

Melanoma em cavidade anoftálmica secundária a evisceração - Relato de 2 casos e revisão da literatura

Malignant melanoma in anophthalmic socket post-evisceration - Case reports and literature review

Patricia Mitiko Santello Akaishi¹
Valéria Mariano Kitagawa²
Fernando Chahud³
Antonio Augusto Velasco e Cruz⁴

ABSTRACT

Os autores relatam 2 casos de pacientes com melanoma em cavidade anoftálmica secundária a eviscerações ocorridas há 30 e 60 anos. Em ambos os casos a análise histopatológica mostrou que o tumor estava aderido a remanescentes esclerais. A implicação desses casos foi discutida no contexto das indicações de evisceração e enucleação.

Descritores: Melanoma/cirurgia; Neoplasias uveais/cirurgia, Exenteração orbitária; Anoftalmia; Adulto; Relato de caso; Revisão [Tipo de publicação]

INTRODUÇÃO

Melanomas são tumores malignos derivados de melanócitos da crista neural. Essas células estão presentes na epiderme, derme, tecido conjuntival e uveal⁽¹⁾.

Os melanomas primários de órbita são extremamente raros pois a órbita é desprovida de melanócitos⁽²⁻⁵⁾. Dessa maneira os melanomas orbitários são, em sua grande maioria, secundários a melanomas uveais ou conjuntivais^(2,6). Em cavidades anoftálmicas, os melanomas orbitários são, em geral, decorrentes de recidiva de melanomas uveais de olhos previamente enucleados⁽⁷⁾. Sabe-se que a recorrência orbitária após a enucleação ocorre em 3% dos casos dos melanomas restritos ao compartimento intra-ocular e em 18% dos casos nos quais há evidências histológicas de extensão extra-escleral⁽⁸⁾. A recidiva orbitária pode ocorrer até 42 anos após a enucleação⁽⁹⁾. Na ausência de história pregressa de melanoma, o diagnóstico da origem do tumor nas cavidades anoftálmicas é, às vezes, bastante difícil e depende dos achados clínicos e histopatológicos.

No presente trabalho apresentamos 2 casos de melanoma em cavidades anoftálmicas após eviscerações ocorridas, por causas desconhecidas, há 30 e 60 anos. Discutimos as prováveis origens do melanoma e os dados da literatura sobre o assunto.

RELATO DE CASOS

Caso 1:

Paciente do sexo masculino, 64 anos, apresentou massa em cavidade anoftálmica esquerda há 5 meses, com crescimento progressivo e sangramento da lesão. O olho esquerdo foi eviscerado na infância devido à perda visual associada à inflamação de causa desconhecida. Ao exame apresentava massa endurecida e protrusa em órbita esquerda. A tomografia

Trabalho realizado no Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia, Cabeça e Pescoço da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP.

¹ Pós-graduanda no Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia, Cabeça e Pescoço da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP.

² Médica residente no Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia, Cabeça e Pescoço da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP.

³ Médico colaborador do Departamento de Patologia do Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - Universidade de São Paulo - USP.

⁴ Professor associado.

Endereço para correspondência: Antonio Augusto Velasco e Cruz - Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Hospital das Clínicas-Campus, Av. Bandeirantes, 3900 Ribeirão Preto (SP) CEP 14048-900.
E-mail: aavecruz@fmrp.usp.br

Recebido para publicação em 22.03.2004
Versão revisada recebida em 15.07.2004
Aprovação em 23.07.2004

computadorizada de órbitas revelou massa lobulada, hiperdensa, com calcificações periféricas, erodindo parede medial, assoalho e teto da órbita esquerda, invadindo seios paranasais (Figura 1). Foi submetido à biópsia incisional que revelou tratar-se de melanoma maligno com padrão celular misto, constituído por células epitelióides e fusiformes. Não havia evidências sistêmicas de metástases. Realizou-se, então, exenteração orbitária esquerda. A avaliação histopatológica do material demonstrou que o tumor foi completamente ressecado e apresentava nítida adesão escleral. Após 4 meses nova investigação sistêmica mostrou nódulos pulmonares de origem metastática.

