



FIG. 1 — Fotografia clínica — Acentuada protusão do globo ocular esquerdo com desvio para baixo e para o lado temporal.

tendo alta nove dias após a cirurgia. Como o estudo anátomo-patológico da tumoração revelasse o diagnóstico de rabdomiosarcoma, foi readmitido ao hospital dezoito dias após a alta e agora submetido à exenteração do conteúdo orbitário, inclusive pálpebras, com aplicação de enxerto de pele total. Durante a cirurgia foi também excisado um nódulo endurecido e aderente a planos profundos já naquela ocasião presente ao nível da região pré-auricular esquerda. Teve alta e foi encaminhado a serviço especializado em radioterapia onde fez tratamento por cerca de um mês. Voltou a visitar o nosso serviço e nesta ocasião a cavidade orbitária exibia excelente aspecto. A tumoração pré-auricular não havia recidivado. O paciente abandonou as visitas ambulatoriais mas tivemos notícia do seu falecimento, em residência, cerca de um ano após a cirurgia provavelmente devido a metástases generalizadas.

ESTUDO ANÁTOMO-PATOLÓGICO — Macroscopia — Recebido fixado em formol a 10% um globo ocular esquerdo parcialmente colapsado medindo 22x22x18 mm. O nervo óptico foi seccionado próximo à esclera. A córnea estava completamente opacificada. O globo ocular foi aberto no sentido horizontal. Câmara anterior cheia de material gelatinoso acinzentado. A coróide e retina encontravam-se descoladas, presas apenas nas proximidades do corpo ciliar e nas imediações do nervo óptico. O espaço supra-coroídeo estava preenchido por material gelatinoso acinzentado.

Recebida, na mesma ocasião, uma tumoração de formato irregular e coloração castanho acinzentada medindo 30x20x12mm. Ao corte observou-se que o nódulo estava circundado por cápsula de cor esbranquiçada.

Microscopia — As secções do globo ocular mostravam a presença de infiltrado inflamatório crônico e vascularização da córnea. Porção de íris se encontrava aderente a área de perfuração corneana. A câmara anterior totalmente preenchida por material eosinofílico homogêneo. Intensa reação inflamatória do tipo envolvia a íris e o corpo ciliar. A retina estava completamente descolada e no espaço sub-retiniano notou-se a presença de material eosinofílico e homogêneo que também se fazia presente no espaço supra-coroideo.

As secções do tumor revelaram neoplasia constituída por células cuja maioria tinha núcleos fusiformes e citoplasma escasso em faixa com nucléolos hipercromáticos (Fig. 2), e numerosas figuras de mitose atípicas.

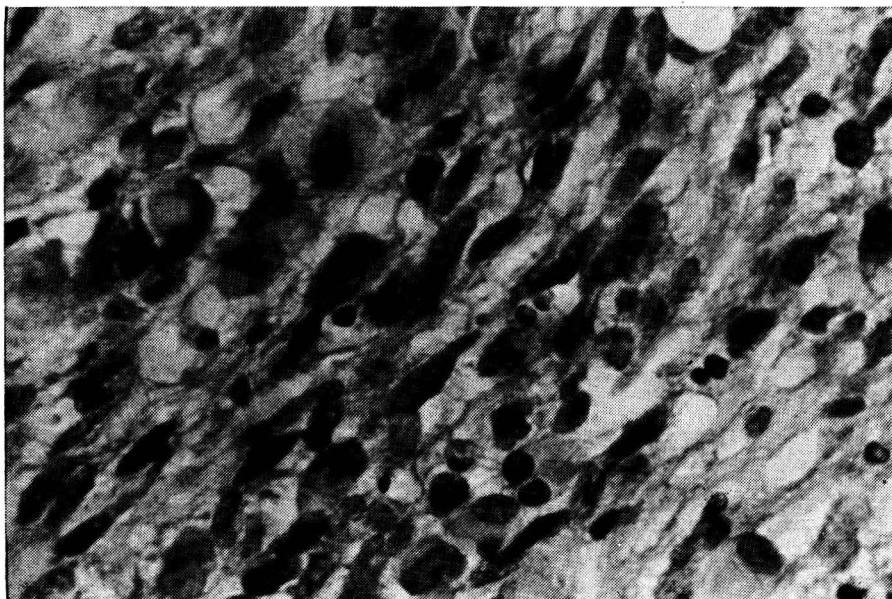


FIG. 2 — Microfotografia — Revela neoplasia constituída por células apresentando núcleos fusiformes, nucléolos hipercromáticos e citoplasma escasso em faixa. H.E. 10x45.

