

# Neurofibroma plexiforme com comprometimento retro orbitário

FERNANDO M. BRAGA\*; OSWALDO I. DE TELLA JR.\*; SERGIO RAMIN\*.

## INTRODUÇÃO

A variedade plexiforme dos neurofibromas só é encontrada na doença de Von Recklinghausen. Corresponde a cordões nervosos espessados geralmente observados na coxa, braço e pálebra superior. A sua presença intraorbitária é considerada rara<sup>11, 15</sup>.

A doença de Von Recklinghausen descrita em 1882 tem uma freqüência em 1:3000 nascimentos e é transmitida por gen autosómico dominante, de penetrância variável. Suas características clínicas são manchas "café-au-lait", moluscos fibrosos, hipertrofia difusa da pele e do tecido subcutâneo e tumores dos nervos periféricos e simpáticos<sup>1</sup>. A órbita também pode ser comprometida, onde o arcabouço ósseo pode mostrar alterações principalmente em sua parede supero-posterior, com falta de desenvolvimento da asa do esfenóide, o que pode levar a exoftalmo pulsátil. A pequena asa do esfenóide e o asselho da órbita, isolados ou concorrentes, podem igualmente apresentarem-se alterados. No globo ocular as lesões podem atingir a retina, íris, coroide ou corpo ciliar, e associar-se a glaucoma, o que piora o prognóstico. A pálebra pode apresentar tumores subcutâneos e os nervos periféricos intraorbitários podem ser acometidos por neurofibromas<sup>2, 7, 8, 12</sup>.

É nosso propósito relatar um caso de paciente portador de neurofibromatose, com acometimento orbitário bilateral.

## DESCRIÇÃO DO CASO

S.A.P. — 23 anos, parda, feminina. Há cerca de 10 anos notou a presença de pequeno nódulo duro ao nível da porção lateral direita do pescoço. Alguns meses mais tarde observou nódulos semelhantes na região auricular e temporal também à direita. Há 5 anos apareceu pequena tumoração na pálebra superior direita, cuja ressecção cirúrgica revelou tratar-se de neurofibroma plexiforme. Nesta época já notara que o olho direito era mais saliente que o esquerdo. Esta proptose foi se acentuando lentamente, e a paciente começou a enxergar duplo. Nesta ocasião procurou o Hospital São Paulo.

O exame físico geral apresentava vários nódulos dolorosos à palpação localizados no pescoço, retro auricular e região temporo-auricular à direita, e manchas "café-au-lait" distribuídas pelo tronco. Apresentava uma proptose a direita de 28mm, com deslocamento do globo ocular ligeiramente para baixo e para dentro. Presença de discreta hiperemia e queimose. A acuidade visual e fundo de olho eram normais.

O RX simples de crânio foi normal. O ultrasonostro mostrou lesão ao nível da parede lateral da cavidade orbital fora do ápice orbital. A tomografia computadorizada revelou em cortes axiais a presença de 3 nódulos localizados junto à parede lateral da órbita, provavelmente extra canal, com discreta captação à administração de contraste. O globo ocular estava bastante protuso e o nervo óptico empurado medialmente.

Feita abordagem cirúrgica através da parede lateral da órbita. Após abertura da pele e subcutânea deparamos com 4 pequenos nódulos facilmente extirpados recobrindo a aponeurose temporal. O músculo temporal foi desinservido do arco zigomático e rebatido posteriormente, permitindo verificar erosão da parede lateral da órbita. Retirado um retalho ósseo triangular expos-se a cavidade orbital. Após abertura da periórbita, 2 nódulos pequenos com 1 cm de diâmetro foram retirados assim como um terceiro maior, o qual adentrava o músculo reto lateral, mostrando sua origem pequeno ramo nervoso.

Nosso operatório houve acentuado edema palpebral, que regrediu lentamente. O resultado do exame histopatológico mostrou tratar-se de neurofibroma tipo plexiforme. Reavaliada 2 meses após a cirurgia encontrava-se sem diplopia e sem proptose.

A paciente retornou 6 meses mais tarde com pequena proptose a esquerda, podendo-se palpar um nódulo duro, pequeno, localizado

na porção anterior e média do rebordo orbital. Com esta localização do tumor foi possível sua retirada através de uma abordagem anterior. O anatomo patológico confirmou uma vez mais tratar-se de neurofibroma plexiforme.

Reexaminada 1 ano após a última cirurgia, a paciente encontrava-se assintomática em relação à órbita.