Caso 2:

Paciente do sexo feminino, 58 anos, apresentava história

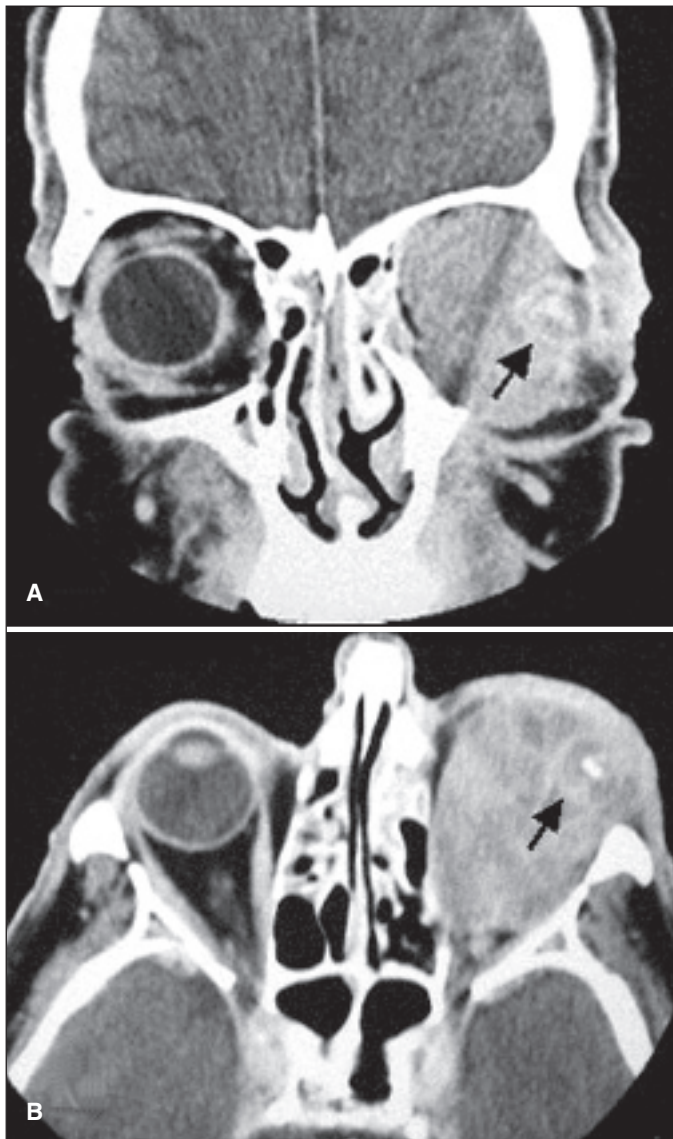


Figura 1 - Tomografia computadorizada de órbitas. A: corte coronal mostrando massa hiperdensa preenchendo a órbita esquerda. B: corte axial. As setas mostram imagem sugestiva de remanescentes esclerais

de glaucoma absoluto em olho direito, tendo sido submetida à evisceração há 30 anos devido à dor ocular. Há 3 anos notou o aparecimento de um nódulo endurecido e violáceo em cavidade direita. Procurou serviço oftalmológico onde foi solicitada tomografia computadorizada de órbitas demonstrando massa ocupando assoalho de órbita direita (Figura 2). Foi encaminhada ao nosso serviço em fevereiro de 2000 onde observamos massa escurecida preenchendo a órbita eviscerada e estendendo-se para pálpebra inferior. O exame do olho contralateral era normal e a gonioscopia mostrava um seio cameralar amplo. Foi submetida à biópsia que mostrou células neoplásicas melanocíticas de padrão celular misto com predomínio de células fusiformes. Foi realizado estudo imunohistoquímico com positividade difusa para anticorpos anti HMB45, proteína S100 e vimentina e negatividade difusa para desmina e AE1/AE3. A investigação sistêmica foi negativa para metástases e a paciente foi submetida à exenteração orbitária com remoção total do tumor. Após 3 anos de seguimento não há sinais de recidiva ou metástases.

COMENTÁRIOS

A presença de melanoma em cavidades anoftálmicas secundárias a eviscerações nos remete a um tema recorrente na literatura oftalmológica: as indicações para evisceração e enucleação.

Na evisceração a anatomia orbitária é preservada pois cirurgia é restrita ao compartimento intra-ocular. Isso traz vantagens cosméticas e funcionais como a manutenção da motilidade e menor redução do volume orbitário⁽¹⁰⁾.

