

# Melanoma de coróide em jovem. Inflamação e hipertensão intra-ocular aguda como manifestações clínicas iniciais

Alberto Jorge Betinjane<sup>1</sup>; Celso Antonio de Carvalho<sup>2</sup>; Marcelo Laurentino de Azevedo<sup>3</sup> & John Helal Júnior<sup>4</sup>

## INTRODUÇÃO

O melanoma de coróide excepcionalmente incide em crianças e adolescentes. No entanto, quando isto ocorre, seu curso clínico e prognóstico parecem ser semelhantes ao observado nos pacientes de maior idade<sup>2-10</sup>.

Comumente o melanoma de coróide é diagnóstico no exame rotineiro do fundo de olho, ou então, por um distúrbio visual. Nos pacientes com alteração visual, esta pode ocorrer devido a localização e tamanho do tumor, ou descolamento de retina associado; hemorragia vítrea ou ainda à inflamação intraocular. A dor raramente é referida como sintoma inicial do melanoma de coróide, e quando isto ocorre geralmente está associada a tumores muito grandes, produzindo glaucoma secundário e reação inflamatória de intensidades variadas. Portanto, embora não sejam freqüentes, a hipertensão e a inflamação intra-ocular podem ser os primeiros sinais clínicos em pacientes com melanoma de coróide.

Assim, considerando o fato pouco comum, julgamos procedente relatar, no presente trabalho, 1 caso de melanoma de coróide em jovem de 16 anos e cujas manifestações clínicas iniciais foram a reação inflamatória moderada com hipertensão intra-ocular, acompanhadas de dor ocular e ausência total de visão no referido olho.

## OBSERVAÇÃO CLÍNICA

Identificação: C.B., 16 anos, fem., branca, estudante, natural de São Paulo. — Queixa e duração: Dor no olho direito e ausência total de visão no referido olho há algumas horas. — História da moléstia atual: Conta a paciente que acordou pela manhã, com intensa dor no olho direito e ausência completa de visão, além de olho ligeiramente vermelho. — Interrogatório sobre os diferentes aparelhos: nada digno de nota. — Antecedentes pessoais: Não teve afecções oculares anteriormente. — Antecedentes fa-

miliares e hereditários: sem interesse para o caso.

**Exame ocular.** — Exame externo: O.D. — pálpebras sem anormalidades. Hiperemia moderada da conjuntiva bulbar; O.E. — nada digno de nota. — Motilidade ocular extrínseca: O.D. — exotropia. — Motilidade ocular intrínseca: O.D. — pupila em midríase, não reagindo à luz direta. — Acuidade visual: O.D. — não percebe luz; O.E. — 1. — Biomicroscopia: O.D. — edema superficial e difuso da córnea. Câmara-anterior de O.D. mais rasa que O.E.; "flare" +; cristalino transparente, vendo-se atrás do mesmo a retina descolada. O.E. — nada digno de nota. — Pressão intra-ocular: O.D. = 60 mm Hg; O.E. = 15 mm Hg. — Gonioscopia: O.D. — Seio cameralar fechado em 360°; O.E. — Seio cameralar aberto. — Fundo de olho: O.D. — Fundoscopia bastante dificultada, vendo-se com dificuldade a retina descolada, e massa tumoral escura; O.E. — Normal.

— Evolução: Paciente foi medicada com diamox, 1 comprimido cada 6 hs., meticortem e maxidex. Após 24 e 48 hs. o grau de inflamação permaneceu inalterado, bem como os níveis da pressão intra-ocular que se mantiveram praticamente iguais.

— Realizada ecografia que revelou. Ecografia "A" — Eco alto na cavidade vítrea (correspondente a retina descolada) seguido de traçado sugestivo de lesão tipo sólida, bem delimitada, caracterizada por ecos de média altura, com discreto ângulo Kappa, e movimentos espontâneos dos ecos (sinal de vascularização). Ecografia "B" — revelou lesão bem delimitada, situada no setor posterior e temporal inferior da cavidade vítrea com traçado ecográfico sugerindo lesão sólida de estrutura irregular, presença de "vacúolo acústico" e irregularidade no eco da coróide. A conclusão sobre o traçado ecográfico foi a presença de lesão tumoral, sugestiva de melanoma de coróide.

— Conduta adotada: realizada enucleação com implante de esfera de lucite.

<sup>1</sup> Prof. Livre-Docente da Faculdade de Medicina da USP.

<sup>2</sup> Prof. Adjunto da Faculdade de Medicina da USP.

<sup>3</sup> Assistente-Doutor do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.

<sup>4</sup> Médico Assistente do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.