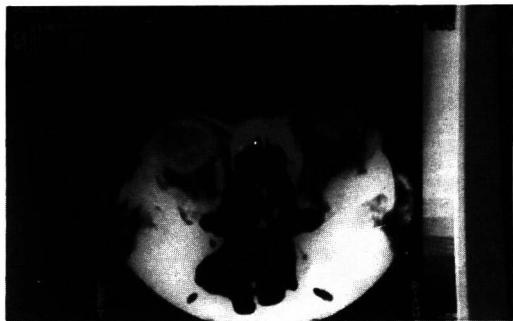


Fig. 1 — Tomografia computadorizada mostrando presença de nódulos juntos à parede lateral da órbita.



Fig. 2 — Abordagem anterior da órbita esquerda mostrando o nódulo tumoral a ser extirpado.

## DISCUSSÃO

O termo neurofibroma foi introduzido por Billroth em 1869 e novamente usado por Von Recklinghausen em 1882 para designar tumores de nervos periféricos<sup>3</sup>. São tumores constituídos por células de Schwann e que contêm fibroblastos e abundante colágeno e reticulina. Aqueles originados de nervos terminais são mais frequentemente cutâneos, localizados, mas não encapsulados, pedunculados e moles. Quando se originam de troncos nervosos grandes (normalmente nos plexos braquial, lombar e sacral), tem um comportamento biológico diferente. São frequentemente múltiplos, quase sempre associados à doença de Von Recklinghausen e tem potencial para a malignidade. Há difusa proliferação das células de Schwann dentro dos fascículos, causando sua hipertrofia. Este aspecto dá origem ao padrão plexiforme que é considerado patognomônico para a doença.

\*Disciplina de Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina

Endereço: Prof. Dr. Fernando Menezes Braga — Rua Cardoso de Mello Junior, 594 — 054662 — São Paulo, SP — Brasil

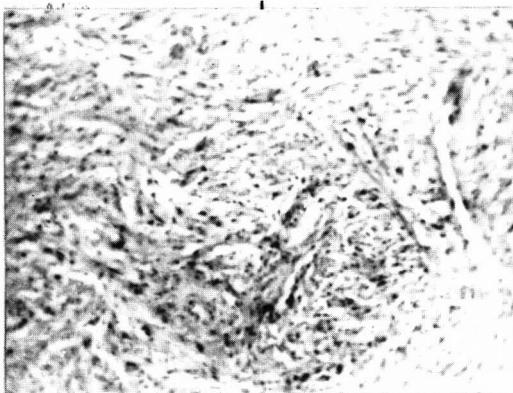


Fig. 3 — Neoplasia constituída por proliferação de fibras colágenas e células estreladas, em meio à matriz mixoide. H. & E. 160X.

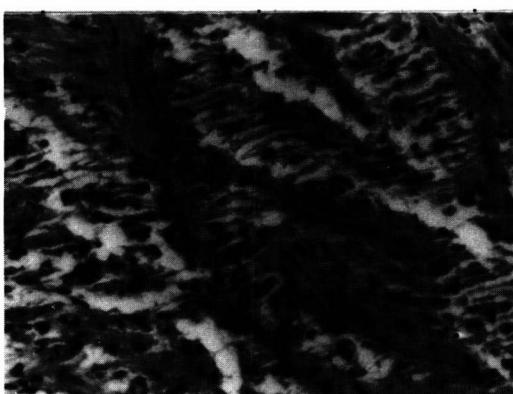


Fig. 4 — Neoplasia constituída por proliferação de fibras colágenas e células estreladas, em meio à matriz mixoide. H. & E. 400X.

ça de Von Recklinghausen. Microscopicamente, há feixes de células de Schwann circundadas por colágeno e quantidades variáveis de mucopolisacarides extra celulares<sup>11</sup>.

Dois tumores orbitários apenas 4% são originários dos nervos periféricos sendo que 1% seriam neurofibromas isolado, 1% neurinoma isolado e 2% neurofibroma plexiforme. É bastante raro encontrarmos Schwanoma maligno ou neurofibrosarcomas<sup>14</sup>.

Aproximadamente 3% dos pacientes com a doença de Von Recklinghausen apresentam neurofibroma do tipo plexiforme cuja característica é comprometer as raízes motoras dos nervos ao invés das raízes sensitivas o que é próprio dos neurofibromas em geral. Assim, em pacientes com nódulos na face, esses tendem a originar-se de ramos do nervo facial<sup>15</sup>.

O glioma do nervo óptico também apresenta uma alta incidência em associação com essa doença, variando de 10% a 30% nos casos de gliomas restritos a porção intraorbital e ao redor de 5% nos gliomas primários do quiasma óptico<sup>3</sup>. Do ponto de vista clínico nossa paciente apresentava sinais indicativos da doença de Von Recklinghausen ou seja manchas "café-au-lait", e os tumores de nervos periféricos localizados no pescoço, retromastóideos e temporais, somente do lado direito.

