GELLIS (1969) como uma anomalia do desenvolvimento do primeiro e segundo arcos braquiais juntamente com as síndromes de Treacher-Collins, Pierre-Robin e Hallerman-Streiff. Algumas vezes está nitidamente associada com a disostose mandíbulo-facial de Franceschetti. DUKE-ELDER (1964).

Apesar de constituir ponto amplamente controverso, existem observações que favorecem a possibilidade de transmissão hereditária da síndrome de Goldenhar. Deixaremos de entrar em detalhes no que diz respeito aos vários aspectos desta síndrome desde que poderão ser revistos nos vários relatos existentes na literatura estrangeira dentre os quais salientamos os de SUGAR (1966), SUGAR (1967), PIERONI (1969), Van BIJSTERVELD (1969), MORTADA (1969) e VÉLEZ (1970). Na literatura brasileira existem os casos de síndrome de Goldenhar relatados por PAIVA (1971), GORENSTEIN, MEDEIROS, MEDEIROS e GALVÃO (1971), CAMPOS (1972) e mais recentemente por MEDEIROS e GALVÃO (1973).

APRESENTAÇÃO DO CASO

E. A. S., 6 anos, sexo feminino, faioderma, natural de Maragogipe - Bahia. Registro n.º 41806 do Hospital Prof. Edgard Santos..

O responsável informou que a criança apresentava "carnosidades esbranquiçadas" em AO desde o nascimento. Outrossim referiu diminuição da acuidade auditiva da criança.

O exame externo do OD revelou tumoração de cor esbranquiçada envolvendo a conjuntiva bulbar na sua porção temporal estendendo-se do

Clinica Oftalmológica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia. Hospital Prof. Edgard Santos (Serviço do Prof. Heitor Marback).

fundo de saco superior até o limbo. No OE uma lesão de aspecto semelhante aquela observada no OD está presente também com localização temporal. Lesões menores são observadas no limbo às seis e às onze horas comprometendo a periferia da córnea (Fig. 1). Delicados pelos são notados na superfície das tumorações em AO. Sensibilidade corneana preservada em AO.

A visão era normal em AO bem como o restante do exame oftalmológico. O exame otorrinolaringológico revelou apêndices nas regiões pré-auriculares com baixa implantação dos pavilhões auriculares, assimetria de mandíbula com desvio da linha média oclusal dentária e disacusia neuro-sensorial bilateral.

O exame radiológico mostrou fusão de corpos vertebrais no segmento cervico-dorsal da coluna vertebral (Fig. 2) bem como anomalias costais.

O tumor límbico localizado às 6 horas foi removido cirurgicamente. Resultou uma pequena rutura no limbo que foi reparada com fio de cat-gut. A microscopia demonstrou tumoração constituída por denso tecido conectivo colágeno recoberto por epitélio pavimentoso estratificado queratinizado formando papilas dérmicas (Fig. 3). Numerosos folículos pilosos podem ser observados. (Figs. 3 e 4).



FIG. 1 — Fotografia clínica OE — Três lesões epibulbares são observadas.



FIG. 2 — A radiografia evidencia fusão de corpos vertebrais no segmento cérvico-dorsal da coluna.

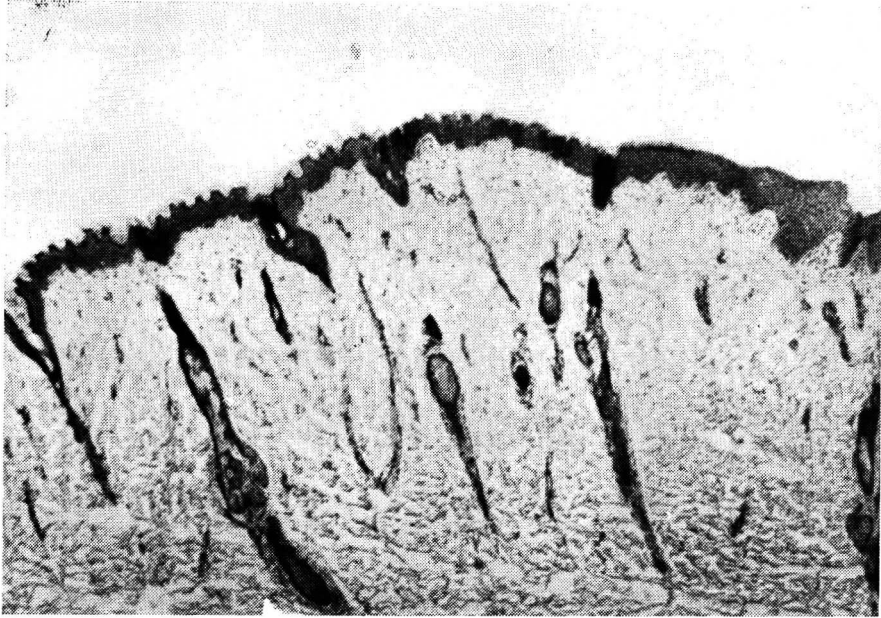


FIG. 3 — Microfotografia — Tumoração formada por tecido conectivo denso recoberta por epitélio pavimentoso estratificado queratinizado. Vários folículos pilosos estão presentes na secção. H.E. 10 x 10.