A enucleação é uma cirurgia mais complexa na qual o conteúdo orbitário é envolvido. A secção do nervo óptico, na sua porção orbitária, produz uma continuidade potencial com a cavidade craniana através do espaço subaracnoideo⁽¹⁰⁾. A maior manipulação tecidual causa mais atrofia da gordura or-



Figura 2 - Corte axial de tomografia computadorizada de órbitas mostrando massa em órbita direita. A seta indica imagem sugestiva de remanescentes esclerais

bitária e conseqüente perda de volume da cavidade⁽¹⁰⁻¹¹⁾. No entanto, com a melhora das técnicas cirúrgicas e fixação dos músculos extra-oculares ao implante, este efeito estético negativo pode ser minimizado com resultados bastante semelhantes aos da evisceração⁽¹²⁾.

Há algumas indicações absolutas para cada procedimento mas freqüentemente a escolha depende da preferência do oftalmologista. As indicações absolutas para enucleação são neoplasias intra-oculares que não podem ser tratadas por métodos alternativos conservadores ou em casos de traumatismos extensos com grande perda tecidual e possibilidade de desenvolvimento de oftalmia simpática. A evisceração é o procedimento de escolha nos casos de endoftalmite, devido ao risco de disseminação da infecção intra-ocular para os tecidos orbitários e meninges^(10,12-13).

Em olhos que perderam as funções visuais e tornaram-se dolorosos a evisceração é preferida pela maioria dos autores quando é possível afastar a hipótese de um tumor maligno intra-ocular^(10,13). Quando não é possível descartar a presença de um tumor intra-ocular através de observação fundoscópica direta ou métodos diagnósticos complementares como a ultrasonografia ocular ou tomografia computadorizada, a enucleação, com análise histopatológica do globo ocular, deve ser realizada.

No primeiro caso descrito não há dados que permitam concluir qual foi a indicação da evisceração. É provável que, neste caso, o melanoma tenha se desenvolvido a partir de melanócitos residuais da cavidade eviscerada. É um fato extremamente raro e somente 1 caso semelhante foi previamente relatado, com o desenvolvimento de melanoma, envolvendo remanescentes esclerais, 63 anos após evisceração⁽¹⁴⁾.

O segundo paciente apresentou glaucoma agudo unilateral que não respondeu ao tratamento clínico, levando à perda visual. Há grande probabilidade de que o glaucoma, neste caso, tenha sido secundário a um melanoma uveal não diagnosticado. A evisceração realizada neste caso foi totalmente equivocada pois não houve investigação da patologia básica. Em glaucomas que se desenvolvem unilateralmente, sem antecedente traumático ou vascular, é mandatório investigar-se a presença de neoplasia intra-ocular⁽¹⁵⁻¹⁶⁾.

A apresentação clínica do melanoma uveal é variável e pode causar quadros de glaucoma neovascular, glaucoma de ângulo estreito, facomórfico ou uveítico⁽¹⁵⁻¹⁶⁾. Nestes casos, quando a avaliação detalhada do fundo de olho é inviável devido ao comprometimento dos meios transparentes, o diagnóstico presuntivo é feito através de métodos de imagem. Somente o exame histopatológico do olho enucleado pode confirmar o diagnóstico de melanoma. A enucleação é o tratamento de escolha para tumores grandes (maior que 16 mm de extensão), localizados próximo ao corpo ciliar⁽⁷⁾.

Embora a enucleação não esteja associada à prevenção de metástase ou mesmo ao aumento da sobrevida em relação às terapias conservadoras⁽¹⁷⁾, ela é, evidentemente, uma opção superior à evisceração, pois previne a extensão extra-escleral do tumor evitando, assim, a necessidade de procedimentos

mais mutilantes como a exenteração. Mesmo assim, estima-se que a ocorrência de melanoma metastático, após a enucleação, ocorra em 35% dos casos em 5 anos, 48% em 10 anos, 54% em 15 anos e 40% em 25 anos⁽¹⁸⁾. Aproximadamente 95% das metástases de melanomas uveais são hepáticas⁽¹⁾. A recorrência do tumor na órbita ou no olho contralateral já foi descrita após 28⁽¹⁹⁾, 40⁽²⁰⁾ e até 42 anos⁽⁹⁾ após a enucleação.

Tumores uveais menores em olhos que mantêm suas funções visuais, sem sinais de crescimento, podem ser tratados conservadoramente com outras modalidades terapêuticas tais como fotocoagulação com laser, termoterapia, radioterapia com placas, radioterapia com feixe externo e, mesmo, observações periódicas⁽¹⁸⁾.

Em resumo, a opção entre evisceração e enucleação deve ser cuidadosamente avaliada, respeitando-se as indicações absolutas para cada procedimento. A possibilidade de desenvolvimento de melanoma uveal em cavidades evisceradas, embora rara, deve ser considerada.

