

Neurilemoma oftálmico

Paulo Mitsuru Imamura¹; Flávio A. P. Settanni²; João Norberto Stavale³

INTRODUÇÃO

A cavidade orbitária é uma região de interesse de três especialidades: a oftalmologia, a otorrinolaringologia e a neurocirurgia. Entretanto, um grande número de tumores desta região ultrapassa os limites de cada uma das especialidades.

Tumores que se originam ou invadem essa cavidade produzem sintomas ou sinais por compressão ou por infiltração. Em muitos casos podem ser apenas uma massa ocupando espaço, produzindo uma proptose com associação de limitação dos movimentos oculares.

Sintomas e sinais neuroftalmológicos decorrem do efeito exercido diretamente sobre o nervo óptico, sobre os nervos motores oculares, sobre o ramo oftálmico do trigêmeo e, mais raramente, sobre a inervação intrínseca.

Os tumores neurogênicos derivados das células de Schwann são denominados de neurofibromas, neurofibromas plexiformes, neurilemoma e tumores de células granulares^{6,10}.

Enquanto que para alguns autores haveria também participação do tecido conjuntivo, para outros só seriam constituídos pelas células de Schwann e o nome mais acertado seria Schwannoma¹¹.

Neurofibromas, especialmente do tipo plexiforme, podem ocorrer na órbita em associação com a moléstia de von Recklinghausen, assim qualquer paciente com este tipo de tumor pode ser considerado como portador de neurofibromatose até prova em contrário¹⁰.

Neurilemoma é uma entidade isolada, enquanto que neurofibroma pode ser uma manifestação local de neurofibromatose. Entretanto, Mortada¹⁵ relata 2 casos de neurilemoma encapsulado orbitário associados com pigmentação cutânea "café au lait".

Como se vê, a histogênese desses tumores não está perfeitamente esclarecida e por conseguinte os termos neurinoma, neurilemoma, neurofibroma, fibroblastoma perineural e schwannoma têm sido usados como sinônimos. De qualquer modo trata-se de tumor anatomopatologicamente benigno que não oferece geralmente perigo de transformação maligna.

Apesar das características benignas, clinicamente são malignas pela localização, determinando perturbações funcionais graves. Mohan¹³ chama a atenção para um caso, inicialmente rotulado como neurite retrobulbar de etiologia desconhecida, sem evidência de tumor orbitário. Após 3 anos o paciente retorna com acentuada redução da acuidade visual neste olho e proptose. Tratava-se de neurilemoma, sem sinais cutâneos e orbitários observados na doença de von Recklinghausen.

Se o tumor não atingiu um desenvolvimento acentuado, sua total extirpação pode dar excelente resultado, sem perigo de recidiva⁸. Se a extirpação não for possível, retira-se o tumor por curetagem, mantendo-se a cápsula para reter os restos neoplásicos.

De 1935 a 1963, neurilemomas são descritos com incidência de 1% dos tumores orbitários¹⁸.

Prando, Secaf e Clemente F.^o (1983)¹⁷ examinaram, de um total de 12.000 tomografias computadorizadas, 76 pacientes com alterações da região orbitária. Destes, 26 apresentavam condições tumorais mas nenhum caso de neurofibroma ou de neurilemoma foi diagnosticado.

Gonçalves (1984)³ relata, dentro de 123 casos de neoplasias e cistos orbitários, apenas um paciente de 30 anos com neurilemoma de localização extracônica, no nervo supra-orbitário direito.

Devido à baixa frequência desse tipo de tumor orbitário apresentamos e discutimos o presente caso.

RELATO DO CASO

J. C. F.^o, 29 anos, sexo masculino, pardo, natural do Rio Grande do Norte, Reg. Geral 229.536 da Escola Paulista de Medicina — Hospital São Paulo. Examinado inicialmente em 26/03/80, na Seção de Neuroftalmologia da Disciplina de Oftalmologia, sob o n.^o 800075, apresentou os seguintes dados:

Queixa: Há seis meses foi notado crescimento do olho direito. Há quatro meses notou alteração na visão deste olho e que vem piorando progressivamente. Refere que

¹ Pós-Graduando em Oftalmologia (Nível Doutorado) da Escola Paulista de Medicina. Responsável pela Neuroftalmologia da Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

² Professor Adjunto da Disciplina de Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina.