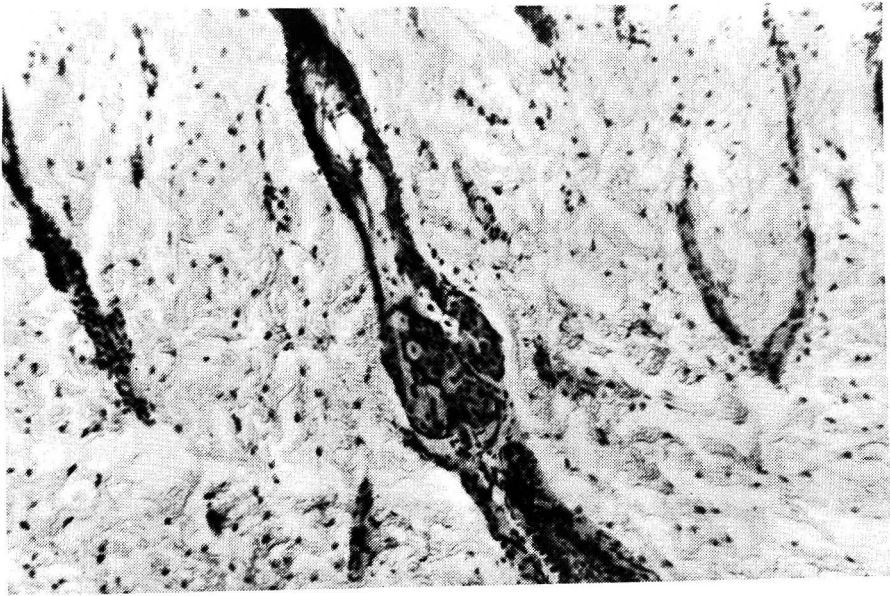


FIG. 4 — Microfotografia — Um maior aumento permite a melhor apreciação de um folículo piloso no dermoide límbico. H.E. 10 x 40.

COMENTÁRIOS

Os dermoides sejam sólidos ou císticos representam anomalias congênitas de posição tissular e resultam de inclusões de tecidos ectodérmicos e algumas vezes mesodérmicos nos locais de fechamento da fissura fetal. Nestes sítios falham as influências organizadoras que se responsabilizam pela diferenciação normal. Como resultado o tecido primitivo ali existente se diferencia de maneira anormal.

Os dermoides são frequentemente designados como coristomas. Estes, juntamente com os hamartomas são tumores que representam anomalias de desenvolvimento tissular enquanto que as neoplasias verdadeiras implicam em proliferação celular originada de tecidos previamente normais. O coristoma contém tecidos que normalmente não estão presentes no local afetado, o que fica bem caracterizado pela presença de epitélio pavimentoso estratificado queratinizado e folículos pilosos em dermoide epibulbar. Já o hamartoma contém unicamente elementos tissulares normalmente presentes no local afetado como no hemangioma da pele palpebral.

O dermoide usualmente encontrado no limbo tem consistência sólida e coloração que varia do amarelo-esbranquiçada à rósea. É formado por tecido conectivo colágeno denso e recoberto por epitélio pavimentoso estratificado com frequente produção de queratina. Folículos pilosos, glândulas sebáceas e sudoríporas e tecido fibroadiposo estão comumente presentes. Menos frequentemente são encontrados nervos, tecido muscular, gordura (dermo-lipoma) bem como glândula lacrimal ectópica, cartilagem, tecido dentário e ósseo. Recentemente HUTCHISON, GREEN e ILIFF (1973) relataram pela primeira vez a ocorrência de tecido cerebral ectópico em dermoide do limbo.

Os cistos dermoides localizam-se preferencialmente na pálpebra, região do supercílio e órbita. Variam amplamente em tamanho e apresentam consistência amolecida. Frequentemente envolvem o terço lateral da região do supercílio. Aderem firmemente ao periosteo mas a pele desliza livremente sobre os mesmos. Alguns destes cistos apresentam prolongamentos para a órbita e outras vezes para seios para nasais o que torna extremamente difícil a sua completa excisão sem a agressão a estruturas importantes sobretudo na órbita. Outras vezes, o tumor pode se estender à cavidade craneana.

A parede do cisto dermoide é fibrosa e sua porção interna revestida por epitélio estratificado de células baixas podendo ser queratinizado. A presença e apêndices dérmicos é frequente. O conteúdo do cisto inclui células epiteliais, pelos, gordura e outras vezes colesterol. Quando este conteúdo escapa, por ruptura do cisto, uma acentuada reação inflamatória do tipo granulomatosa de corpo estranho ocorre nos tecidos adjacentes. Tal processo inflamatório poderá ser uma causa de exoftalmo unilateral.

