

# Patologias vasculares orbitárias

Vascular orbital pathology

Oswaldo Inácio Tella Júnior\*  
Fernando Menezes Braga\*  
João Carlos Vaghetti Lauda\*  
Luis Rogano\*  
Erika Ellovitch\*

## RESUMO

Os autores apresentam 4 casos de hemangioma cavernoso e 5 casos de varizes orbitárias, fazem revisão da literatura e analisam a apresentação clínica. O estudo pré-operatório inclui RX simples de crânio, angiografia carotídea, venografia orbitária e tomografia computadorizada. O tratamento destas lesões é cirúrgico e o prognóstico é considerado satisfatório.

**Palavras-chave:** Proptose, Exoftalmo intermitente, Venografia orbitária.

## INTRODUÇÃO

Considerando a escassez de publicações neurocirúrgicas no Brasil a respeito das lesões retro-orbitárias não endócrinas, é o objetivo deste trabalho apresentar a experiência em 9 pacientes observados entre 1981 e 1988 e discutir os princípios que orientaram o diagnóstico e a indicação das técnicas cirúrgicas empregadas.

## HEMANGIOMA CAVERNOSO

Hemangioma cavernoso é provavelmente o tumor orbitário primário mais comum no adulto, acomete mais o sexo feminino e incide geralmente na 3ª e 4ª décadas de vida.

Hood<sup>(16)</sup> considera este tumor como provável hamartoma e classifica-o como hemangioma pleomórfico juntamente com o tipo capilar, angioblástico e teleangectásico. No estudo anatomopatológico o hemangioma cavernoso apresenta vasos ectasiados revestidos por endotélio, tecido muscular liso e pericitos, separados por tecido intersticial fibroso com vários graus de celularidade e hialinização. Este tumor costuma ser revestido por uma cápsula fibro-

sa. Kopelow e cols.<sup>(18)</sup> refere presença de pequenos capilares no interior do tecido tumoral responsabilizando-os pelo crescimento. A maioria dos autores não considera que o hemangioma capilar da criança diferencie-se no adulto em cavernoso<sup>(14)</sup>.

Este tumor costuma manifestar-se por uma proptose lenta e progressiva, raramente compromete a acuidade visual e não produz hiperemia, quemose ou diplopia. No fundo de olho constata-se, às vezes, estrias de retina acompanhadas de edema de papila<sup>(36)</sup>. Parece que sofre alguma influência hormonal, pois os sintomas exacerbam-se durante a gravidez<sup>(37)</sup>. Costuma ter localização intracanalicular embora Ingalls tenha descrito um grande número de tumores fora do cone muscular. Costa e Silva e Symon<sup>(31)</sup> publicaram 2 casos de localização intracanalicular em pacientes com perda visual precoce.

Embora Kopelow e cols.<sup>(18)</sup> tenham descrito as alterações venográficas observadas nestes tumores a tomografia computadorizada<sup>(25)</sup> demonstra geralmente lesão intracanalicular uniforme que capta contraste homogeneamente. Na série de Davis e cols.<sup>(5)</sup> 2/3 destes tumores estavam localizados intracanalicular, lateralmente, acima ou abaixo do nervo óptico.

\* Escola Paulista de Medicina

Endereço para Correspondência: Dr. Oswaldo Inácio Tella Júnior – Rua Pensilvânia 260/81 – São Paulo – SP – Brasil

O tratamento do hemangioma cavernoso é cirúrgico (seja por razão da diminuição da acuidade visual ou por razões cosméticas) sendo possível a sua extirpação total.

## VARIZES ORBITÁRIAS

Varizes Orbitárias é uma patologia representada por dilatação anormal de uma ou mais veias orbitárias com extensão ou não para os seios intracranianos ou para as veias da região periorbitária.

Descrita pela primeira vez por Schmidt (1805) tem sido usado como sinônimo de sua manifestação clínica mais freqüente e importante, o exoftalmo intermitente. A incidência real desta patologia é desconhecida uma vez que a maioria dos casos descritos na literatura não possuem comprovação diagnóstica<sup>(1)</sup>.

