

Teratoma Congênito da Órbita

Mara Rosa Bet de Moraes Silva *; Luiz Antonio Perotti **; Silvana Artioli Shellini ***

Etmologicamente teratoma significa "tumor monstruoso". Os teratomas são tumores que apresentam uma multiplicidade de tipos de tecidos e que ocorrem predominantemente nas gônadas. — Ocasionalmente é observada a localização extra gonadal. Os teratomas podem ser classificados de acordo com o grau de complexidade, sendo o mais complexo, uma tentativa de reproduzir um corpo humano.

O teratoma da órbita é um tumor congênito raro, no qual estão representados mais de um folheto germinativo.

DUKE-ELDER, 1964 classifica os teratomas da órbita em: 1. Feto completo implantado na órbita (*orbitopagus parasiticus*). 2. Parte de um segundo feto na órbita. 3. Tumores que consistem de representantes de três folhetos germinativos. 4. Tumores que contém representantes de apenas 2 folhetos germinativos. 5. Tumores contendo representantes de apenas 1 folheto germinativo

Quanto à raridade dos teratomas de órbita, podemos salientar que em levantamento por nós realizado encontramos 57 casos na literatura mundial sendo que apenas 2, são os casos brasileiros (BURNIER & SALLES, 1945 e VELLOSO & DOLES, 1962) e que nenhum autor tem experiência de mais de um caso. Assim sendo, julgamos de particular interesse a apresentação do caso que tivemos a oportunidade de observar, não somente pelas suas peculiaridades, mas também pela sua raridade, o que torna o diagnóstico e conduta do teratoma da órbita sempre difíceis.

DESCRIÇÃO DO CASO

C.W.A.S., masculino, 54 dias de vida, procedente de Presidente Venceslau, Estado de São Paulo. Foi atendido em nosso serviço em 23/08/82, tendo sido encaminhado com diagnóstico provável de olho cístico. Nasceu de parto normal, de gestação à termo sendo o 9.º filho do casal. Tem 7 irmãos sadios e um apresenta estrabismo. A mãe é estrábica e tem miopia.

Exame Clínico Geral: Ao exame clínico, a criança apresentou-se em bom estado geral, eupnéica, anictérica, acianótica e afebril.

Pêso = 4260 g; PC = 38 cm; PT = 37 cm e Pabd = 34 cm FC = 140 bpm; FR = 40 insp/min. Apresentava pápulas eritematosas — puntiformes na face.

Exame Oftalmológico: Na órbita direita observou-se massa avermelhada arredondada, bastante proptótica, medindo mais ou menos 3,5 cm de diâmetro, revestida por tecido conjuntival ulcerado, sendo que na parte central superior da mesma, tivemos a impressão de haver córnea sob o tecido conjuntival (foto n.º 1). A massa era transilu-



Foto 1 — Aspecto pré-operatório do teratoma da órbita direita.

minável em algumas partes. As pálpebras estavam bastante estiradas mostrando fenda palpebral aumentada. Desde a primeira observação da criança até a cirurgia, realiza-

* Professora Assistente do Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina UNESP de Botucatu.

** Residente de 2.º ano do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina — UNESP de Botucatu.

*** Bolsista da FAPESP e do Curso de Pós-Graduação: Bases Gerais da Cirurgia — Cirurgia Experimental. Fac. Med. UNESP de Botucatu.

da um mês após, houve um nítido crescimento dessa massa. Não havia porém aumento da um mês após, houve um nítido crescimento via pulsação, sopro e a massa tumoral era irreduzível. A massa acompanhava os movimentos do olho esquerdo, porém de uma maneira mais limitada. O olho esquerdo não apresentou alterações.

Exames Complementares: Grupo sanguíneo: A — fator Rh (D): positivo. Hematológico: GB 10600 — Bast 1%, Segmentados 27%, Eosinófilos 2%, Linfócitos 55%, 10% de linfócitos atípicos, Monócitos 15%, Plaquetas moderada.

RX. de órbita: — não mostrou alteração das estruturas ósseas, assim como não mostrou aumento da órbita direita. Notou-se áreas calcificadas dentro de massa de tecido mole. (foto n.º 2).

Ecografia: — Em 9/9/82 foi feita a ecografia da massa cística que ocupava a órbita direita (foto n.º 3) sendo que o relatório nos diz tratar-se de massa com áreas císticas, outras sólidas e septos de alta refletividade.

