

# Invasão do nervo óptico por melanoma peripapilar - Relato de caso

*Optic nerve invasion by juxtapapillary melanoma - Case Report*

Eduardo Ferrari Marback<sup>1\*</sup>  
Victor Eduardo Aruá Arias<sup>2</sup>  
Renato Luiz Gonzaga<sup>3</sup>  
Clóvis Antônio Pinto<sup>4</sup>  
Clélia Maria Erwenne<sup>5</sup>

## RESUMO

Tumores pigmentados localizados sobre o disco óptico são raros e representam desafio diagnóstico. Paciente masculino, 60 anos, apresenta baixa da acuidade visual no olho esquerdo devido à lesão pigmentada que cobre o disco óptico. Foi indicada a enucleação com recusa pelo paciente. O quadro evoluiu com descolamento de retina. Examinado em outro serviço teve indicação de vitrectomia também recusada. Retorna aos nossos cuidados; feita a enucleação o diagnóstico anatomopatológico revelou melanoma maligno da coróide com invasão pós-laminar do nervo óptico. A importância prognóstica da invasão do nervo óptico por melanoma da coróide ainda não está totalmente esclarecida. Embora raro, tumor pigmentado cobrindo o nervo óptico pode representar melanoma maligno. O diagnóstico diferencial destes casos é geralmente difícil, porém seu reconhecimento à ultra-sonografia ocular é patente e descolamento de retina associado é sinal de atividade tumoral. Os riscos de disseminação da doença exigem atenção na suspeita diagnóstica e conduta precisa.

**Descritores:** Neoplasias da coróide/patologia; Neoplasias da coróide/cirurgia; Neoplasias da coróide/diagnóstico; Nervo óptico/patologia; Melanoma/cirurgia; Evisceração do olho; Invasividade neoplásica; Relato de caso

## INTRODUÇÃO

Invasão do nervo óptico por melanoma maligno da coróide (MM) é um evento raro, geralmente só ocorrendo em tumores negligenciados ou com padrão de crescimento difuso<sup>(1-2)</sup>.

A topografia e aspecto das lesões podem gerar grande dificuldade no diagnóstico clínico e correto manejo desses casos. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de pequeno melanoma de coróide com invasão do nervo óptico, discutindo as dificuldades no seu diagnóstico diferencial e tratamento.

## RELATO DE CASO

Indivíduo masculino, 60 anos, apresentava baixa progressiva da visão em olho esquerdo (OE) nos últimos 2 meses. A acuidade visual era igual a 0,9 à direita e conta dedos a 10 cm à esquerda. O exame do olho direito (OD) não mostrava alterações. A pressão intra-ocular era de 14 mmHg OD e 15 mmHg OE. À fundoscopia em olho esquerdo observava-se lesão pigmentada elevada que impedia a avaliação da papila óptica. A porção da lesão que cobria diretamente a papila tinha aspecto aveludado, com coloração castanha e formato em cogumelo com aparente origem na coróide justa-papilar

<sup>1</sup> Pós-graduando nível doutorado do Departamento de Oftalmologia, Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP.

<sup>2</sup> Médico titular do Departamento de Anatomia Patológica, Hospital do Câncer - Fundação Antônio Prudente - São Paulo.

<sup>3</sup> Pós-graduando nível mestrado do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP.

<sup>4</sup> Médico do Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - FMUSP.

<sup>5</sup> Doutor, Chefe do Setor de Oncologia Ocular do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP.

\* Eduardo F. Marback é atualmente Professor Substituto de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia e Médico Assistente do Serviço de Oftalmologia do Hospital São Rafael, Fundação Monte Tabor, Salvador-Bahia.

**Endereço para correspondência:** R. Afonso Bras, 191, 2º andar - São Paulo (SP) CEP 04511-010  
E-mail: erwenne@picture.com.br

Recebido para publicação em 29.08.2001

Aceito para publicação em 07.10.2002

**Nota Editorial:** Pela análise deste trabalho e por sua anuência na divulgação desta nota, agradecemos à Dra. Sung Bok Cha.

temporal e superior. A periferia da lesão apresentava tonalidade cinza, com depósitos alaranjados na superfície (Figura 1A). A ecografia ocular mostrava massa hipocóica, com espessura de 2,88 mm, sobre nervo óptico de diâmetro aparentemente normal e simétrico ao contralateral. A angiografia fluoresceínica (AGF) revelava lesão com hipofluorescência por bloqueio e discreto vazamento periférico tardio. A tomografia computadorizada (TC) das órbitas mostrava nervos ópticos de diâmetro normal e simétricos. A avaliação oncológica sistêmica não revelou presença de lesão metastática ou primária em outros órgãos.