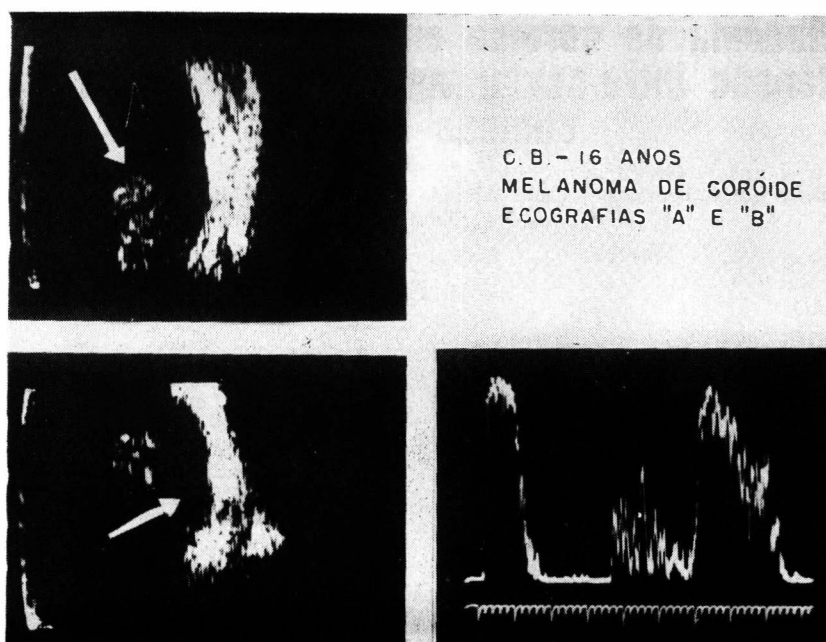


Fig. 1 — Ecografias "A" e "B".

Resultado do exame anátomo-patológico: Exame Macroscópico: O material recebido para exame consta de globo ocular direito, com os seguintes diâmetros: ântero-posterior 2,48 cm, horizontal 2,42 cm, e vertical 2,46 cm. Na face posterior há coto de nervo óptico (A) medindo 0,3 cm de comprimento por 0,2 cm de diâmetro. A córnea apresenta-se opaca com áreas leitosas. A esclerótica (B) é firme, inelástica, branca e opaca, apresentando áreas com tecido mole e castanho, que correspondem às áreas dos tendões dos músculos oculares. Aos cortes, no maior eixo, a câmara anterior e posterior, estão preservadas. O cristalino é luxado, medindo 0,8 cm de diâmetro, e 0,3 cm de espessura, constituído por tecido firme e translúcido. A esclerótica mede 0,1 cm de espessura e a córnea 0,03 cm. Na face nasal, na câmara vítrea, observa-se que a retina (C) está descolada devido à presença de massa tumoral (D), medindo 1,4 cm no maior eixo, constituída por tecido mole e castanho. A massa descrita faz saliência na câmara vítrea, com sua base distando 0,3 cm do disco óptico (E). No restante observa-se que parte da retina está descolada, projetando-se anteriormente para a luz (F). Em situação central na câmara vítrea, há em meio ao humor vítreo área de aspecto leitoso. Exame Microscópico: Os cortes mostraram globo ocular com a córnea mantendo intactas todas as suas estruturas. A íris e corpo

ciliar não apresentam alterações e nem há infiltrado inflamatório. Chama atenção a presença na coroide de células névicas que se distribuem em longa extensão, desde as porções anteriores da coroide, onde é possível analisar perfeitamente o contorno da membrana citoplasmática dessas células. Pouco além do equador, a atividade névica se exacerba enormemente, transformando-se em processo tumoral que descola a retina em ampla área, mas sem destruir em nenhum ponto o epitélio pigmentar. Precedendo a proliferação tumoral, presença de drusas múltiplas da coroide. O tumor está constituído predominantemente por células fusiformes tipo A, dispostas geralmente em forma fasciculada, e apresentando a característica linha retilínea central na cromatina nuclear. Não vimos mitoses em nenhum campo examinado. Presença ainda de células fusiformes tipo B, em notável minoria. O tumor apresenta disseminados linfócitos em toda a extensão. A presença de melanócitos da coroide é muito pequena. Células fusiformes tipo A sem a linha central aparecem em meio às células tipo B. Trata-se portanto de um melanoma de baixa malignidade (fusiforme A e B), originário nitidamente de um nevus da coroide.

Nota 1: a retina descolada mostra na área macular/pré-macular, as células ganglionares nitidamente vacuolisadas. Indaga-

se sobre a concomitância de algum processo metabólico sistêmico.

Nota 2: as células tipo A com a linha central na cromatina nuclear são células névicas.