Exoftalmo intermitente é uma protusão ocular que ocorre durante manobras que aumentem a pressão intracraniana. Abaixando-se a cabeça ou fazendo-se esforço exagerado ou ainda movimentando-se o pescoço de modo a causar obstrução da veia jugular ou por compressão digital da mesma, produz-se exoftalmo por segundos que regride quando a pressão venosa volta aos níveis normais, passando o globo a assumir posição normal ou mesmo enoftálmica<sup>(7,23)</sup>.

Lloyd<sup>(19)</sup> classifica as varizes orbitárias em primárias e secundárias, mas o nosso material restringe-se às varizes primárias.

As varizes orbitárias são sempre unilaterais e não existe predominância quanto ao lado e quanto ao sexo. O quadro clínico manifesta-se precocemente na 1ª ou 2ª década de vida na maioria dos casos, mas o diagnóstico geralmente só é firmado em épocas mais tardias. As manobras que aumentam a pressão venosa intracraniana produzem o aparecimento ou a acentuação do exoftalmo e portanto devem ser utilizadas rotineiramente para comprovação do diagnóstico<sup>(34)</sup>.

A tomografia computadorizada e a

flebografia orbitária são os exames que fornecem os melhores dados para a confirmação diagnóstica. Uma imagem mais evidente pode ser obtida na tomografia computadorizada através de manobras que dificultem o retorno venoso<sup>(30)</sup>. O tratamento definitivo é a extirpação total das varizes através do teto da órbita.

## MATERIAL

HEMANGIOMA CAVERNOSO = 4 casos

Sexo feminino = 4 casos

Cor branca = 4 casos

Idade média = 38 anos

VARIZES ORBITÁRIAS = 5 casos

Sexo feminino = 4 casos

masculino = 1 caso

Cor branca = 2 casos

não branca = 3 casos

Idade média = 17 anos

Idade abaixo de 25 anos = 4 casos = 80%

## CLÍNICA

### Sintomas

HEMANGIOMA CAVERNOSO = 4 casos

Tempo médio dos sintomas = 7 meses

Lado afetado: D = 1 caso

E = 3 casos

Dor presente em 3 casos

Diplopia ausente em todos os casos

Hiperemia e quemose presente em todos os casos

Proptose: leve = 3 casos

moderada = 1 caso

Reflexo fotomotor presente em todos os casos

Movimento ocular normal em todos os casos

Acuidade visual: normal = 3 casos

diminuída = 1 caso

Fundo de olho normal em todos os casos

VARIZES ORBITÁRIAS = 5 casos

Tempo médio dos sintomas = 48 meses

Lado afetado: D = 3 casos

E = 2 casos

Dor presente em 4 casos (80%)

Diplopia presente em 1 caso (20%)

Hiperemia e quemose presente em todos os casos

Proptose: leve = 3 casos

moderada = 2 casos

Reflexo fotomotor presente em todos os casos

Movimento ocular normal em todos os casos

Acuidade visual normal em todos os casos

Fundo de olho normal em todos os casos

## DIAGNÓSTICO

### Exames complementares

HEMANGIOMA CAVERNOSO = 4 casos

RX de crânio normal em todos os casos

Angiografia carotídea realizada em apenas 1 caso = normal

CT realizada em todos os casos

Localização tomográfica intraconal = 4 casos

Lesão regular = 4 casos

Captação de contraste em todos os casos

VARIZES ORBITÁRIAS = 5 casos

RX de crânio:

Normal = 4 casos

Presença de flebólitos = 1 caso (28%)

Angiografia carotídea realizada em 4 casos

Normal = 4 casos

CT realizado em 4 casos

Localização tomográfica:

extraconal = 2 casos

intraconal = 2 casos

Lesão irregular em todos os casos

Captação de contraste em todos os casos

Venografia realizada em 4 casos

Normal = 1 caso

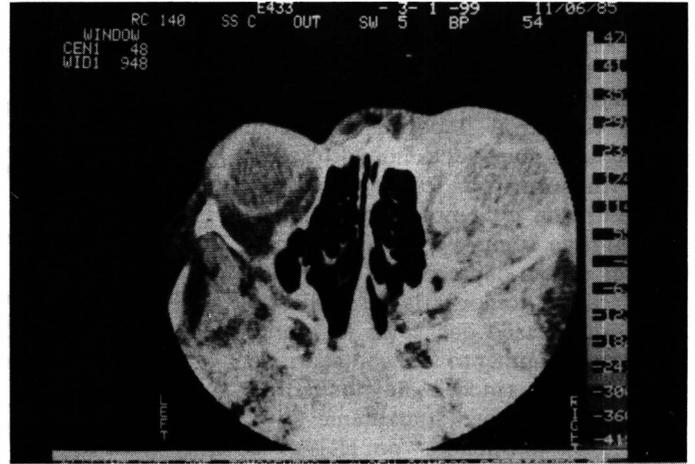
dilatação venosa = 3 casos

## TRATAMENTO E RESULTADOS

HEMANGIOMA CAVERNOSO = 4 casos



**Figura 1** - HEMANGIOMA CAVERNOSO. Lesão hiperatenuante, captante, de bordos nítidos, intraconal esquerdo.



**Figura 2** - VARIZES ORBITÁRIAS. Presença de áreas hiperatenuantes localizadas junto a porção super-medial do globo ocular e na região retro-orbitária direita.

Tratamento cirúrgico em todos os casos

Acesso superior em todos os casos

Extirpação total em todos os casos

Resultado satisfatório em todos os casos

VARIZES ORBITÁRIAS = 5 casos

Tratamento: cirúrgico = 4 casos

conservador = 1 caso

Acesso: superior = 3 casos

súpero-lateral = 1 caso

Extirpação: total = 3 casos

parcial = 1 caso

Resultado: satisfatório = 3 casos

insatisfatório = 2 casos

## DISCUSSÃO

Em relação às patologias vasculares orbitárias temos a considerar os hemangiomas cavernosos e as varizes orbitárias. Segundo Housepian e cols.<sup>(17)</sup> este tipo de patologia perfaz quase um terço das patologias orbitárias.

Com exceção de Gonçalves<sup>(11)</sup> que encontrou uma incidência semelhante nos dois sexos, a maioria dos autores<sup>(15,29)</sup> descrevem o hemangioma cavernoso como mais freqüente no sexo feminino. Em nossa casuística todos eram do sexo feminino. A paciente mais jovem tinha 28 anos e a mais idosa 56 anos.

Do ponto de vista clínico o tempo

médio dos sintomas foi de 7 meses, sendo que o lado esquerdo mais acometido que o direito (3:1). Ohbayashi e cols.<sup>(26)</sup> descrevem acometimento orbitário bilateral e simultâneo em uma paciente de 45 anos. A proptose presente em todos os casos era leve ou moderada. A dor foi sintoma freqüente sendo geralmente não muito intensa mas persistente e localizada na região retro-orbitária. A motilidade ocular, o reflexo fotomotor e o exame de fundo de olho foram normais nos 4 pacientes. A acuidade visual estava diminuída em apenas um caso. Wright<sup>(36)</sup> descreve a presença de estrias de retina acompanhadas de edema de papila no exame de fundo de olho e Zauberman e Feinsod<sup>(37)</sup> referem uma influência hormonal no aparecimento dos sintomas desta patologia orbitária. Costa e Silva e Symon<sup>(31)</sup> relatam o acometimento visual precoce em uma paciente com hemangioma cavernoso intracanalicular.

O raio x simples de crânio foi normal em todos os pacientes e a tomografia computadorizada revelou a presença de lesão hiperdensa, globosa, de bordos nítidos, hipercaptante e intraconal. Dyer e Atkinson<sup>(8)</sup> descrevem o mesmo achado tomográfico.

As 4 pacientes deste trabalho receberam tratamento cirúrgico e a via

utilizada foi uma orbitotomia superior. O tumor apresentava superfície lisa, era encapsulado e de coloração verde-escura, sendo possível extirpação total do mesmo após redução do seu volume com o cautério bipolar.

Todas as pacientes apresentaram regressão total da sintomatologia, incluindo a paciente com diminuição da acuidade visual.

As varizes orbitárias representaram 9% dos nossos 55 pacientes com patologias orbitárias, incidência esta maior que a verificada na casuística de Henderson<sup>(15)</sup>, Housepian e cols.<sup>(17)</sup> e Maroon e cols.<sup>(22)</sup>.