Embora o aspecto oftalmoscópico e angiofluoresceinográfico gerasse dúvida diagnóstica entre MM e melanocitoma, tratava-se de olho legalmente cego com a possibilidade de portar tumor maligno de grande potencial metastático. Por esses motivos, foi proposta enucleação do globo ocular.

Apesar de esclarecido sobre as possibilidades diagnósticas, o paciente mostrou-se relutante quanto ao procedimento. Um mês mais tarde a acuidade visual à esquerda passou a percepção de vultos. Nessa época, procurou atendimento de urgência em outro serviço. Foi informado ser portador de descolamento de retina sendo proposta vitrectomia. A fundoscopia mostrava descolamento de retina, com grande tortuosidade e congestão vascular (Figura 1B). Retornou ao nosso serviço para uma segunda opinião e, depois de esclarecido sobre os riscos de uma cirurgia intra-ocular em olho com provável tumor maligno, concordou com a enucleação.

O estudo histopatológico do olho enucleado revelou MM com tipo celular predominantemente fusiforme, nucléolos evidentes e figuras de mitose atípicas. A membrana de Bruch estava róta superior e temporalmente à papila. O tumor invadia o nervo óptico posteriormente à lâmina cribosa, com margem cirúrgica livre (Figura 2).

## DISCUSSÃO

Lesões pigmentadas que se situam próximas ou sobre o disco óptico, representam um desafio diagnóstico. Melanocitoma ou nevo magnocelular é provavelmente o mais comum desses tumores. Trata-se de tumor densamente pigmentado (castanho ou negro), geralmente com aparência aveludada. A ocorrência de transformação maligna é extremamente rara. O tumor é assintomático na maioria dos casos. Ocasionalmente pode haver a presença de escotomas ou baixa da acuidade visual por obstrução vascular. A observação seriada é suficiente como forma de manejo para os melanocitomas. Pode haver crescimento progressivo sem que isso indique transformação maligna<sup>(3)</sup>.

Melanomas primários do nervo óptico são extremamente raros e usualmente erroneamente diagnosticados como melanocitomas até que levem a baixa de visão.

A abordagem diagnóstica complementar nesses casos inclui ecografia ocular para se obter medidas seriadas e afastar a possibilidade de crescimento; AGF na qual os MM usualmente apresentam presença de circulação intrínseca, e os melanocitomas hipofluorescência por bloqueio devido à densa pigmentação; TC ou ressonância nuclear magnética de órbitas para avaliar possível invasão macroscópica do nervo óptico.

A presença de aumento da pressão intra-ocular tem sido apontada como fator facilitador da invasão do nervo óptico por células tumorais flutuantes no vítreo, embora como no nosso caso, não seja fator indispensável<sup>(4)</sup>. A avaliação eletrofisiológica já foi sugerida como teste diagnóstico para a invasão tumoral do nervo óptico, entretanto até o presente não encontramos estudos comprobatórios na literatura<sup>(4)</sup>.