Cirurgia: — No dia 27/09/82 foi realizada cirurgia sob anestesia geral. Foi feita abertura conjuntival justamente no limite da re-

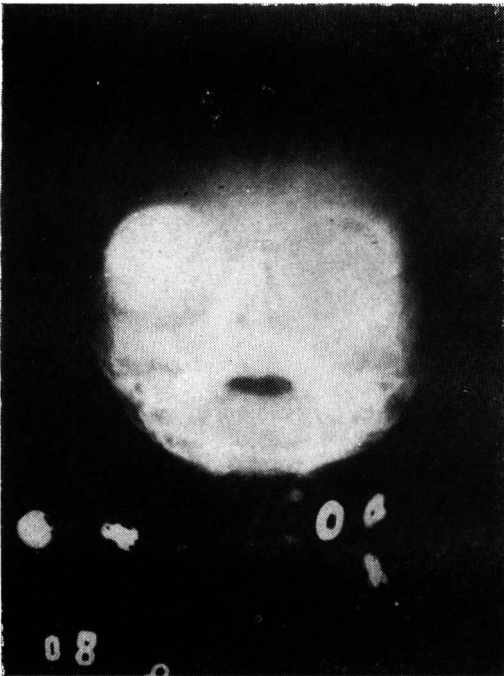


Foto 2 — Aspecto radiológico da órbita direita (posição de WATTER — mento-naso) notando-se presença de calcificações, com órbita de características normais.

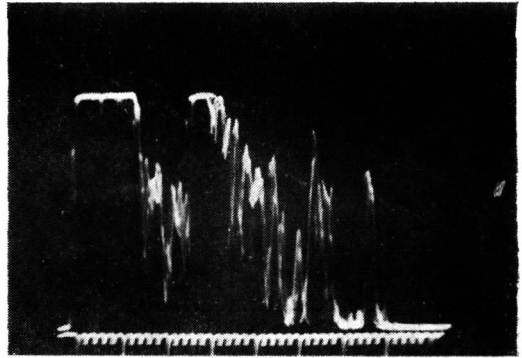


Foto 3 — Ecografia do teratoma de órbita direita mostrando septos de alta refletividade.

gião onde tivemos a impressão de estar a córnea. A massa cística foi facilmente descolada da conjuntiva, apresentando-se firmemente aderida apenas posteriormente e à rudimentos de músculos extrínsecos, os quais se encontravam em posição próxima ao normal. A massa que se apresentava 3/4 fora da órbita, foi definitivamente removida da mesma, seccionando-se o pedículo posterior, à qual estava presa e os músculos extrínsecos. Foi retirado um retalho de conjuntiva, pois a mesma era muito exuberante. A conjuntiva foi fechada em sutura contínua com Catgut. Foi feita tarsorrafia pois a pálpebra superior não excursionava sobre a conjuntiva. Salientamos que houve muito pouco sangramento no decorrer da cirurgia.

Follow-up: — 6 meses após a cirurgia a criança apresentava bom aspecto estético, não apresentando qualquer outra alteração.
Exame Anátomo-Patológico

Macroscopia: — Recebido produto de enucleação ocular, constando de peça arredondada, de consistência firme, medindo 3,0 x 2,5 x 2,5 cm. A superfície externa era lisa, brilhante e de coloração creme — esbranquiçada, com área acinzentada escura, que media 0,7 x 0,4 cm, na região posterior nasal. A porção anterior da peça mostrou-se exulcerada, notando-se membrana friável, aderida à porção superior (foto n.º 5).

Notou-se pequenos fragmentos de musculatura ocular, bem como nervo óptico que media 0,2 cm de comprimento na porção posterior.

Não se observou câmara anterior.

Aos cortes notavam-se múltiplas pequenas cavidades, variando de 0,3 a 1,5 cm de diâmetro, contendo material seroso ou ainda pastoso de coloração amarela creme.

Na região correspondente ao cristalino, notou-se septações espessas de aspecto cartilaginoso ósseo.

