

Nevus azul celuloso da pálpebra

Roberto Lorens Marback *, Maria de Lourdes Lima Falcão ** & Osório José de Oliveira Filho **

Nevus azul celuloso constitui neoplasia melanótica cutânea de ocorrência relativamente rara. Mais raramente ainda encontramos referência a este tumor na literatura oftalmológica.

Paciente portadora de nevus azul celuloso da pálpebra promovendo dificuldade no diagnóstico clínico e histopatológico com melanoma maligno motiva o presente trabalho.

APRESENTAÇÃO DO CASO

G.J.S., 43 anos, branca, sexo feminino, lavradora, natural de Riachão do Jacuipe, Bahia. Registro n.º 224776 do Hospital Professor Edgard Santos.

Referia que há cerca de quatro anos surgiu pequena tumoração de coloração avermelhada no terço interno do bordo da pálpebra superior esquerda que evoluiu nos últimos quatro meses aumentando de tamanho e adquirindo coloração escura. Concomitantemente, observou pequena tumoração de coloração avermelhada no terço interno da pálpebra superior direita que entretanto conservou as suas características. O exame oftalmológico revelou acuidade visual normal em ambos os olhos. Tumoração de cor castanho clara medindo cerca de três milímetros nos seus maiores diâmetros estava presente ao nível do bordo palpebral, nas vizinhanças das implantações nos cílios no terço interno da pálpebra superior direita. Notou-se ainda presença de pterígio interno no olho direito. No terço interno da pálpebra superior esquerda, ao nível do seu bordo, observou-se tumoração de coloração negra, medindo cerca de vinte milímetros em seus maiores diâmetros. A eversão da pálpebra demonstrou que a lesão invadia parte da conjuntiva tarsal (Fig. 1). O restante do exame oftalmológico e o exame clínico geral não revelaram anormalidades.

A suspeita clínica para a tumoração palpebral foi de melanoma maligno.

Realizada, sob anestesia local, biópsia do tumor. O estudo das secções revelou neoplasia constituída por feixes de células fusiformes dispostas em formações enoveladas (Fig. 2). As células, uniformes em tama-



Fig. 1 — Fotografia clínica — Pequena tumoração ao nível do terço interno do bordo da pálpebra superior direita. No terço interno do bordo da pálpebra superior esquerda estava presente tumoração melanótica que invadia parte da conjuntiva tarsal.

no e forma, apresentavam núcleos fusiformes exibindo cromatina regular e muitas delas continham granulações de coloração parda em seus citoplasmas (Fig. 3). Algumas células contendo núcleos grandes e nucléolos proeminentes foram ocasionalmente observadas entre os feixes de células tumorais. Em algumas áreas mais superficiais estavam presentes melanócitos de configuração dendrítica com densa pigmentação. O epitélio superficial exibia apenas discreta atrofia. A coloração pelo azul da Prussia foi negativa para hemosiderina. O diagnóstico anátomo-patológico foi de nevus azul celuloso.

Realizada exérese do tumor, sob anestesia geral, seguida da reconstrução da pálpebra. Durante o mesmo ato cirúrgico procedeu-se a exérese da pequena tumoração presente no bordo da pálpebra superior direita.

O estudo anátomo-patológico do material obtido da pálpebra superior esquerda confirmou o diagnóstico de nevus azul celuloso enquanto que as secções obtidas do pequeno tumor removido da pálpebra superior direita revelaram lesão constituída por ninhos de células pequenas e fusiformes. Seus núcleos apresentavam-se arredondados ou ovalados (Fig. 4). A lesão estava confinada à derme e nenhuma característica de malignidade foi observada. O diagnóstico anátomo-patológico foi de nevus dérmico.

A paciente teve alta com muito bom resultado estético. Um ano após a cirurgia re-

* Professor Adjunto de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia. Hospital Prof. Edgard Santos.

** Professor Assistente de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia. Hospital Prof. Edgard Santos.



Fig. 2 — Fotomicrografia — Neoplasia constituída por feixes de células fusiformes dispostas em formações enoveladas e recoberta por epitélio conjuntival exibindo discreto grau de atrofia. H. E. 10 x 10.