³ Professor Assistente do Departamento de Anatomia Patológica da Escola Paulista de Medicina.

o processo está em evolução e nenhum tratamento foi efetuado. Apresenta uma vaga dor de cabeça, bilateral. Não refere visão dupla.

Antecedentes pessoais: Nega hipertensão arterial, diabetes e etilismo. Fumante de 1 a 2 maços por dia.

Antecedentes familiares: Não há casos semelhantes.

Exame físico geral: PA = 120 x 70 mm Hg; P = 80 bat./min.; Bom estado geral. Não há manchas cutâneas do tipo "café au lait".

Exame neurológico: Normal.

Exame oftalmológico:

Acuidade visual: Com a melhor correção, para longe: OD = conta dedos a 1 metro e OE = 1,0; para perto: OD = não vê J7 e OE = J1.

Refração: OD = +2,50 DE e OE = -0,50 DE.

Pupilas: Isocóricas, com diâmetro de 5 mm.

Reflexos pupilares: Defeito aferente relativo à direita (pupila de Marcus Gunn).

Grade de Amsler: OD = Não percebe parte do quadrante superior temporal. Não percebe alteração nas formas. OE = normal.

Visão de cores: Ishihara — A.O. = Vê todos os números mas com o OD nota um pouco de embaçamento; Panel D 15 de Farnsworth Munsell = Normal em A.O.

Exame ocular externo: OD = Globo ocular desviado para direita e para baixo. OE = Sem alterações.

Exoftalmometria (Hertel): OD = 19 mm e OE = 13 mm.

Biomicroscopia: Sem alterações em A.O.

Sensibilidade corneana: Normal em A.O.

Sensibilidade facial: Simétrica.

Tonometria de aplanação: 12 mmHg (às 17:00 h) em A.O.

Motilidade extrínseca ocular: Sem limitações na movimentação de A.O.

Oftalmoscopia: OD (Fig. 1A) = Polo posterior apresentando estrias claras e escuras, horizontais e oblíquas, radiadas no sentido temporal, a partir da papila. Elevação e borramento das bordas papilares temporal, superior e nasal. A região justapapilar nasal superior também se encontra elevada. Veias ingurgitadas e tortuosas. OE = Normal.

Angiografia fluoresceínica (em 14/04/80): OD (Fig. 1B) = Pregas alternadas hipo e hi-

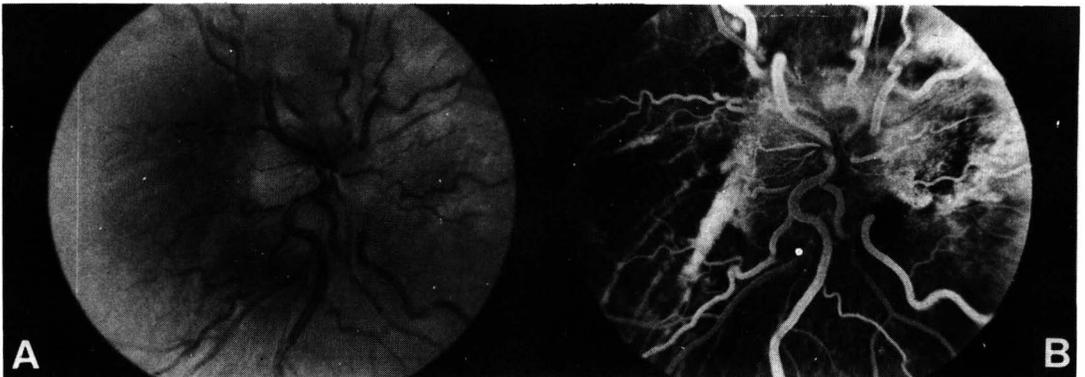


Fig. 1 — OLHO DIREITO: A — Retinografia com luz aneritra, focalizando as regiões papilar e peripapilar. B — Angiografia fluoresceínica na fase venosa tardia, na qual se notam o padrão das dobras coroidais e o edema papilar.

perfluorescentes, correspondendo às estrias acima descritas, observadas já nas fases precoces. Nessas pregas não se observa vazamento do corante durante todas as fases circulatórias. Capilares papilares dilatados. Fase venosa tardia apresentando vazamento do corante na papila temporal, superior e nasal. Retardo no retorno venoso. O diagnóstico é de edema papilar e dobras coroidais. OE = Não se observam alterações na fase venosa tardia.