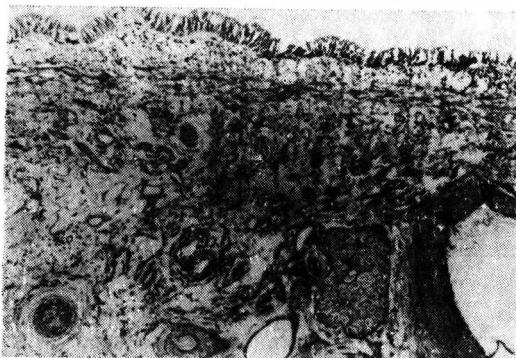


Foto 4 — Corte histológico do teratoma da órbita direita onde se observam epitélios cilíndrico ciliado e pavimento estratificado, bem como estruturas glandulares e folículo piloso.

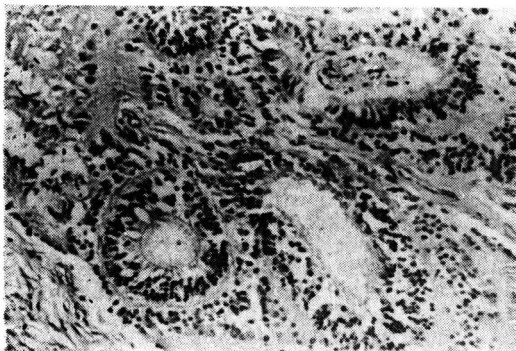


Foto 5 — Corte histológico do teratoma da órbita direita demonstrando área retiniana displásica com formação de rosetas.

Havia ainda na parede medial posterior área enegrecida, de aspecto coróide.

Microscopia: — O tumor era constituído por tecidos originados dos três folhetos germinativos, sem organização definida e todos eles bem diferenciados.

Os tecidos originados do mesoderma estavam representados por músculo liso, linfonodos, cartilagem e tecidos conjuntivo, gorduroso, ósseo e hematopoiético. (foto n.º 6).

Os componentes ectodérmicos estavam representados por tecido nervoso, epiderme com glândulas sudoríparas, sebáceas, folículos pilosos e esmalte de dente. (fotos n.º 4 e 5)

Os componentes derivados do endoderma estavam representados por epitélio cilíndrico ciliado do tipo respiratório; glândulas mucos secretoras e salivar. (foto n.º 4)

As cavidades descritas na macroscopia estavam revestidas por epiderme e anexos, bem como por epitélio cilíndrico ciliado respiratório.

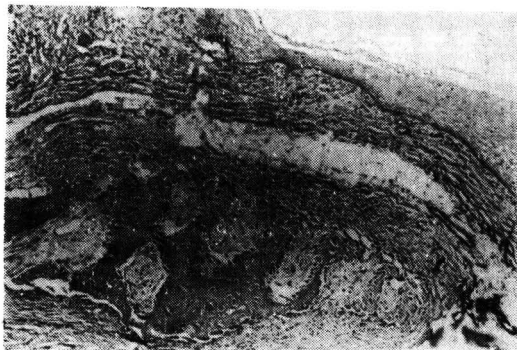


Foto 6 — Corte histológico do teratoma da órbita direita onde se observou tecido ósseo ao lado de epitélio pavimento estratificado.

Na região nasal posterior foram encontradas estruturas próprias do globo ocular representadas por alguns processos ciliares de aspecto conservado, retina e coróide reduzidas à uma massa no interior da qual havia formação de rosetas, semelhantes às do retinoblastoma, caracterizando área retiniana displásica. Não se observou cristalino.

COMENTÁRIOS

O teratoma da órbita é um tumor bastante raro. MORTADA 1971, cita que em 900 casos de tumores orbitários comprovados histopatologicamente encontrou apenas 1 teratoma. Em levantamento feito por CARNEY e cols. 1972, de 58 casos de teratoma da infância registrados na clínica Mayo de 1935 à 1965 não encontraram nenhum teratoma da órbita. FERRY, 1965, afirma que em 250 casos de tumores orbitários da infância encontrados no Registro de Patologia Oftalmica do Armed Forces Institute of Pathology de Washington encontrou apenas 2 teratomas da órbita. Da literatura, observamos que alguns autores fizeram levantamento dos casos de teratoma da órbita, assim é que BURNIER e SALLES, 1945, citam 17 casos, HOYT & JOE, citam 30 casos, AZZOLINI & BISTOLFI, 1962, citam 28 casos, BARTHOLDSON e cols, 1967, citam 50 casos BARBER e cols, 1974, citam 54 casos, WOHLSCHLAG, 1976, cita 54 casos; sendo apenas 2 os casos brasileiros, (BURNIER & SALLES 1945 e VEL-LOSO & DOLES, 1962). Em levantamento por nós realizado a partir de 1962 encontramos 27 novos casos. Assim se somarmos com os 30 de HOYT & JOE, 1962 temos na literatura aproximadamente 57 casos. Se levarmos em consideração que o 1.º caso de teratoma da órbita foi descrito em 1863 por HOLMES temos que em 100 anos apareceram aproximadamente 58 casos incluindo o nosso, portanto uma incidência bastante baixa.