Nesta doença, o comprometimento orbital manifesta-se por proptose axial ou não, geralmente acompanhado

de massa tumoral palpável e acuidade visual preservada. Hiperemia e quemose não são comumente observadas e a motilidade ocular extrínseca e intrínseca tende a ser normal. Quando o neurofibroma intraorbital é único costuma originar-se do nervo naso ciliar podendo atingir tamanho suficiente para comprimir o nervo óptico e produzir diminuição da visão<sup>3,9</sup>. Em nosso caso a proptose era acentuada desviando o globo ocular para fora e medialmente, devido as lesões múltiplas estarem localizadas lateralmente ao cone muscular.

Do ponto de vista neuroradiológico o RX simples de crâneo pode mostrar alterações típicas desta facomatose, principalmente alterações na grande asa do esfenóide, fissura orbitária superior e inferior e foramen óptico; o que não ocorreu em nosso caso. O ultrasom também pode fornecer subsídios e a tomografia computadorizada é o exame de escolha uma vez que localiza e delimita as lesões, orientando a abordagem cirúrgica<sup>1,10</sup>. Estes 2 últimos exames em associação com a clínica, facilita prever o tipo histológico da lesão antes da cirurgia<sup>4</sup>.

As vias de acesso utilizadas nas 2 cirurgias foram escotilhadas dados as localizações dos nódulos tumorais.

Nosso caso relatado é bastante raro devido ao acometimento orbital bilateral, fato este comprovado em nossa revisão bibliográfica em que não encontramos caso semelhante.

#### RESUMO

Os autores apresentam 1 caso de paciente portadora da doença de Von Recklinghausen, com acometimento orbital bilateral por neurofibroma plexiforme. O diagnóstico além do quadro clínico foi auxiliado pela tomografia computadorizada e o tipo de schwanoma plexiforme foi confirmado pelo estudo anatomo patológico.

Palavras-Chaves: Neurofibroma plexiforme, Órbita, Tomografia computadorizada.

#### SUMMARY

A case of plexiform schwannoma is reported in a patient with clinical diagnosis of Von Recklinghausen disease. Both orbital cavities were involved at different times. Computerized tomography helps to localize the lesions and the pathology confirms the variant plexiform of schwannoma.

#### BIBLIOGRAFIA

- FORBES, G. — Radiologic Evaluation of Orbital Tumors. Clinical Neurosurgery. 32: 474-513, 1984.
- GURLAND, J.; TENNER, M.; HORNBALSS, A. — Orbital Neurofibromatosis. Arch. Ophthalmol. 94: 1723-1725, 1976.
- HENDERSON, J. W. — Orbital Tumors. 2nd ed. New York, Brian C. Decker (Thieme-Stratton), 1980.
- HODES, B. L. & WEINBERG, P. — A Combined Approach for the Diagnosis of Orbital Disease. Arch. Ophthalmol. 95: 781-788, 1977.
- HOUSEPAIN, E. & TROKEL, S. L.; JAKOBIEC, F. O.; HILIAL, S. K. — Tumors of the Orbit. Neurological Surgery. 2:ed. 5: 3024-3064, 1982.
- IMAMURA, P. M.; SETTANI, F. A. P.; STAVALE, J. N. — Neurilemoma Oftálmico. Arq. Bras. Oftal. 49(3) 89-94, 1986.
- JACKSON, I. T.; LAWS, R. E.; MARIN, R. D. — The Surgical Management of Orbital Neurofibromatosis. Plastic and Reconstructive Surgery, 71(6): 751-758, 1983.
- MARCHAC, D. — Intracranial Enlargement of the Orbital Cavity and Palpebral Remodeling for Orbitopalpebral Neurofibromatosis. Plastic and Reconstructive Surgery, 73(4): 534-541, 1984.
- MILLER, N. R. — Neuro-Ophthalmology of Orbital Tumors. Clinica Neurosurgery. 32: 459-473, 1984.
- MOSELY, I. F. & SANDERS, M. D. — Computerized Tomography in Neuro-Ophthalmology. Blackwell. Scientific Publications. 258-262, 1982.
- RUSSEL, D. S. & RUBINSTEIN, L. J. — Pathology of Tumors of the nervous systems. 4:ed. Edward Arnold. 372-401, 1977.
- SHOUKRY, I. & MORTADA, A. — Cranial Bony Changes in Ocular Neurofibromatosis. Bull. Ophthalmol. Soc. Egypt. 67: 283-305, 1974.
- SILVA, D. — Orbital Tumors. American Journal of Ophthalmology. 65(3): 318-339, 1968.
- SPENCER, W. H. — Ophthalmic Pathology. An Atlas and Textbook. 3rd. ed. vol. 3. W. B. Saunders Company, 1986.
- YOUNMANS, J. R. & ISHIDA, W. Y. — Tumors of Peripheral and Sympathetic nerves. Neurological Surgery. 2:ed. W. B. Saunders Company. 5: 3299-3315, 1982.