Perimetria (Aparelho Topcon): OD (Fig. 2) = Mancha cega apresenta-se alargada temporalmente com a maior mira (V4e), sem e com correção. Com mira I4e atinge por-

ções maiores e com I3e e I2e chega a causar retração nas isópteras respectivas, ultrapassando a área de fixação. Esse alargamento diminui acentuadamente com a adição de lentes positivas. Não percebe o estímulo I1e. Conclusão: defeitos compatíveis com as alterações oftalmoscópicas. OE = Dentro dos parâmetros normais.

Ecografia ocular (Bronson-Turner, modo B, sonda de 10 MHz): OD = Globo ocular de dimensões normais. Presença do cristalino. Vitreo acusticamente vazio. Eco parietal apresentando um discreto achatamento, para o interior do globo, na região nasal superior. Na órbita (Fig. 3) nota-se uma mas-

sa acusticamente vazia, de limites anteriores arredondados, com pouca transmissão sonora e com alguns ecos no seu interior. Os limites posteriores não são possíveis de se definir devido à absorção sonora, mas se

nota apenas parte da parede medial orbitária. A massa mascara a imagem do nervo óptico. As características ecográficas são de estrutura "sólida" do tipo neurogênico. OE = Sem alterações.

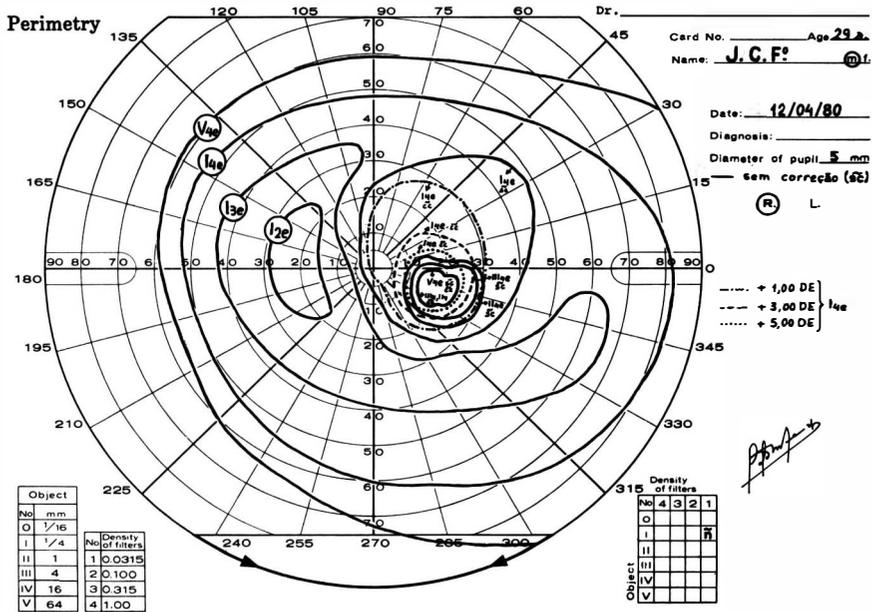


Fig. 2 — Gráfico da perimetria do olho direito. Há um grande alargamento da mancha cega corrigível, em parte, com lentes positivas.

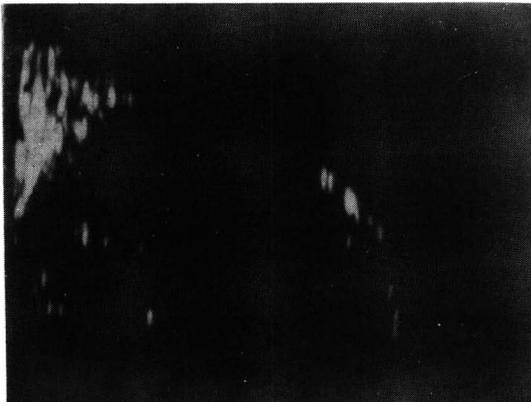


Fig. 3 — Ecografia da órbita direita. Sonda aplicada horizontalmente no sentido ântero-posterior, com centro sobre a esclerótica e no meridiano das 8 horas, cuja imagem tumoral aparece na profundidade entre 1,5 e 4,5 cm.

Raios-X simples de crânio: órbita, buracos ópticos e fendas esfenoidais normais.
Líquido céfalo-raquiano: Normal.
Eletro-encefalograma: Normal.
Exames hematológicos. Normais.