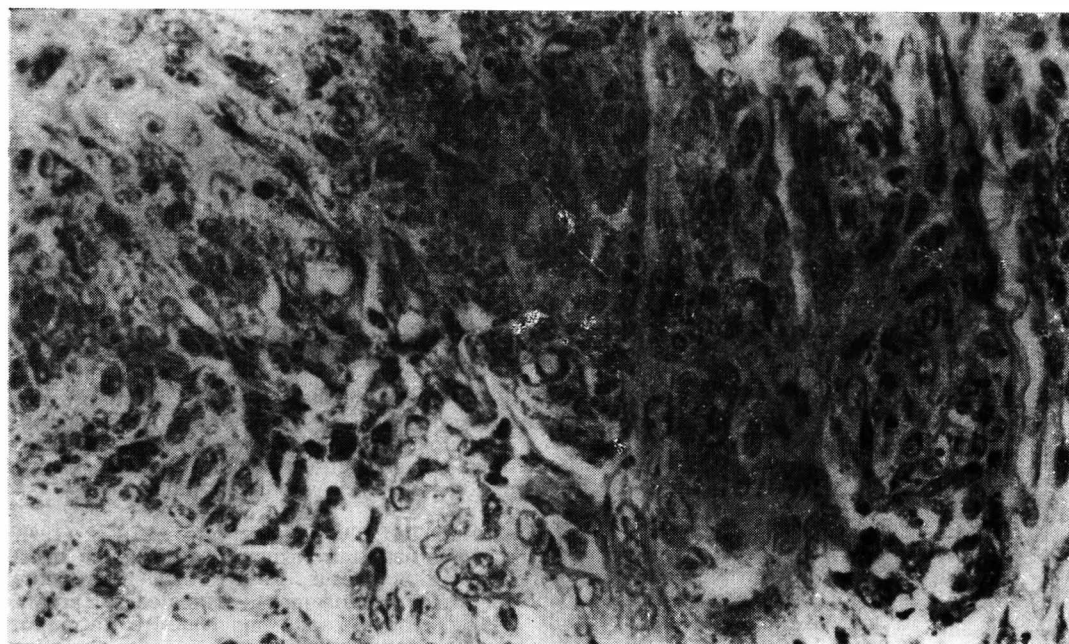


Fig. 3 — Fotomicrografia — Maior aumento permite notar que as células eram uniformes, apresentavam núcleos fusiformes e pigmento melânico em seus citoplasmas. H. E. 10 x 40.

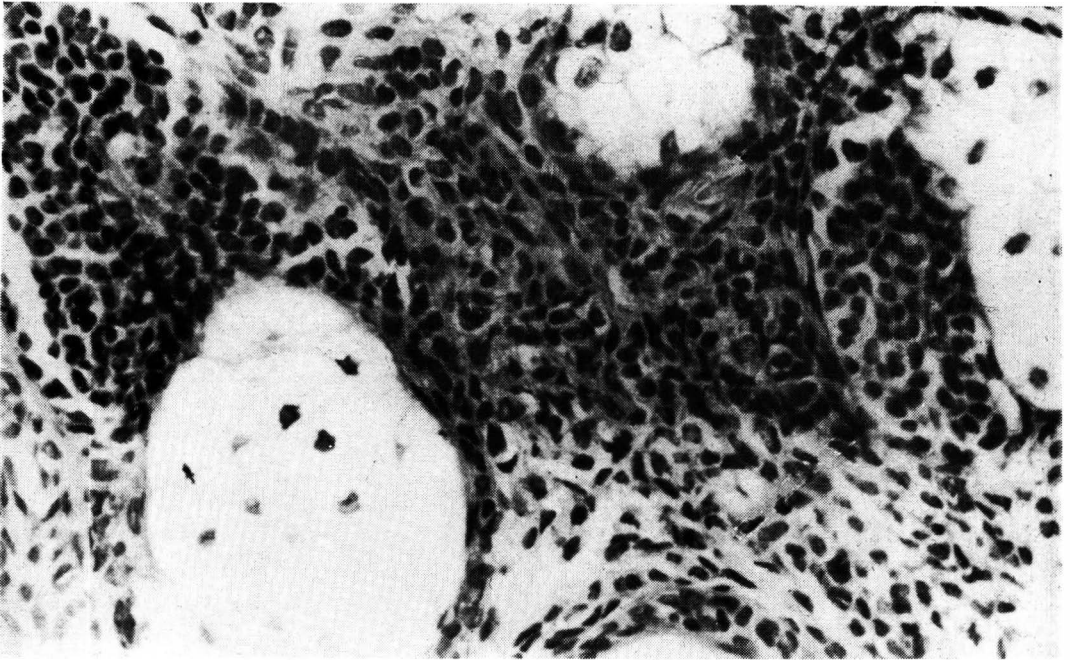


Fig. 4 — Fotomicrografia — Secção obtida do pequeno tumor removido da pálpebra superior direita revelou neoplasia formada por ninhos de células pequenas e fusiformes. Seus núcleos eram arredondados ou ovalados exibindo forte basofilia. H. E. 10 x 40.