## COMENTARIOS

O melanoma de coroide, raramente pode ser causa de processos inflamatórios oculares, traduzidos por episclerites, uveítes, endoftalmites e até panoftalmia.

Alguns estudos anteriormente realizados, procuram evidenciar este fato. Assim, segundo Reese<sup>8</sup>, 1/3 dos melanomas de coroide apresentam certo grau de episclerite na área do tumor.

Fraser e Font<sup>3</sup> estudaram 450 olhos enucleados, com diagnóstico de melanoma de coroide e corpo ciliar no sentido de estabelecer a incidência de inflamação ocular ou hemorragia intra-ocular como primeira manifestação clínica. Dos 450 olhos estudados, 22 (4,9%) apresentaram certo grau de inflamação intra-ocular como primeira manifestação clínica. Em relação ao tipo celular do tumor, dos 22 olhos referidos, 17 (23%) eram do tipo "spindle cell", enquanto que 77% eram do tipo epitelióide, mixto ou necrótico. A esclerite incidiu em 8 (34%) dos casos referidos. Todos os pacientes que haviam apresentado panoftalmite aguda mostraram, no exame anátomo-patológico do tumor, o tipo necrótico do melanoma de coroide. Os melanomas necróticos são comumente grandes tumores, causadores de hemorragia vítrea, sendo as áreas de necrose extensas de forma a dificultar a determinação do tipo histológico do tumor.

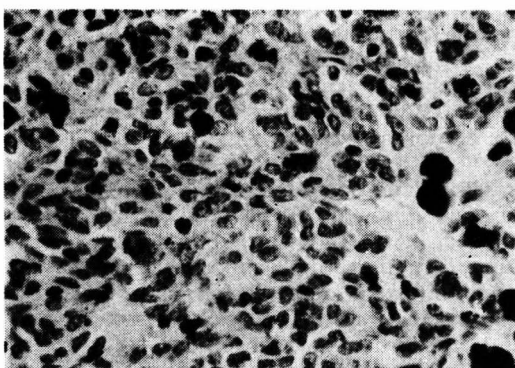
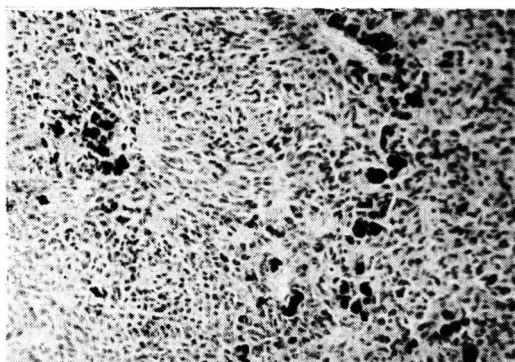
Considerando o caso por nós estudado, pudemos observar, pelos dados de observação, que a reação inflamatória intra-ocular foi moderada, o que teria relação provavelmente com o tipo histológico do tumor revelado ao exame anátomo-patológico (tipo histológico "Spindle" e ausência de necrose no tumor).

Em relação à época de aparecimento, o melanoma uveal é bastante raro na criança, sendo que a incidência aumenta com a idade.

Scheffer et al, 1962<sup>9</sup>, relataram um caso de melanoma de coroide em criança de 2 anos de idade.

Paul et al, 1962<sup>6</sup>, estudaram 3852 casos de melanoma uveal, sendo que destes apenas 4 (0,1%) se referiam à crianças abaixo de 10 anos de idade.

Jensen, 1963<sup>5</sup>, em estudo de 295 casos de melanoma de coroide e corpo ciliar, ocorridos em 10 anos, encontrou apenas 4 casos em pacientes com menos de 20 anos de idade.



Figs. 2 e 3 — Microfotografias revelam, em grande aumento, presença de várias células "spindle A". Em menor aumento, observa-se no terço médio inferior direito, presença de células fusiformes. Essa área está envolvida por grande quantidade de células névicas.

Verdaguer, 1965<sup>11</sup> refere que no estudo que fez sobre a incidência de melanomas em jovens até 20 anos, encontrou a seguinte distribuição. até 5 anos: 3 casos, de 6 a 10 anos: 4 casos e de 11 a 20 anos: 10 casos.

Ravio, 1977<sup>7</sup>, em extenso estudo realizado para levantamento de todos os casos de melanoma de coroide e de corpo ciliar ocorridos na Finlândia, entre os anos de 1953 e 1973, encontrou que, de 548 casos, apenas 4% dos pacientes tinham idade inferior à 30 anos, sendo que o paciente mais jovem apresentava 19 anos de idade.