Mapeamento com isótopo ^{99m}Tc: Ausência de concentração anômala.
Tomografia computadorizada cerebral (Fig. 4): Realizada em cortes coronais e axiais, demonstrando proptose à direita, pre-

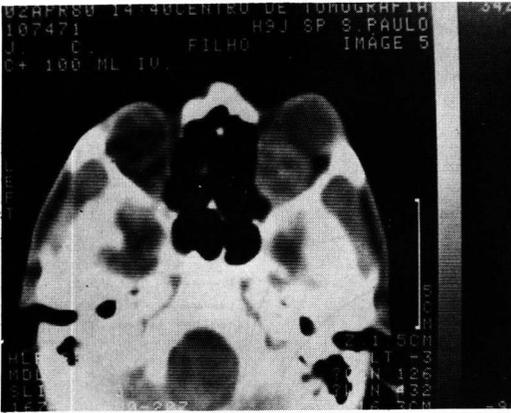


Fig. 4 — Tomografia computadorizada, feita com contraste, indica uma massa retrobulbar direita.

sença de massa hiperatenuante retrobulbar direita, homogênea com limites nítidos, ocupando predominantemente o espaço súperonasal. Trata-se de processo expansivo retrobulbar direito.

Angiografia carotídea direita: Elevação e desvio posterior da artéria oftálmica direita, sem retenção de contraste. Distribuição normal dos vasos intracranianos.

Com todos os dados, foi orientado para a operação da retirada do tumor retrobulbar direito.

Craniotomia frontal direita (21/05/80): Através da incisão coronal, foi realizada uma craniotomia osteoplástica com exposição do assoalho da fossa anterior. Abordagem epidural com preservação do nervo olfatório e mínimo traumatismo ao retrair o lobo frontal. Orbitotomia foi realizada com uso de micro-brocas. Com o uso do microscópio cirúrgico e micro-instrumental, a periórbita foi aberta medialmente aos músculos elevador da pálpebra e reto superior. Uma massa tumoral foi identificada, no meio da gordura orbitária, de aspecto fusiforme, acinzentado e duro, medindo no conjunto 5 x 4 x 2 cm. Diante da dificuldade de retirada em bloco, em relação às demais estruturas, foi feita uma abertura no tumor, curetado o seu interior, com conseqüente retirada da cápsula na sua totalidade, não sendo possível a individualização do nervo no qual o tumor se originou. Verificada a hemostasia, foi refeito o teto da órbita com fragmento da craniotomia. Fechamento por planos.

Apresentou boa evolução pós-operatória, referindo diplopia e melhora da visão, com ptose parcial da pálpebra superior em evidente regressão.

Anátomo-patológico: Exame macroscópico — Vários fragmentos irregulares de tecido, medindo em conjunto 5 x 4 x 2 cm, de

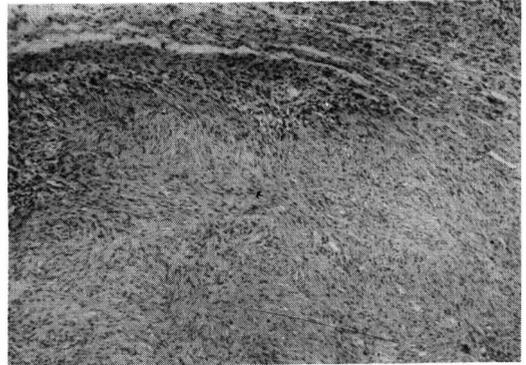


Fig. 5 — Aspecto geral do neurofibroma. Coloração H.E., 100 x.

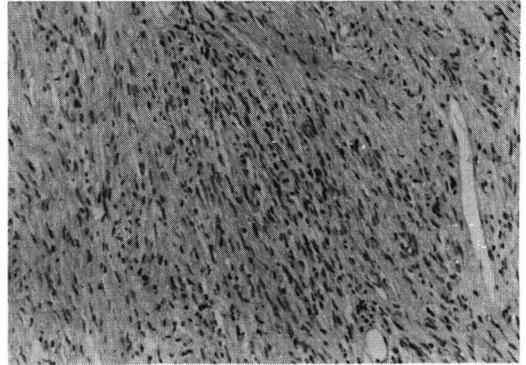


Fig. 6 — Área schwannóide da neoplasia. Coloração H.E., 160 x.

coloração acastanhada e consistência mole. Exame microscópico (Figs. 5 e 6). — Material representado por proliferação de células fusiformes típicas em meio ao estroma, constituído por fibrilas tênues dispostas em blocos, lembrando arranjos turbilhonados, ora espiralados ora em feixes. Há ainda raras células com mitoses, além de vasos dilatados e congestos e células com pigmento de hemossiderina no citoplasma. Envolvendo todo o tumor observa-se cápsula de tecido conjuntivo fibroso denso. Diagnóstico: Neurofibroma com áreas Schwannóide.