Outras células entretanto mostravam núcleos mais arredondados e vesiculosos com abundante citoplasma eosinofílico. Não conseguimos evidenciar estriações transversais mesmo com o uso da hematoxilina férrica.

O exame microscópico do conteúdo orbitário bem como do nódulo extirpado da região pré-auricular durante a segunda cirurgia, demonstrou neoplasia com as características antes descritas.

Diagnóstico — Rbdomiosarcoma embrionário da órbita esquerda.

COMENTÁRIOS — O rbdomiosarcoma representa o tumor orbitário maligno mais frequente na criança. Tal tumor foi no passado considerado uma neoplasia orbitária de ocorrência rara. Para Reese (1963) tal fato decorria dos critérios anteriormente adotados para o diagnóstico do tumor em questão. Assim, o diagnóstico de rbdomiosarcoma só podia ser feito se o tumor tivesse origem em área contendo musculatura estriada e se estriações transversais pudessem ser demonstradas nas células tumorais. Daí decorria que muitos tumores hoje reconhecidos como rbdomiosarcomas fossem diagnosticados no passado como sarcomas de células fusiformes, sarcomas de células redondas ou sarcomas anaplásicos. Outros destes tumores eram incorretamente diagnosticados como neuroblastomas, linfomas malignos ou neurosarcomas. Zimmerman (1964) concorda com tal ponto de vista e menciona trabalho de Blaxter e Smith (1958) relatando dois casos de rbdomiosarcoma da órbita após terem encontrado apenas trinta e tres outros casos na literatura até aquela data.

Portanto, devido ao conhecimento atual da ampla variação morfológica e citológica bem como das características do rbdomiosarcoma é agora possível estabelecer o diagnóstico sem a demonstração das estriações transversais que de fato não são usualmente vistas. Por outro lado, contrariando a antiga idéia de que o rbdomiosarcoma ocorria unicamente em locais onde músculo estriado é normalmente encontrado, sabe-se hoje que ele pode surgir em outros locais do corpo destituídos de tal tipo de musculatura como a bexiga, útero, genitália masculina e vagina. Para Willis (1948) tais localizações poderiam sugerir origem em tecido embrionário seja tecido muscular imaturo ou tecido mesenquimal com potencialidade para diferenciação aberrante em tecido muscular.

A órbita é tida como sítio de predileção para o aparecimento da neoplasia e confirmando este fato Zimmerman (1964) encontrou cerca de 15% dos casos de rbdomiosarcoma arquivados no Armed Forces Institute of Pathology com origem na órbita.

O rbdomiosarcoma é uma neoplasia quase que exclusivamente de crianças. Pode, de acordo com Zimmerman (1964), em alguns casos, já estar evidente ao nascimento ou nas primeiras semanas de vida. Dos cinquenta e cinco casos descritos por Porterfield e Zimmerman (1962) ocorridos em pacientes abaixo de vinte e cinco anos, setenta por cento atingiram indivíduos durante a primeira década da vida e mais da metade destes tiveram o tumor durante os primeiros cinco anos de vida.

Segundo Hogan e Zimmerman (1962) o rbdomiosarcoma pode ser classificado, do ponto de vista histopatológico, em tres tipos: a) Tipo embrionário — Constitui a maioria dos rbdomiosarcomas, englobando quase que tres quartos dos referidos tumores. Microscopicamente o rbdomiosarcoma embrionário é caracterizado pelas células pobremente diferenciadas de forma arredondada, alongada, oval ou estrelada, assumindo disposição sincicial. A célula mais típica apresenta citoplasma eosinofílico abundante e alongado no qual se pode observar estriações. Tais estriações

se fazem presentes em cerca de sessenta por cento dos casos. A observação destas estriações muitas vezes é difícil exigindo um exame detalhado bem como a avaliação de cortes seriados. Presentemente a microscopia eletrônica vem prestando grande auxílio pois permite detectar as miofibrilas com maior facilidade que a microscopia óptica

O rabdomiosarcoma embrionário constitui o mesmo tumor que é visto como uma neoplasia vaginal na infância. Neste sítio, os tumores de localização sub-mucosa manifestam-se como massas polipoides em cacho de uva daí serem denominados sarcomas botrioides. Na órbita, o crescimento sub-conjuntival do rabdomiosarcoma embrionário é raramente encontrado mas tal possibilidade deverá ser lembrada ao tentar estabelecer o diagnóstico clínico diferencial entre tumores epibulbares na criança. De fato, recentemente, ao relatar um caso de xantogranuloma juvenil epibulbar, Marback (1974) chama a atenção para esta possibilidade.