Dos 4 pacientes, 3 (80%) apresentavam exoftalmo intermitente, a proptose era leve em 60% ou moderada em 40%, a hiperemia e quemose estavam presentes em 100% dos casos mas havia diplopia em apenas 20% dos casos e não foram observadas alterações do fundo de olho, motilidade ocular ou da acuidade visual em paciente algum.

Tella e cols.<sup>(33)</sup> em extensa revisão da literatura encontraram o exoftalmo intermitente como o sintoma mais freqüente, assinalando um aumento da proptose com manobras que dificultem o retorno venoso na maioria dos casos. Hiperemia e quemose estavam presentes na metade dos casos revisados, mas a diplopia não foi

achado comum.

O raio x simples de crânio mostrou a presença de flebólitos em 1 paciente (20%). Lloyd<sup>(19)</sup> nos seus 12 casos encontrou flebólitos em 6. A angiografia carotídea quando realizada foi normal. A tomografia computadorizada evidenciou lesão única ou múltipla sempre com bordos irregulares e com captação de contraste. Em 1 caso a tomografia foi realizada com compressão das veias jugulares e mostrou aumento da captação de contraste sugerindo o diagnóstico de varizes orbitárias, semelhante a 1 dos casos publicados por Rivas e cols.<sup>(30)</sup>. Quatro pacientes (80%) foram submetidos à venografia orbitária que mostrou varizes no território da veia oftálmica superior (2 casos) e veia oftálmica inferior (1 caso) sendo que 1 caso apresentou resultado normal.

Três pacientes foram submetidos à orbitotomia superior e coagulação dos vasos tortuosos e patológicos, com resultado satisfatório. Um paciente foi inicialmente operado pela via lateral e após recidiva foi reoperado através do teto da órbita, sendo que o resultado final foi insatisfatório. Um paciente recusou o tratamento cirúrgico.

#### SUMMARY

*The authors reported four cases of cavernous hemangioma and five cases of pathological veins in the orbit, review the literature and have done an analysis of the clinical features. The pre-operative study included plain skull X-Ray, cerebral angiography, orbital venography and computerized tomography. The treatment of these lesions is surgical and the prognostic is good.*