Em relação ao risco que estes tumores apresentam de desenvolverem metástases, em caso de pacientes até 20 anos de idade, Bar, Mc Lean e Zimmerman<sup>2</sup>, em estudo realizado em 78 casos de melanoma uveal em pacientes até 20 anos, concluíram que certos fatores aumentam o risco de vir a ocorrer morte por metástase: tumores de grande tamanho e olhos vermelhos e dolorosos; extensão extra-ocular do tumor. Por sua vez, em relação à histologia do tumor,

são fatores importantes a existência de grande atividade mitótica e a presença de áreas de necrose no interior do tumor, além do tipo celular epitelióide, e mixto.

Em relação ao caso por nós estudado, podemos admitir ser o mesmo pouco comum, uma vez que incidiu em jovem de 16 anos, sendo que os primeiros sintomas foram aqueles revelados pelo paciente como dor ocular intensa (causada pela reação inflamatória e hipertensão ocular aguda secundária à fechamento angular) e ausência total de visão neste olho.

No que se refere à conduta adotada, vale dizer que a enucleação é recomendada nos casos de melanomas grandes em pacientes jovens (os achados de exame oftalmológico e ecográfico eram sugestivos de presença de grande tumor intra-ocular).

Lembrar ainda que a possibilidade de um nevus se transformar em melanoma é considerada há muito tempo. Nesse sentido, alguns autores (Apt e Ellsworth, Schioldes<sup>1,10</sup>), foram levados a especular sobre a possibilidade de influências hormonais atuarem no desenvolvimento de células neoplásicas da úvea. A histopatologia do presente caso demonstrou claramente a origem do tumor a partir de um nevus da coroide. A população celular, constituída essencialmente por células fusiformes com predominância do tipo A (Fig. 1), atualmente considerada como células névicas (Mc Lean et al<sup>6</sup>, permitem concluir-se pela baixa malignidade do tumor.

#### RESUMO

É relatado um caso de melanoma de coroide em jovem de 16 anos, cujas manifestações iniciais foram reação inflamatória intra-ocular moderada e hipertensão ocular de desenvolvimento agudo, acompanhados de dor ocular intensa e ausência total de visão.

São feitas considerações sobre a incidência pouco comum do melanoma de coroide em jovens bem como sobre as características clínicas observadas no caso em questão.

#### SUMMARY

A melanoma of the choroid is reported in a sixteen year old patient. The initial symptoms were of severe inflammatory reaction of the eye and acute high intraocular pressure, associated to severe pain around the eye and complete blindness.

In the case reported some considerations are made on the low incidence of choroidal melanomas in young patients as well as considerations about the clinical features of the present case.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. APT, L. — Uveal melanoma in children and adolescents. *Int. Ophthalmol. Clin.*, 2: 403-410, 1962.
2. BARR, C. C.; MC LEAN, I. W. & ZIMMERMAN, L. E. — Uveal Melanoma in children and adolescents. *Arch. Ophthalmol.*, 99: 2133-2136, 1981.
3. FRASER, D. J. & FONT, R. L. — Ocular inflammation and hemorrhage as initial manifestations of uveal malignant melanoma. *Arch. Ophthalmol.*, 97: 1311-1314, 1979.
4. GREER, C. H. — Congenital melanoma of the anterior uvea. *Arch. Ophthalmol.*, 76: 77-78, 1966.
5. JENSEN, O. A. — Malignant melanomas of the uvea in Denmark, 1943-1952. A clinical, histopathological and prognostic study. *Acta Ophthalmol. (Kbh) Suppl.*, 75, 1970.
6. MC LEAN, I. W.; ZIMMERMAN, L. E. & EVANS, R. M. — Reappraisal of Callender's spindle A type of malignant melanoma of choroidal and ciliary body. *Am. J. Ophthalmol.*, 86: 557-569, 1978.
7. PAUL, E. V.; PARNEL, B. L. & FRAKER, M. — Prognosis of malignant melanoma of the choroid and ciliary body. *Int. Ophthalmol. Clin.*, 2: 387-402, 1962.
8. RAIVIO, I. — Uveal melanoma in Finland. An epidemiological, clinical, histological and prognostic study. *Acta Ophthalmol. Suppl.*, 133, 1977.
9. REESE, A. B. — Tumors of the eye, 3d. New York, Harper Row, 1976.
10. SCHEFFER, C. H.; BINKHORTS, P. G. & HAMBURG, A. — Malignant melanoma of the choroid in a 2-years-old infant. *Ophthalmologica*, 169: 401-410, 1974.
11. SCHIELDS, J. — Diagnosis and Management of intraocular tumors the C.V. Mosby Company St. Louis — Toronto — London, 1983.
12. VERDAGUER, J. Prepuberal and puberal melanomas in ophthalmology. *Amer. J. Ophthalmol.*, 60