gressa ao serviço com recidiva local da lesão na pálpebra superior esquerda que assumia aspecto e volume já quase semelhante ao tumor antes extirpado (Fig. 5). É submetida então a nova exérese do tumor e reconstrução da pálpebra superior pela técnica de Mustardé ou seja, utilizando retalho em meia lua da pálpebra inferior, sendo o pedículo seccionado três meses após. O estudo anátomo-patológico revelou aspecto histopatológico semelhante ao da lesão ali anteriormente existente. No entanto, seis patologistas consultados não puderam afastar o diagnóstico de melanoma maligno.



Fig. 5 — Fotografia clínica. Aspecto da recidiva local do tumor na pálpebra superior esquerda um ano após a sua remoção cirúrgica.

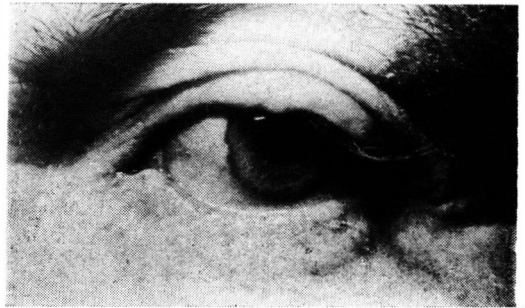


Fig. 6 — Fotografia clínica — Quatro anos após, a paciente mostrava bom resultado estético sem evidências de recidiva da neoplasia.

O resultado estético foi igualmente muito bom (Fig. 6) e a paciente foi acompanhada pelo período de quatro anos encontrando-se em excelente estado de saúde, sem evidências de recidiva da neoplasia.

COMENTARIOS — Segundo ALLEN (1949), o nevus azul tem origem neurogênica na célula de Schwann. Esta teoria neurogênica foi mais recentemente fortalecida através pesquisas realizadas por Nakai e Rappaport (1963) demonstrando que as características microscópicas, ultra-estruturais e histoquímicas das células de nevus azul celuloso, indu-

zido experimentalmente em hamsters pelo 7,12 — dimetilbenzantraceno, assemelham-se àquelas de células de Schwann neoplásicas. De fato, nestes tumores melanóticos induzidos em hamsters foi possível demonstrar fascículos nervosos e fibras nervosas concomitantemente ao aspecto morfológico semelhante aos neurofibromas. Utilizando a microscopia eletrônica, conseguiram demonstrar semelhanças entre as células do nevus azul e da célula de Schwann neoplásica como a formação de membranas basais, placas desmossômicas e procesos citoplasmáticos. Além disso, ficou demonstrada através tal pesquisa, a identidade histoquímica entre as células em questão, pela forte atividade da colinesterase inespecífica presente em ambas.

A histopatologia dos nevus azuis celulosos revela serem os mesmos constituídos por nódulos de células de formato fusiforme, sem atipias, frequentemente agrupadas em fascículos que chegam a lembrar a estrutura de tecido nervoso. Os seus núcleos são igualmente fusiformes ou ovalados, de tamanho variável, contendo nucléolos não muito exuberantes. A melanina está presente no citoplasma, sendo raras as figuras de mitose.

Segundo Rodriguez e Ackerman (1968), o nevus azul celuloso manifesta-se mais comumente como lesão melanótica cujo tamanho varia entre um a dois centímetros. Na revisão realizada por tais autores, a maior lesão alcançou seis centímetros. Eventualmente, o tumor atinge maiores dimensões como no caso descrito por Silverberg, Kadin, Dorfman, Hanbery e Prolo (1971), ocupando inteiramente o couro cabeludo de um hemicráneo.

Se bem que a neoplasia em questão seja mais frequentemente diagnosticada ao nascimento ou durante a infância, para Dorsey e Montgomery (1954) isto nem sempre ocorre. Assim, em dezessete de sessenta e um casos, a lesão foi diagnosticada entre as idades de trinta e cinquenta anos, ocorrendo mais comumente em indivíduos de raças caracterizadas por pele mais pigmentada. A coloração das lesões variando na dependência da profundidade de localização na derme e da quantidade de melanina presente na epiderme. Lembramos que a nossa paciente contava quarenta e três anos de idade na ocasião em que se apresentou ao exame.