**Key Words:** Proptosis, Intermittent exophthalmos, Orbital phlebography.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BRAUSTON, B.B. & NORTON, E.W.D.: Intermittent exophthalmos. *Am J Ophthalmol* 55: 701-708, 1963.
- BRIHAYE, J.: Neurosurgical approaches to orbital tumors. *Adv tech stand neurosurg* 3: 103-121, 1976.
- BRISMAR, J.: Orbital Plebography II – anatomy of superior opthalmic vein and its tributaries. *Acta Radiol Diagn* 15: 481-496, 1974.
- BRISMAR, J.: Orbital Plebography III – Topography of intraorbital veins. *Acta Radiol Diagn* 15: 577-594, 1974.
- Davis, K. R.; HESSELINK, J. K.; DALLOW, R. L.: CT and ultrasound in the diagnosis of cavernous hemangioma and lymphangioma of the orbit. *CT* 4: 98-104, 1980.
- DUANE, T. D.: *Clinical Ophthalmology*, vol 2: Neuro-Ophthalmology. Hagerstown MD, Horper Row Publish Inc, 1983.
- DUKE-ELDER – Textbook of Ophthalmology. Henry Kimpton, London vol XIII, 1974.
- DYER, J. & ATKINSON, L: Cavernous haemangioma of the orbit. *Aust NZ J Surg* Jun; 55(3): 269-73, 1985.
- FORBES, G.: Radiologic evaluation of orbital tumors. *Clin Neurosurg* 24: 472-513, 1984.
- GARNER, A.: Pathology of pseudotumors of the orbit. A review. *J Clin Pathol* 26: 639-648, 1973.
- GONÇALVES, J. O. R.; ROCHA, H.; SILVA, F. A.: Patologia da órbita. Livro Médico Editora Ltda., 1984.
- HAMMERSCHLAG, S. B.; HESSELINK, J. R.; WEBER, A. C.: Computed tomography of the eye and orbit. Appleton-Century-Crofts/Norwalk, Connecticut, 1983.
- HANAFEE, W. N.: Plain views of the orbit. *Rad Clinics North America* vol. X: 63-81, 1972.
- HARRIS, G.J. & JAKOBIEC, F.: Cavernous hemangioma of the orbit. *J Neurosurg* 51: 219-228, 1979.
- HENDERSON, J. W.: Orbital tumors. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1973.
- HOOD, C.I. & GAINESVILLE, Ch. B.: Cavernous hemangioma of the orbit. Clinico-pathologic case reports. *Arch Ophthalmol* 83: 4-53, 1970.
- HOUSEPIAN, E. M.; TROKEL, S. L.; JAKOBIEC, F. O.: Tumors of the orbit in: Neurological Surgery, Ed. 2, Vol. 5, edited by J. R. Voumans, 3024-3064, Philadelphia, W. B. Saunders, 1982.
- KOPELOW, S. M.; FOOS, R. Y.; STRAATSMAN, B. R.: Cavernous hemangioma of the orbit. *Ophthalmol Clin* 11: 113-124, 1971.
- LLOYD, G. A. S.: Pathological veins in the orbit. *Brit J Radiol* 47: 570-578, 1974.
- MAROON, J.C. & KENNERDELL, J.S.: Microsurgical approach to orbital tumors. *Clin Neurosurg* capítulo 18, 1976.
- MAROON, J.C. & KENNERDELL, J.S.: Lateral microsurgical approach to intraorbital tumors. *J Neurosurg* 44: 556-561, 1976.
- MAROON, J. C.; KENNERDELL, J. S.; ABLA, A.: The diagnosis and treatment of orbital tumor. *Clin Neurosurg* 485-498, 1988.
- MAYFIELD, F. H.: Intermittent exophthalmos. *J Neurosurg* 58(3): 458-459, 1983.
- MILLER, N. R.: Neuro-Ophthalmology of orbital tumors. *Clin Neurosurg* 459-473, 1984.
- MOSELEY, I.F. & SANDERS, M.D.: Computerized tomography in neuro-ophthalmology. Chapman and Hall Ltda., 1982.
- OHBAYASHI, M.; TOMITA, K.; AGAWA, S.: Multiple cavernous hemangioma of the orbits. *Surg Neurol* 29: 32-34, 1988.
- OSSOINIG, K. C.: Standardized echography: basic principles, clinical applications and results. *Int Ophthalmol clin* 19(4): 127-210, 1979.
- RAPPAPORT, H.: Atlas of tumor pathology, sect. 3, fasc. 8, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C. 1966.
- REESE, A. B.: Tumors of the eye. 2 ed. New York, Harper & Row Publ., 1963.
- RIVAS, J. J.; LOBATO, M. D.; CORDOBÉS, F.: Intermittent exophthalmos studied with computerized tomography. *J Neurosurg* 57: 290-294, 1982.
- SILVA, I.C. & SYMON, L.: Cavernous hemangioma of the optic canal. *J Neurosurg* 60: 838-841, 1984.
- SPENCER, W. H.: Ophthalmic pathology: An atlas and textbook, 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia, WB Saunders Co. 1985.
- TELLA, O. L.; BRAGA, F. M.; BONATELLI, A. P.: Aspectos clínicos das varizes orbitárias. *Arq Bras Oftal* 49 (4):122-127, 1986.
- WALSH, F.B. & DANDY, W.E.: Pathogenesis of intermittent exophthalmos. *Arch Ophthalmol* 32: 1-10, 1944.
- WENDE, S.; AULICH, A.; NOVER, A.: Computed tomography of orbital lesions. A cooperative study of 210 cases. *Neuroradiology* 13: 123-134, 1977.
- WRIGHT, J. E.; STEWART, W. B.; KROBEL, G. B.: Clinical presentation and management of lacrimal gland tumors. *Brit J Ophthalmol* 63: 600-606, 1979.
- ZAUBERMAN, H. & FEINSOND, M.: Orbital hemangioma growth during pregnancy. *Acta Ophthalmol* 48: 929-933, 1970.