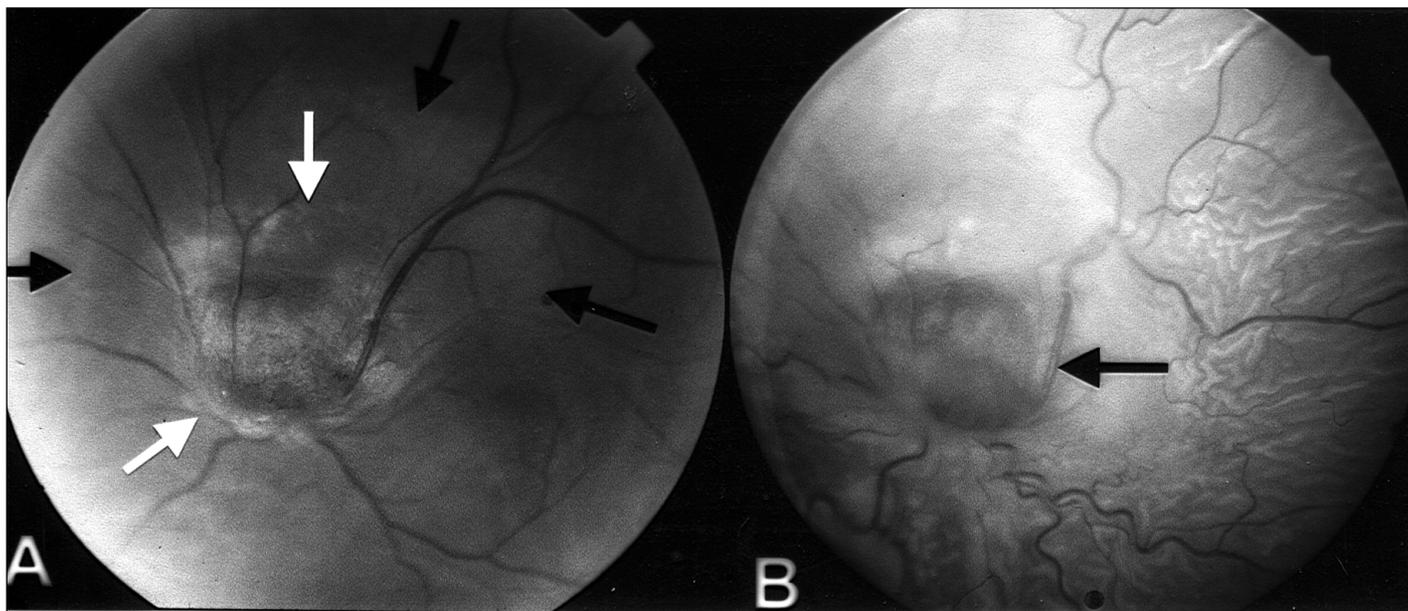


Figura 1 - A) Lesão pigmentada de coloração marrom e superfície "aveludada" (setas brancas), a porção coroidal da lesão tem aspecto acinzentado (setas negras). B) Um mês após. Descolamento exsudativo de retina e sinais de congestão vascular. Porção mais pigmentada da lesão cobrindo o nervo óptico evidente (seta)

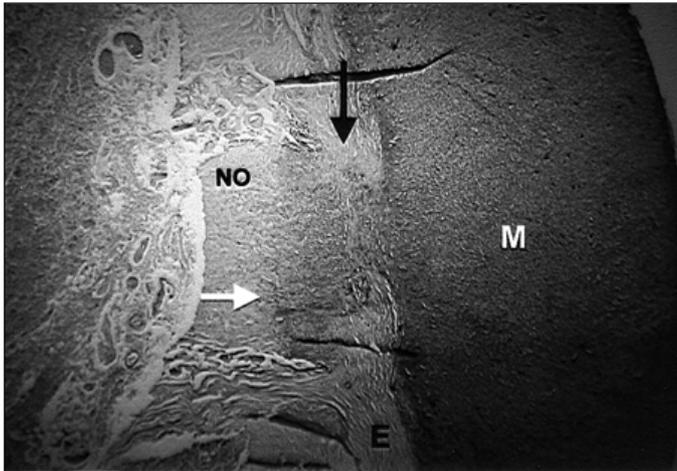


Figura 2-Microfotografia mostrando o tumor (M) sobre o nervo óptico (NO). As células neoplásicas invadem o nervo óptico além da região laminar (seta branca). Lâmina cribrosa (seta negra). (Hematoxilina-eosina 20X)

Em casos selecionados como em pacientes monoculares, tumores de aspecto muito atípico ou pacientes que recusam a enucleação sem comprovação definitiva de que portam tumor maligno, a biópsia aspirativa com agulha fina pode ser tentada. A avaliação citológica do material aspirado nem sempre é fácil, com freqüente ocorrência de material não representativo<sup>(5)</sup>. Há ainda, relato da associação de MM e melanocitoma em um mesmo olho, o que pode resultar em erro diagnóstico por aspiração de material proveniente da parte benigna da lesão<sup>(6)</sup>.

Os MM tendem a se exteriorizar através dos canais esclerais pré-formados. Embora a invasão secundária do nervo óptico por melanoma de coróide tenha sido mostrada como sendo a mais freqüente causa de tumor de nervo óptico, sua ocorrência na clínica é extremamente rara, sendo estimada em 0,6 a 3,7% dos melanomas de coróide<sup>(2,7)</sup>. Esse comportamento atípico, geralmente está associado a tumores negligenciados que foram deixados crescer por muito tempo, tumores que apresentam invasão de retina ou aos raros casos com padrão de crescimento difuso e alta agressividade, onde as lesões são primariamente compostas por células epitelióides<sup>(1-2)</sup>.