Evolução (dois meses após): Acuidade visual com correção, para longe: OD = 0,1. Refração dinâmica: OD = +0,50DE + 0,50DC x 30°. Reflexos pupilares: Marcus Gunn à direita. Exame ocular externo: Assimetria na fenda palpebral — OD = 8 mm e OE = 9 mm. Exoftalmometria (Hertel): OD = 14 mm e OE = 13 mm. Oftalmoscopia: OD = regressão quase total do edema papilar e das dobras coroidais. Ecografia: OD = Desaparecimento total da massa tumoral e do achatamento do eco parietal. Nota-se bem o nervo óptico e a forma em "W" da gordura retrobulbar normal.

Evolução (dois anos após): Visão inalterada. Nega diplopia. Refere ter tido crise convulsiva generalizada e faz uso de carbamazepina 200 mg ao dia.

DISCUSSÃO

Quando se suspeita de uma alteração orbitária, em particular produzindo uma proptose unilateral, uma seqüência de exames clínicos e para-clínicos deve ser seguida. Após os exames clínico e neurológico exaustivos¹, no sentido de se afastar uma doença sistêmica, o exame neurooftalmológico deve ser realizado, compreendendo basicamente: melhor acuidade visual corrigida, grade de Amsler, visão de cores, pupilas com reflexos à luz e para perto, exame ocular externo, exoftalmometria, sensibilidades corneana e facial, motilidade extrínseca, oftalmoscopia, angiografia fluoresceínica, perimetria e ecografia ocular.

Tumores localizados dentro do cone muscular, como por exemplo o hemangioma, o glioma do nervo óptico e o meningeoma, produzem uma proptose axial, isto é, o globo ocular é projetado para frente. Tumores que crescem fora da musculatura do cone, tais como o neurinoma, cisto dermóide e os tumores das glândulas lacrimais, além da protusão anterior do globo ocular, tendem a desviar para o lado oposto da lesão, possibilitando assim — pela direção da proptose — identificar-se a natureza do processo orbitário¹².

Estrias horizontais, vertical ou oblíquas no polo posterior do olho podem ser sinais indicativos de massa expansiva retrobulbar^{5,16,19}. Estas estrias podem preceder a proptose e dar origem à hipermetropia e ao astigmatismo em graus variados, que podem ou não ser corrigíveis com lentes⁵. Dados anátomo-patológicos revelam não só dobras da limitante interna e da retina como também da membrana de Bruch e do epitélio pigmentar. A porção da dobra seria provavelmente causada pela tração entre a pápila e a área de pressão do tumor e a porção não dobrada seria pela identificação posterior do globo pelo tumor¹⁹. Estas dobras coroidais apresentam um padrão característico de linhas de hipo e hiperfluorescência na angiografia fluoresceínica. As linhas claras correspondem à crista das dobras e as linhas escuras aos vales. Em hipótese, as linhas escuras seriam devidas à inclinação do epitélio pigmentar nesta região, causando um aumento de espessura e, em consequência, um bloqueio na transmissão da fluorescência, e as linhas claras o resultado de atrofia do epitélio pigmentar nas cristas das dobras¹⁶.

Nosso caso apresentou ecografia característica de tumor "sólido", isto é, limites arredondados, boa demarcação das estruturas circunvizinhas, alta absorção acústica e falta de homogeneidade acústica com presença de ecos internos. Esses ecos internos ocorrem devido às interfaces entre os planos celulares do tumor, septo de tecido conectivo e vasos sanguíneos grandes².