Aceita-se hoje por teratoma apenas os tumores derivados dos 3 folhetos embrionários (DAMATO & DAMATO, 1962; JENSEN, 1969; SIMONSEN & SOGAARD, 1981) denominando de teratóides aos demais, isto é, os derivados de 2 ou 1 folhetos germinativos.

Os teratomas da órbita são tumores unilaterais, sendo que na literatura há apenas 2 casos descritos de bilateralidade (GEMOLOTO & GAIPA em 1956 e GEORGIADIS, 1956). Segundo alguns autores, afetaria mais a órbita esquerda e ocorreria mais no sexo feminino.

A origem dos teratomas é bastante controversa e várias são as teorias para explicá-la sendo que nenhuma satisfaz todos os casos descritos de bilateralidade (GEMOLOTO opinião de ASHLEY e PATH, 1973, sobre o assunto. Estes autores sugerem haver 2 grupos de teratomas, os gonadais que seriam derivados das células germinativas por partenogênese, e os extra gonadais (provenientes das regiões sacro coccigeas, cabeça e tórax) que estariam relacionados ao sequestro de células da blástula antes que o bloqueio diferencial do genoma tenha ocorrido.

Para se fazer o diagnóstico de teratoma da órbita na presença de um tumor orbitário congênito do recém nascido, as dificuldades são grandes. Assim BIETTI, 1927 afirma que o diagnóstico só é possível com o exame anátomo-patológico. Mas se levarmos em consideração os sinais clínicos que são bastante constantes e foram, muito bem enumerados por HOYT & JOE, 1962 o diagnóstico se torna um pouco mais fácil:

1. proptose unilateral extrema presente no nascimento em criança normal, de gestação normal.
2. estiramento das pálpebras sobre uma massa sólida ou flutuante.
3. não há comunicação direta entre o cisto e o espaço intra craniano.
4. os ossos da órbita estão alargados podendo haver separação da sutura zigomático facial e alargamento das fissuras orbitais superiores e inferiores.
5. parte do tumor ou todo ele é transiluminável.
6. o olho apresentava-se com desenvolvimento normal apresentando com frequência degenerações secundárias ao deslocamento.

Essas características estavam presentes em nosso caso, apenas a órbita não se apresentava aumentada e o globo ocular não estava presente. O caso descrito por ELLIOT & INGRAHAM em 1910 também não apresentava globo ocular assim como o de FUKIMI, 1974.

Nós acrescentaríamos ainda, uma sétima característica, que é o rápido crescimento do tumor por nós observado e confirmado por outros autores tais como os próprios HOYT & JOE, 1962; DAMATO & DAMATO

1962; FERRY, 1965; JENSEN, 1969 e SIMONSEN, 1981.

Ainda de valor diagnóstico são o RX, a punção e a ultrasonografia.

O RX demonstra a integridade da parede óssea com focos de calcificação ou texturas dentárias com órbita em geral aumentada de tamanho. Nosso caso não mostrou aumento de órbita talvez porque a maior parte do tumor cresceu para fora da cavidade.

BURNIER e SALLES, 1945 recomendam a punção como sendo de importante valor diagnóstico não só pelas características do líquido mas também pelas sensações diferentes observadas ao tato devido à textura heterogênea do teratoma.