O significado prognóstico da invasão do nervo óptico por melanomas de coróide ainda não é claro. Weinhaus et al<sup>(8)</sup> estudou 63 casos e encontrou significância estatística apenas pela análise unifatorial, quando utilizada análise de multivariáveis o número de células epitelióides e localização da margem anterior da lesão foram os únicos fatores de importância prognóstica. Shields et al<sup>(2)</sup> relataram a invasão de nervo óptico como sendo sinal de mau prognóstico em série de melanomas com padrão de crescimento difuso, embora chamem atenção de que o pequeno número de pacientes estudado impede um perfeito entendimento desse achado. Além disso, melanomas difusos geralmente são de difícil diagnóstico clínico e geralmente compostos por células epitelióides de extrema agressividade<sup>(2)</sup>.

A presença de descolamento exsudativo de retina em nosso caso, levou a proposta de vitrectomia via pars plana em outro serviço. Cirurgias intra-oculares em olhos com tumores malignos

podem ter resultados bastante desagradáveis. Quando a ecografia ocular e oftalmoscopia indireta não eram amplamente difundidas, relatos de casos de identificação pós-operatória de melanomas de coróide em cirurgias de catarata e glaucoma (inclusive com exteriorização do tumor pela incisão), ou a identificação de tumor orbitário após evisceração de olho cego doloroso eram mais freqüentes<sup>(9-11)</sup>. Uma vez que as células neoplásicas ganham acesso ao espaço subconjuntival e/ou orbitário, a possibilidade de metástase linfática e/ou hematogênica aumenta. Extensão extra-escleral de MM leva a uma mortalidade 2 a 3 vezes maior que a de pacientes com tumor intra-ocular apenas<sup>(12)</sup>. Apesar das possíveis complicações ao se operar inadvertidamente um olho com neoplasia intra-ocular maligna, existe uma modalidade terapêutica que conscientemente o faz para remover o tumor. Esse procedimento é denominado endoressecção (remoção interna por vitrectomia). Tal forma de tratamento não é atualmente amplamente aceita ou utilizada. Tem sido realizada em casos selecionados, sob anestesia hipotensora, em centros de referência para oncologia ocular, como parte de protocolos de investigação para novos tratamentos e consentimento informado do paciente<sup>(13-14)</sup>. Uma grande desvantagem desse tipo de tratamento é que a invasão microscópica parcial de esclera não é tratada nem identificada. Damato et al<sup>(15)</sup>, recentemente relataram um caso de recidiva do tumor, sob a forma de um nódulo intra-escleral, após endoressecção. Esse relato também evidencia outras limitações possíveis com este procedimento como a necessidade de múltiplas cirurgias vítreo-retinianas consecutivas, o mau resultado visual em lesões próximas ao disco óptico e a permanência prolongada de óleo de silicone na cavidade vítrea. Essa última prejudica bastante o exame ultra-sonográfico e quando os meios não são claros, impede uma correta avaliação de possível recidiva local<sup>(15)</sup>.

A invasão do nervo óptico é achado raro em MM. Por esse motivo não há consenso ou proposta terapêutica comprovadamente mais eficaz. Pensamos que como a visão invariavelmente está muito comprometida e os tratamentos locais como a braquiterapia e termoterapia, além de provavelmente não conseguirem destruir todo o tumor levam com certeza a importante dano adicional ao nervo óptico, consideramos a enucleação como o tratamento de escolha para tais casos.

Em lesões pigmentadas peripapilares, baixa da acuidade visual, sinais de compressão dos vasos retinianos, presença de pigmento alaranjado sobre a lesão e o formato em “cogumelo” devem levar a suspeita de MM. A obtenção de um longo coto do nervo óptico durante a enucleação desses casos é sempre aconselhável, pois embora atípica a invasão do nervo óptico por MM de coróide pode ocorrer mesmo em pequenas lesões como no caso relatado.

#### ABSTRACT

Small-pigmented lesions over the optic disc are very rare and may represent a diagnostic challenge. To report a case of a small malignant choroidal melanoma invading the optic nerve.