Em mais de cinquenta por cento dos casos na série de Rodriguez e Ackerman (1968) as lesões localizaram-se nas regiões glúteas e sacrococcigeana. Outras regiões comprometidas foram couro cabeludo, face e dorso das mãos e pés. Já na série de Dorsey e Montgomery (1954), pouco mais da metade dos casos de nevus azuis foram encontrados ao nível do dorso das mãos ou dos pés. Este fato contrasta com a maior incidência dos

nevus comuns nas plantas das mãos ou sola dos pés.

O nevus azul celuloso é lesão considerada como cutânea. No entanto, outras localizações como próstata, palato, colo uterino, cordão espermático e vagina são mencionadas por Simard, Rognon e Pilorce (1964), Harper e Waldron (1965), Goldman e Friedman (1967) e Rodriguez e Ackerman (1968), respectivamente.

Para Dorsey e Montgomery (1954), baseados no estudo de duzentos casos de nevus azul, a diferenciação entre o nevus azul comum e o nevus azul celuloso só é conseguida histologicamente. Todavia, esta última variante mostra-se clinicamente como lesão mais densa e de maior tamanho.

Os nevus azuis são considerados neoplasias benignas. Por isso, Allen e Spitz (1953), Fisher (1956) e Rodriguez e Ackerman (1968) chegam a considerar o chamado nevus azul maligno como um melanoma maligno originando-se em nevus azul pré-existente e Dorsey e Montgomery (1954) afirmam que quando melanomas malignos originam-se em nevus azuis, são precedidos por modificações no tipo celular destes últimos.

Apesar de representar lesão benigna de crescimento lento, o nevus azul celuloso pode ter comportamento localmente agressivo. Assim, Leopold e Richards (1966) observaram caso de nevus azul celuloso localizado na região sub mandibular de indivíduo de vinte e cinco anos no qual ocorreu infiltração, com grande atividade mitótica, da musculatura estriada do lábio inferior e que não recidivou no período de três anos e meio após a exérese. Também Silverberg, Kadin, Dorfman, Hanbery e Prolo (1971) relataram invasão do sistema nervoso central por extensão direta de nevus azul celuloso do couro cabeludo e que obteve cura clínica da hipertensão intracraniana sendo acompanhada por mais de um ano após a neurocirurgia, mesmo sem a total excisão do tumor.

Alguma confusão quanto ao comportamento benigno do nevus azul celuloso geralmente surge em decorrência do fato de que eventualmente a neoplasia pode produzir metástases para linfonodos regionais. De fato, Silverberg, Kadin, Dorfman, Hanbery e Prolo (1971) afirmam que em 5% dos casos de nevus azul celuloso com aspecto histológico benigno, formam-se deposições da neoplasia em linfonodos regionais. Tais "metástases" não diferem entretanto do aspecto histológico benigno da lesão primária, parecem ser causadas por ação mecânica, não representando portanto real invasão do linfonodo por tumor maligno. Dai poderem ser o nevus azul celuloso e suas "metástases" para linfonodos completamente excisados sem que ocorram recidivas, metastatizem para órgãos

internos ou causem a morte do paciente conforme apontam Rodriguez e Ackerman (1968).

Conforme antes mencionamos, foram raras as referências ao nevus azul celuloso por nós encontradas na literatura oftalmológica. Assim, Hagler e Brown (1966) relataram um caso de melanoma maligno da órbita originando-se em um nevus de Ota no qual a esclera exibia características histopatológicas de nevus azul Johnson (1970) descreveu paciente portador de nevus azul escleral associado com nevus coroidal subjacente enquanto que Smith e Brockhurst (1976) estudaram um caso de nevus azul celuloso da esclera. Os dois últimos autores, encontraram e removeram a lesão durante cirurgia para descolamento de retina e chamaram a atenção para a confusão no diagnóstico clínico desta lesão benigna com extensão extrabulbar de melanoma da coroide como também para o erro no diagnóstico histopatológico com o mesmo tumor. Aliás, tal dificuldade diagnóstica foi também mencionada por Rodriguez e Ackerman (1968) em nevus azul celuloso de mama erroneamente diagnosticado como melanoma maligno. Catorze meses após mastectomia radical a paciente foi considerada curada. Torna-se pois necessário atenção para o fato, sendo interessante notar que as características de malignidade estão ausentes nos casos de nevus azul celuloso e que segundo Scheie e Yanoff (1967) a presença de áreas de necrose tumoral é considerada como importante aspecto para a caracterização de malignidade.