A solicitação de exames complementares deve iniciar-se por um estudo detalhado de radiografias do crânio, da órbita e do canal óptico. Calcificações, hiperostose e destruições ósseas devem ser identificadas, assim como patologias dos seios da face, que poderiam ser bem identificadas pelo estudo planigráfico com o politomo, o qual permite uma precisa definição das margens ósseas das órbitas. A precisa extensão de uma hiperostose e de uma lesão osteolítica pode dar o diagnóstico da presença de uma encefalocèle, de uma patologia de seio da face ou de um processo destrutivo e invasivo.

O estudo com radioisótopos pode ser importante para afastar um processo tumoral em vista da positividade encontrada em relação aos processos não tumorais, como por exemplo o hipertiroidismo, onde o estudo é negativo. Este exame deve ser realizado principalmente naqueles pacientes com exoftalmo e exames radiológicos normais ou ainda, no acompanhamento dos pacientes que foram submetidos à cirurgia. Uma exceção do que foi dito refere-se aos pacientes portadores de neurofibroma, como o que ocorreu com o nosso paciente, cujo estudo com o isótopo ^{99m}Tc foi negativo.

A avaliação pela tomografia computadorizada da patologia orbitária nos permite um diagnóstico precoce e preciso⁷. Ela substituiu a orbitografia e a flebografia orbitária e em grande parte a arteriografia. O contraste radiográfico natural proporcionado pela alta presença de gordura na cavidade orbitária facilita a detecção de uma ampla variedade de alterações patológicas e em particular o diagnóstico de pequenas lesões. O estudo bem realizado nos permite identificar toda a anatomia da cavidade orbitária, incluindo o tamanho e a posição do globo ocular, do nervo óptico e da musculatura extrínseca ocular. O tamanho e a extensão de um meningeoma, glioma do nervo óptico e um tumor neurogênico pode ser definido pré-operatoriamente. A tomografia computadorizada tem contribuído de forma importante no diagnóstico e tratamento da patologia orbitária e em particular das lesões do espaço retrobulbar. Tem permitido a detecção e a exclusão de um tumor nos pacientes com proptose, assim como o diagnóstico preciso de pequenas lesões ou mesmo de

processos intracranianos com propagação para a cavidade orbitária em um glioma do quiasma ou do nervo óptico.

Quando se chega, através deste estudo sequencial, a um diagnóstico preciso, localização e extensão bem definidas do tumor, seja fora do cone muscular seja medial ou lateral ao nervo óptico, a abordagem cirúrgica deve ser discutida. Os neurilemomas são compostos de axônios e células do fascículo de Schwann separados por fibroblasto- endoneural e geralmente podem ser extirpados em bloco.

No caso relatado, devido à extensão do tumor, visto na tomografia computadorizada, o qual ocupava quase toda a cavidade orbitária — predominantemente medial ao nervo óptico — optou-se pela via transcraniana frontal direita. A técnica microcirúrgica, com o auxílio do microscópio cirúrgico e instrumental delicado, é fundamental nestes casos.

Embora a via transcraniana, descrita pela primeira vez por Dandy em 1922, nos permite um ótimo acesso a esse tumor solitário, ele pode ser também removido pela via lateral de Kröenlein — a cantotomia lateral⁹.

A extirpação em bloco do neurilemoma não foi possível no presente caso. O exame anatomopatológico dos fragmentos mostrou tratar-se de uma neoplasia benigna com áreas de diferenciação para schwannoma. O melhor critério para o prognóstico histológico nesse tipo de neoplasia é a baixa taxa de mitoses por campo de grande aumento⁴.

Apesar de tratar-se de um tumor benigno, de crescimento expansivo e lento, quando extirpado podem recidivar ou, com rara frequência sofrer transformação maligna, assumindo então a forma de sarcoma^{14,18}. Nessa última eventualidade o quadro anatomopatológico muda completamente, o crescimento é infiltrativo de modo a não ser possível a sua delimitação e histologicamente verifica-se a imaturidade dos elementos constituintes, polimorfismo celular e aumento da taxa de mitoses.

O acompanhamento ambulatorial do nosso paciente, dois anos após a cirurgia, não evidenciou sinais de recidiva ou mesmo de malignização.

Preferimos a denominação neurilemoma para o caso descrito por causa da benignidade da sua evolução, por ser entidade isolada sem sinal cutâneo "café au lait" e pelas características clínicas e anatomopatológicas.

RESUMO

Os autores apresentam um caso de neurilemoma orbitário benigno, solitário, operado sem recidiva ou malignização durante a evolução. Discutem o aspecto

clínico e os achados neuroftalmológicos e neurocirúrgicos, assim como o quadro anátomo-patológico desta entidade nosológica.