A 60-year-old male presents with low vision in the left eye due to a small, pigmented lesion over the optic disc. At first the patient refused enucleation. One month later, after further drop in visual acuity, the patient was seen at another service, diagnosed as having a retinal detachment, and pars plana vitrectomy was proposed but also refused by the patient. Returning to our service, the eye was enucleated and a final diagnosis of choroidal melanoma with post-laminar optic nerve invasion was made. Although rare, pigmented lesions over the optic disc may represent a malignant melanoma. The prognostic significance of optic nerve invasion by choroidal melanoma is not clear yet. The differential diagnosis in these cases is usually difficult but a solid lesion is clear at ultrasonography and serous retinal detachment may predict a active tumor lesion. The management of these cases needs accuracy to avoid the unpleasant consequences of dissemination.

**Keywords:** Choroid neoplasms /pathology, Choroid neoplasms /surgery; Choroid neoplasms/diagnosis; Optic nerve/pathology; Melanoma/surgery; Eye visceration; Neoplasm invasiveness; Case report

---

REFERÊNCIAS

---

1. Marback EF, Fernandes PM, Branco BBC, Marback RL, Sé DCS. Invasão do nervo óptico por melanoma maligno da úvea. *Arq Bras Oftalmol* 1996;59:611-3.
2. Shields CL, Shields JA, DePotter P, Carter J, Tardio D, Barrett J. Diffuse choroidal melanoma. Clinical features predictive of metastases. *Arch Ophthalmol* 1996;114:956-63.
3. Reidy JJ, Apple DJ, Steinmetz RL, Craythorn JM, Loftfield K, Gieser SC, et al. Melanocytoma: nomenclature, pathogenesis, natural history and treatment. *Surv Ophthalmol* 1985;29:319-27.
4. Spencer WH. Optic nerve extension of intraocular neoplasm. *Am J Ophthalmol*. 1975;80(3 Pt 1):465-71.
5. Loewenstein A, Green WR, Haller JA. Vitreous, retinal and choroidal biopsy. In: Ryan SJ, editor. *Retina*. 3rd ed. St Louis: Mosby;2001. p.773-84.
6. Shetlar DJ, Folberg R, Gass JDM. Choroidal malignant melanoma associated with a melanocytoma. *Retina* 1999;19:346-9.
7. Christmas NJ, Mead MD, Richardson EP, Albert DM. Secondary optic nerve tumors. *Surv Ophthalmol* 1991;36:196-206.
8. Weinhaus RS, Seddon JM, Albert DM, Gragoudas ES, Robinson N. Prognostic factor study of survival after enucleation for juxtapapillary melanomas. *Arch Ophthalmol* 1985;103:1673-77.
9. DiScialfani M, Lederman IR. Intraocular malignant melanoma simulating uveal prolapse. *Ann Ophthalmol*. 1988;20:68-70.
10. Shields JA, Auggsburger JJ. Cataract surgery and intraocular lenses in patients with unsuspected malignant melanoma of the ciliary body and choroids. *Ophthalmol*. 1985;92:823-6.
11. Marback RL, Sé DCS, Marback EF, Fernandes PM. Melanoma maligno da órbita após evisceração. *Rev Bras Oftalmol* 1995;54:531-5.
12. Kernsten RD, Tse DT. The role of exenteration in choroidal melanoma with extrascleral extension. *Ophthalmology* 1985;92:436-42.
13. Damato B, Groenewald C, McGalliard J, Wong D. Endoresection of choroidal melanoma.[commented on *Br J Ophthalmol* 1998;82:209]. *Br J Ophthalmol* 1998;82:213-8.
14. Kertes PJ, Johnson JC, Peyman GA. Internal resection of posterior uveal melanomas. *Br J Ophthalmol* 1998;82:1147-53.
15. Damato B, Wong D, Green FD, Mackenzie JM. Intrasccleral recurrence of uveal melanoma after transretinal "endoresection". *Br J Ophthalmol*. 2001; 85:114-5.

---

## ABO ELETRÔNICO

A versão eletrônica dos Arquivos Brasileiros de Oftalmologia com textos completos está disponível em:

- ABO - Arquivos Brasileiros de Oftalmologia  
<http://www.abonet.com.br>
- SciELO - Scientific Electronic Library Online  
<http://www.scielo.org>
- Free Medical Journals - <http://www.freemedicaljournals.com>