O prognóstico do rabdomiosarcoma embrionário da órbita é muito pobre sendo frequentes as metástases por via sanguínea sobretudo para o cérebro e pulmões. A exenteração da órbita realizada precocemente parece constituir a melhor chance de cura. b) Tipo diferenciado — Representa o menos comumente observado. Difere do tipo embrionário porque quase todas as células apresentam uma faixa alongada de citoplasma eosinofílico no qual as estriações são facilmente observadas. O prognóstico é melhor do que aquele do tipo embrionário. c) Tipo alveolar — Tem uma frequência discretamente pouco maior que o tipo diferenciado. Histopatologicamente as células neoplásicas se encontram separadas em espaços alveolares por septos que podem ter a sua presença bem evidenciada através a coloração pela reticulina de Wilder. Com frequência as células se apresentam grandes, pleomórficas com núcleos multilobulados e bizarros às vezes sofrendo agrupamentos para formar células gigantes tumorais multinucleadas. Estriações transversais são muito raramente observadas. Clinicamente o tipo alveolar se diferencia dos tipos embrionário e diferenciado pois envolve frequentemente as porções inferiores da órbita enquanto que aqueles, preferentemente, apresentam localização no quadrante nasal superior deslocando o globo ocular para diante, para baixo e temporalmente. Para Zimmerman (1964) vários tumores do tipo alveolar parecem ter origem em músculo extra-ocular.

Existe concordância no fato de que os rabdomiosarcomas apresentam comportamento altamente maligno, proporcionando alto índice de letalidade. Reese (1963) praticando cirurgia radical e precoce obteve quarenta e sete por cento de curas em período de tres anos. Já na série de Porterfield e Zimmerman (1962) o índice de cura em tres anos foi de vinte e seis por cento. Vale lembrar que a sobrevivência em tres anos não é sinônimo de cura permanente desde que as recidivas podem ser observadas até mesmo após tal período. Entretanto, na grande maioria dos casos as recidivas ocorrem no período de um ano. Zimmerman (1964) adianta que a divergência entre índices de cura antes mencionados provavelmente de-

correu do retardamento na realização da cirurgia radical naqueles casos que resultaram em menor índice de cura.

A utilização da radioterapia e quimioterapia parece ter valor apenas como complementação da cirurgia ou seja a exenteração da órbita.

BIBLIOGRAFIA

1. BLAXTER, P. L., and SMITH, J. L. — Rhabdomyosarcoma of the orbit: report of two cases. *Tr. Ophth. Soc. U. Kingdom.* 78:83, 1968.
2. HOGAN, M. J. and ZIMMERMAN, L. E. — *Ophthalmic Pathology. An Atlas and Textbook*, p. 747. W. B. Saunders Company. Philadelphia, London, 1962.
3. MARBACK, R. L. — Xantogranuloma juvenil epibulbar. *Rev. Bras. Oftal.* 33:483, 1974.
4. PORTERFIELD, J. F. and ZIMMERMAN, L. E. — Rhabdomyosarcoma of the orbit: a clinico pathologic study of 55 cases. *Virchows Arch. Path. Anat.* 335:329, 1962.
5. REESE, A. B. — *Tumors of the Eye*, 2º Ed. p. 441. Hoeber Medical Division, Harper and Row, Publishers. New York, Evanston and London, 1963.
6. WILLIS, R. A. — *Pathology of Tumors*, p. 757. The C. V. Mosby Company. Saint Louis, 1948.
7. ZIMMERMAN, L. E. — New concepts regarding certain orbital and lacrimal gland tumors. In BONIUK, M.: *Ocular and Adnexal Tumors. New and contraversial aspects.* p. 395. The C. V. Mosby Company. Saint Louis, 1964.