SUMMARY

The authors are reported a case of solitary benign orbital neurilemmoma that was removed without recurrence or malignant transformation. The clinical aspect and neurophthalmological and neurosurgical findings are discussed, stressing the importance of the diagnosis that was made by histopathologic examination after craniotomy.

REFERÊNCIAS

- 1 BLODI, F. C. — Modern diagnosis of orbital tumors. Arch. Soc. Amer. Ophthalmol., 15: 123-30, 1981.
- 2 COLEMAN, D. J.; LIZZI, F. L.; JACK, R. L. — Orbital diagnosis. In: ——— Ultrasonography of the eye and orbit. Philadelphia, Lea & Febiger, 1977. p. 287-351.
- 3 GONÇALVES, J. O. R. — Lesões expansivas da órbita. In: GONÇALVES, J. O. R.; ROCHA, H.; SILVA, F. A. da; ASSUNÇÃO, A. C.; MELO, P. H. — Patologia da órbita. Rio de Janeiro, Livro Médico Editora. v. 1, 1984. p. 89-141.
- 4 HARKIN, J. G. & REED, R. J. — Tumors of the peripheral nervous system. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1969. p. 67-95.
- 5 HEDGES, T. R., JR. & LEOPOLD, I. H. — Parallel retinal folds: their significance in orbital space taking lesions. Arch. Ophthalmol., 62: 353-5, 1959.
- 6 HENDERSON, J. W.; FARROW, G. M.; DEVINE, K. D. & MILLER, R. H. — Neural tumors. In: ——— Orbital tumors. Philadelphia, Saunders, 1973. p. 294-321.
- 7 HILAL, S. K. & TROKEL, S. L. — Órbita. In: FELSON, B. — Tomografia craneal computadorizada. Barcelona, Toray, 1979. p. 135-45.
- 8 HOUSEPIAN, E. M. — Intraorbital tumors. In: SCHIMMDFK, H. H. & SWET, W. H. — Operative neurosurgical techniques. New York, Grune & Stratton, 1983. p. 227-44.
- 9 HOUSEPIAN, E. M.; TROKEL, S. L.; JAKOBIEC, F. A. & HILAL, S. K. — Tumors of the orbit. In: YOUNG, J. R. — Neurological surgery. Philadelphia, Saunders, 1982. p. 3024-64.
- 10 JAKOBIEC, F. A. & JONES, I. S. — Neurogenic tumors. In: JONES, I. S. & JAKOBIEC, F. A. — Diseases of the orbit. Maryland, Harper & Row, 1979. p. 371-415. (Idem 2ª. seção, vol. 2 de Clinical Ophthalmology. DUANE, T. D. (ed.).)
- 11 MAFFEI, W. E. — As bases anatomo-patológicas da Neuroiatria e Psiquiatria. São Paulo. v. 2, 1951. p. 422-561.
- 12 MILLER, N. R. — Neuro-Ophthalmology of orbital tumors. In: Clinical Neurosurgery. Baltimore, Williams & Wilkins. v. 32, 1985. p. 459-73.
- 13 MCHAN, H. & SEN, D. K. — Orbital neurilemmoma: presenting as retrobulbar neuritis. Brit. J. Ophthalmol., 54: 206-7, 1970.
- 14 MORTADA, A. — Solitary orbital malignant neurilemmoma. Brit. J. Ophthalmol., 52: 188-90, 1968.
- 15 MORTADA, A. — Orbital neurilemmoma with café-au-lait pigmentation of the skin. Brit. J. Ophthalmol., 52: 262-4, 1968.
- 16 NORTON, E. W. — A characteristic fluorescein angiographic pattern in choroidal folds. (Lang Lecture). Proc. roy. Soc. Med., 62: 119-28, 1969.
- 17 PRANCO, D.; SECAF, F. & CLEMENTE F., A. S. — A tomografia computadorizada nos tumores orbitários. Rev. Imagem, 5: 63-74, 1983.
- 18 SCHATZ, H. — Benign orbital neurilemmoma: sarcomatous transformation in von Recklinghausen's Disease. Arch. Ophthalmol., 86: 268-73, 1971.
- 19 WOLTER, J. R. — Parallel horizontal retinal folding. Amer. J. Ophthalmol., 53: 26-9, 1962.