ABSTRACT

We report 2 cases of malignant melanoma in anophthalmic sockets of patients who had undergone eviscerations 30 and 60 years ago. The histopathologic analysis showed that the tumors were adherent to scleral remnants. The implications of these cases were discussed in the context of the indications of evisceration and enucleation.

Keywords: Melanoma/surgery; Uveal neoplasms/surgery; Orbit evisceration; Anophthalmos; Adult; Case report; Review [Publication type]

REFERÊNCIAS

1. Albert DM, Dryja TP. The Eye. In: Cotran RS, Kumar V, Collins T, Robbins SL. Robbins pathologic basis of disease. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1999. p.1365-7.
2. Polito E, Leccisotti A. Primary and secondary orbital melanomas: a clinical and prognostic study. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 1995;11(3):169-81.
3. Velez A, Walsh D, Karakousis CP. Treatment of unknown primary melanoma. *Cancer*. 1991;68(12):2579-81.
4. Jakobiec FA, Ellsworth R, Tannenbaum M. Primary orbital melanoma. *Am J Ophthalmol*. 1974;78(1):24-39.
5. Lee V, Sandy C, Rose GE, Moseley IM, Cree I, Hungerford JL. Primary orbital melanoma masquerading as vascular anomalies. *Eye*. 2002;16(1):16-20. Review.
6. Scuderi G, Balestrazzi E. Conjunctival melanoma in an anophthalmic orbit. *Ophthalmologica*. 1973;166(3):172-4.
7. Damato B. Uveal melanoma. In: Ocular tumors. Diagnosis and treatment. Oxford: Butterworth-Heinemann; 2000. p.57-93.
8. Starr HJ, Zimmerman LE. External extension and orbital recurrence of malignant melanoma of the choroid and ciliary body. *Int Ophthalmol Clin* 1962;2:369-85.
9. Shields JA, Augsburger JJ, Donoso LA, Bernardino VB Jr, Portenar M. Hepatic metastasis and orbital recurrence of uveal melanoma after 42 years. *Am J Ophthalmol*. 1985;100(5):666-8.
10. Baylis H, Shorr N. Evisceration, enucleation, and exenteration. In: McCord CD, editor. *Oculoplastic Surgery*. New York: Raven Press;1981. p.313-26.
11. Schaeffer DP, Della Rocca RC. Enucleation. In: Nesi FA, Levine MR, Lisman RD, editors. *Smith's ophthalmic plastic and reconstructive surgery*. 2nd ed. St Louis: Mosby; 1997. p.1015-52.

12. Levine MR, Fagien S. Enucleation and evisceration. In: Stewart WB, editor. *Surgery of the eyelid, orbit and lacrimal system*. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology; 1995. v.3, p.84-111.
13. Schaefer DP. Evisceration. In: Nesi FA, Levine MR, Lisman RD, editors. *Smith's ophthalmic plastic and reconstructive surgery*. 2nd ed. St Louis: Mosby; 1997. p.1053-63.
14. Kita Y, Yabe H, Shikishima K, Takahashi K. [A case of malignant melanoma occurring 63 years after evisceration]. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi*. 2001;105(1):52-7. Japanese.
15. Schwartz GP, Schwartz LW. Acute angle closure glaucoma secondary to a choroidal melanoma. *CLAO J*. 2002;28(2):77-9.
16. al-Torbak A, Karcioğlu ZA, Abboud E, Netland PA. Phacomorphic glaucoma associated with choroidal melanoma. *Ophthalmic Surg Lasers*. 1998;29(6):510-3.
17. Robertson DM. Changing concepts in the management of choroidal melanoma. *Am J Ophthalmol*. 2003;136(1):161-70. Review.
18. Mittica N, Vemuganti GK, Duffy M, Torczynski E, Edward DP. Late orbital recurrence of a choroidal melanoma following internal resection: report of a case and review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2003;48(2):181-90. Review.
19. Allen JC, Jaeschke WH. Recurrence of malignant melanoma in an orbit after 28 years. *Arch Ophthalmol*. 1966;76(1):79-81.
20. Coupland SE, Sidiki S, Clark BJ, McClaren K, Kyle P, Lee WR. Metastatic choroidal melanoma to the contralateral orbit 40 years after enucleation. *Arch Ophthalmol*. 1996;114(6):751-6. Review.