Gostaríamos de salientar que em nosso caso, se bem que a impressão clínica inicial fossem melanoma maligno, a biópsia revelou o diagnóstico de nevus azul celuloso, caracterizando portanto a possibilidade de erro no diagnóstico clínico entre as referidas lesões. A recidiva local do tumor após o período de um ano talvez tenha influenciado aos seis patologistas consultados a não afastarem a possibilidade do diagnóstico de melanoma maligno muito embora não houvesse modificação do quadro histopatológico obtido nos dois estudos, o que configura, portanto, a possibilidade de erro no diagnóstico histopatológico entre as neoplasias em questão. No entanto, o prolongado acompanhamento da nossa paciente que se encontrava curada ao fim de quatro anos, apoiou o diagnóstico de nevus azul celuloso. Dai,

nos permitimos lembrar aos oftalmologistas a inclusão do nevus azul celuloso no diagnóstico diferencial do melanoma maligno. Além disso, consideramos interessante ressaltar a concomitância do nevus azul celuloso da pálpebra superior esquerda com o nevus dérmico presente na pálpebra superior direita da nossa paciente.

RESUMO

Apresentamos caso de nevus azul celuloso da pálpebra tecendo comentários sobre a histogênese, aspectos clínicos, anátomo-patológicos e dificuldades no diagnóstico diferencial clínico e histopatológico desta rara neoplasia com o melanoma maligno.

SUMMARY

A case of cellular blue nevus of the lid is reported. Brief comments about the histogenesis as well as the clinical and pathological aspects of this rare melanotic tumor are presented. The difficulties in the differential diagnosis of cellular blue nevus and melanoma are also mentioned.

BIBLIOGRAFIA

1. ALLEN, A. C. — A reorientation on the histogenesis and clinical significance of cutaneous nevi and melanomas. *Cancer*. 2: 28, 1949.
2. ALLEN, A. C. & SPITZ, S. — Malignant melanoma. *Cancer*. 6: 1, 1953.
3. DORSEY, C. S. & MONTGOMERY, H. — Blue nevus and its distinction from mongolian spot and the nevus of Ota. *Journal of Investigative Dermatology*. 22: 225, 1954.
4. FISHER, E. R. — Malignant blue nevus. *Arch. Derm.* 74: 227, 1956.
5. GOLDMAN, R. L. & FRIEDMAN, N. B. — Blue nevus of the uterine cervix. *Cancer*. 20: 210, 1967.
6. HAGLER, W. & BROWN, C. — Malignant melanoma of the orbit arising in a nevus of Ota. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 70: 817, 1966.
7. HARPER, J. C. & WALDRON, Ch. A. — Blue nevus of palate. *Oral Surg.* 20: 145, 1965.
8. JOHNSON, B. — Ocular combined nevus. Report of a case of scleral blue nevus associated with a choroidal nevus. *Arch. Ophthalmol.* 83: 504, 1970.
9. LEOPOLD, J. G. & RICHARDS, D. B. — Cellular blue nevi. *J. Path. Bact.* 94: 64, 1966.
10. NAKAI, T. & RAPPAPORT, H. — A study of the histogenesis of experimental melanotic tumors resembling cellular blue nevi: the evidence in support of their neurogenic origin. *Am. J. Path.* 43: 175, 1963.
11. RODRIGUEZ, H. A. & ACKERMAN, L. V. — Cellular blue nevus. *Cancer*. 21: 393, 1968.
12. SCHEIE, H. G. & YANOFF, M. — Pseudomelanoma of the ciliary body. Report of patient. *Arch. Ophthalmol.* 77: 81, 1967.
13. SILVERBERG, G. D.; KADIN, M. E.; DORMAN, R. F.; HANBERY, J. W. & PROLO, D. J. — Invasion of the brain by a cellular blue nevus of the scalp. A case report with light and electron microscopic studies. *Cancer*. 27: 349, 1971.
14. SIMARD, C.; ROGNON, L. M. & PILORCE, G. — Le probleme du naevus bleu prostatique. *Ann. Anat. Path.* 9: 469, 1964.
15. SMITH, T. R. & BROCKHURST, R. J. — Cellular blue nevus of the sclera. *Arch. Ophthalmol.* 94: 618, 1976.