O diagnóstico clínico de um dermoide epibulbar inicialmente não apresenta dificuldade. Se pelos estão presentes na superfície tumoral constituirão um ponto de reparo que bem o diferencia de outras formações tu-

morais congênitas da região. Para HUTCHISON, GREEN e ILIFF (1973) coristomas ósseos epibulbares, fibromas, neurofibromas, lipomas, nevus despigmentados e adenomas conjuntivais são as lesões que deverão ser levadas em conta no diagnóstico diferencial. Entretanto, ao relatar caso de xantogranuloma juvenil epibulbar MARBACK (1974) chama a atenção para a inclusão de tal lesão no diagnóstico diferencial de tumores epibulbares acometendo crianças mesmo porque o tumor poderá já estar presente ao nascimento da criança.

A produção de astigmatismo severo poderá ocasionalmente correr por conta de um dermoide límbico, entretanto, mais frequentemente tais lesões constituem unicamente um sério problema cosmético. Deve aqui ser lembrada a possibilidade de extensão intraocular do dermoide através ectasia escleral CALHOUN (1924) e SCHULZE (1966). Assim, a tentativa de extirpação cirúrgica do tumor poderá levar a rutura escleral ou da córnea. Nestes casos, a depender da extensão, faz-se necessária a prática de plástica escleral ou corneana.

RESUMO

O autor apresenta um caso de dermoide epibulbar na síndrome de Goldenhar e faz comentários sobre aspectos macro e microscópicos da lesão, bem como sobre o diagnóstico diferencial.

SUMMARY

The authors presents one case of epibulbar dermoid with Goldenhar's syndrome and discurs the macroscopic and microscopic aspects of the lesion and the differential diagnosis.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- CALHOUN, F. P. — A dermoid tumor of the corneo-conjunctiva associated with scleral ectasia. *Am. J. Ophthal.* 7:669. 1924.
- CAMPOS, E. — Síndrome de Goldenhar. *Rev. Bras. Oft.* 31:109. 1972.
- DUKE-ELDER, S. — *System of Ophthalmology.* Vol. III (part II) p. 1021. Henry Kimpton London, 1964.
- FEINGOLD, M. and GELLIS, S. S. — Ocular abnormalities associated with first and second arch syndromes. *Survey of Ophthal.* 14: 30. 1969.
- GOLDENHAR, M. -- Associations de l'oeil et de l'oreille en particulier le syndrome dermoide epibulbaire, appendices auriculaires, fistula auri congenita et ses relations avec la dysostose mandibule faciale. *J. Genet Hum.* 1:243, 1952.
- GORENSTEIN, S.; MEDEIROS, O. T. de; MEDEIROS, A. e GALVAO, P. G. — Sobre quatro casos da síndrome de Franceschetti — Goldenhar. *Anais do XVI Congresso Brasileiro de Oftalmologia* pg. 55. Campinas, 1971.
- HUTCHISON, D. S.; GREEN, W. R. and ILIFF, C. E. — Ectopic brain tissue in a limbal dermoid associated with a scleral staphyloma. *Am. J. Ophthal.* 76:984, 1973.
- MARBACK, R. L. — Xantogranuloma juvenil epibulbar. A ser publicado na *Rev. Bras. Oft.*

- MEDEIROS, O. T. de e GALVÃO, P. G. — A propósito de um caso da síndrome de Franceschetti-Goldenhar. Anais do XVII Congresso Brasileiro de Oftalmologia. pg. 272. Salvador, 1973.
- MORTADA, A. — Orbital dermolipoma with Goldenhar's syndrome and exophthalmos. Brit. J. Ophthal. 53:786, 1969.
- PAIVA, C. — Síndrome de Goldenhar. (Displasia oculo-auriculo-vertebral). A propósito de um caso. Rev. Bras. Oft. 30:139, 1971.
- PIERONI, D. — Goldenhar's syndrome associated with bilateral Duane's retraction syndrome. J. Ped. Ophthal. 6:16, 1969.
- SCHULZE, R. R. — Limbal dermoid tumor with intraocular extension. Arch. of Ophthal. 75:803, 1966.
- SUGAR, H. S. — The oculoauriculovertebral dysplasia. Syndrome of Goldenhar. Am. J. Ophthal. 62:678, 1966.
- SUGAR, H. S. — An example of oculoauriculovertebral dysplasia. Unusual syndrome of Goldenhar. J. Ped. Ophthal. 4:9, 1967.
- VAN BIJSTERVELD, O. P. — Unilateral corneal anesthesia in oculoauriculovertebral dysplasia. Arch. of Ophthal. 82:189, 1969.
- VÉLEZ, G. — Duane's retraction syndrome associated with Goldenhar's syndrome. Am. J. Ophthal. 70:945, 1970.