

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 pálpebra superior. A sua presença intraorbitária é considerada rara^{1, 15}.

A doença de Von Recklinghausen descrita em 1882 tem uma frequência em 1:3000 nascimentos e é transmitida por gen autosômico 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 simpáticos¹. 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 exoftalmia pulsátil. A pequena asa do esfenóide e o assoalho da órbita, isolados ou concomitantes, podem igualmente apresentarem-se alterados. No globo ocular as lesões podem atingir a retina, íris, coróide ou corpo ciliar, e associar-se a glaucoma, o que piora o prognóstico. A pálpebra pode apresentar tumores subcutâneos e os nervos periféricos intraorbitário podem ser acometidos por neurofibromas^{2, 7, 8, 12}.

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 a direita. Há 5 anos apareceu pequena tumoração na pálpebra 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.

Ao exame físico geral apresentava vários nódulos dolorosos à palpação localizados no pescoço, retro auricular e região temporozigomática 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 ultrassom mostrou lesão ao nível da parede lateral da cavidade orbitária fora do ápice orbitário. A tomografia computadorizada revelou em cortes axiais a presença de 3 nódulos localizados junto à parede lateral da órbita, provavelmente extra conal, com discreta captação à administração de contraste. O globo ocular estava bastante protuído e o nervo óptico empurrado medialmente.

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

Nopós-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 orbitário. Com esta localização do tumor foi possível sua retirada através de uma abordagem anterior. O anato patológico confirmou uma vez mais tratar-se de neurofibroma plexiforme.

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

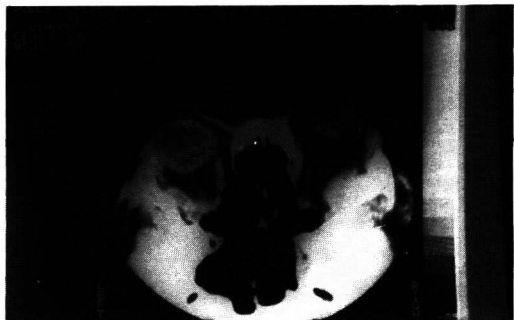


Fig. 1 — Tomografia computadorizada mostrando presença de nódulos juntos a parede lateral da órbita.



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 periféricos³. São tumores constituídos por células de Schwann e que contêm fibroblastos e abundante colágeno e reticulinha. 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 doen-

*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

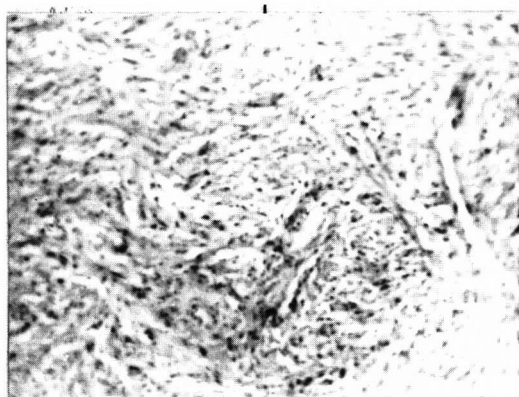


Fig. 3 — Neoplasia constituída por proliferação de fibras colágenas e células estreladas, em meio à matriz mioxide. H. & E. 160X.



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

ça de Von Recklinghausen. Microscopicamente, há feixes de células de Schwann circundadas por colágeno e quantidades variáveis de mucopolissacarídes extra celulares¹¹.

Dos 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 Schwannoma maligno ou neurofibrosarcomas¹⁴.

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 facial¹⁵.

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 intraorbitária e ao redor de 5% nos gliomas primários do quiasma óptico⁵. 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 orbitário 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 intraorbitário é único costuma originar-se do nervo naso ciliar podendo atingir tamanho suficiente para comprimir o nervo óptico e produzir diminuição da visão^{5, 9}. 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 crânio 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 ultrassom também pode fornecer subsídios e a tomografia computadorizada é o exame de escolha uma vez que localiza e delimita as lesões, orientando a abordagem cirúrgica¹⁰. Estes 2 últimos exames em associação com a clínica, facilita prever o tipo histológico da lesão antes da cirurgia¹.

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

Nosso caso relatado é bastante raro devido ao acometimento orbitário 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 orbitário bilateral por neurofibroma plexiforme. O diagnóstico além do quadro clínico foi auxiliado pela tomografia computadorizada e o tipo de schwannoma plexiforme foi confirmado pelo estudo anatomo patológico.

Palavras-Chaves: Neurofibroma plexiforme, Orbita, 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.; HORNBLASS, 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.
- HOUSEPIAN, E. & TROKEL, S. L.; JAKOBIEC, F. O.; HILIAI, 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. 3nd ed. vol. 3. W. B. Saunders Company, 1986.
- YOUNG, J. R. & ISHIDA, W. Y. — Tumors of Peripheral and Sympathetic nerves. Neurological Surgery. 2^{ed}. W. B. Saunders Company. 5: 3299-3315, 1982.