Poucos são os casos de teratoma da órbita na literatura que apresentam estudos ultrasonográficos, assim WOHLSCHEG, 1976 descreve que a ecografia mostrou tecido não homogêneo na parte inferior da órbita, sendo que não havia ecos anormais atrás do globo ocular. IDE e cols 1978 descreveram que à ultrasonografia havia uma lesão irregular mas bem delimitada na parte inferior da órbita esquerda entre 5 e 7 horas a qual se estende para a região periorbitária temporal inferior, sendo sua estrutura "acústica" semelhante à de um linfangioma. CHANC e cols, 1980 afirmam que a ultrasonografia demonstrou globo de tamanho e forma normais com masa retrobulbar de natureza polística que preenche a órbita e desloca o nervo óptico nasalmente. TUNÇBAY e cols 1981, também realizaram ultrasonografia em seu caso, descrevendo apenas uma massa retrobulbar. Em nosso caso foi descrito pelo ultrasonografista tratar-se de massa com áreas císticas outras sólidas e septos de alta refletividade. Acreditamos hoje poder acrescentar uma oitava característica às já mencionadas, a qual seria relativa ao aspecto ultrasonográfico dos teratomas da órbita: massa heterogênea com áreas císticas, outras sólidas, bem delimitada e encapsulada.

As características descritas acima com tribuiriam então para diferenciar o teratoma da órbita de outros tumores orbitários da infância, como olho cístico, glaucoma congênito unilateral, cisto dermóide da órbita, neurofibroma orbitário, meningoencefalocele naso frontal ou esfenorbital, hemangioma retrobulbar e linfangioma. Em casos de dúvidas com hemangioma, a arteriografia é um exame de extremo valor, apresentando-se normal nos teratomas da órbita.

Quanto ao tratamento pudemos observar tanto da literatura como do nosso caso que a cirurgia é bastante eficaz. A via que tem sido mais empregada é a transconjuntival sendo o olho retirado com o tumor. Em alguns casos o olho foi preservado (KEARNEY, 1926; GIRARD e cols, 1958; HOYT & JOE, 1962; DAMATO e DAMATO, 1962; JONES, 1963; BARBER e cols, 1974; WOHL-

CHAG, 1976 e CHANG e cols, 1980). A via intracraniana é utilizada (DAVIS & ALEXANDER 1959) em geral quando o tumor é também intracraniano. A exenteração, realizada por alguns autores, é hoje desaconselhada devido às características benignas do tumor. O teratoma deve porem ser completamente retirado, caso contrário continua crescendo (MALKIN, 1926; AZZOLINI e BISTOLFI, 1962). Em geral as pálpebras e a insursura palpebral aumentadas retornam ao normal sem que haja necessidade de uma cirurgia reparativa. Nos casos nos quais a evolução foi fatal como os de MEGEVAND & WERNER, 1960 e TUNÇBAY e col, 1981 havia comprometimento intracraniano, portanto o tumor não era só orbitário. Quando o tumor é orbitário puro o prognóstico é bom.

RESUMO

Os autores apresentam um caso de teratoma congênito da órbita direita em recém-nascido do sexo masculino. O tumor foi removido com sucesso por via trans-conjuntival. O exame microscópico mostrou ser um teratoma contendo representantes dos 3 folhetos germinativos apresentando ainda tecido retiniano e coróideano. Os autores discutem aspectos clínicos diagnósticos incluindo os ultrasonográficos assim como os aspectos terapêuticos e anatomo-patológicos. Saientam conforme revisão da literatura, a raridade do tumor, assinalando que este é o terceiro caso descrito na literatura brasileira.

SUMMARY

This paper presents a case of congenital orbital teratoma in a male newborn. The tumor was successfully removed by trans-conjunctival approach. The microscopic examination showed a teratoma derived from all three germinal layer and presenting retinal and choroidal tissues.

The diagnostics, therapeutics and anatomopathological aspects were discussed.

The authors emphasised the importance of ultrasound examination in the diagnosis and the rarity of these tumor. The case reported is the third in Brazilian literature.

BIBLIOGRAFIA

- ALEXANDRIDIS, E. & KRAUS-MACKI, W. — Orbitateratoma beim einem Neugeborenen. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 166: 44-9, 19/5.
- ALKEMADE, P. P. — Congenital teratoma of the orbit. *Ophthalmologica*, 173: 274-85, 1976.
- APPALANARASAYYA, K. & DEVI, D. B. — Teratoma of the orbit. *Int. Med. Surg. Surv.*, 54: 301-3, 1970.
- ASHLEY, D. J. B. & PATH, F. R. C. — Origin of teratomas. *Cancer, Philadelphia*, 32: 390-4, 1973.
- AZZOLINI, A. & BISTOLFI, F. — Sui teratomi veri dell'orbita. Considerazioni su un caso di particolare interesse anatomo-chirurgico operato con successo nell'adulto. *Minerva Chir.*, 17: 842-55, 1962.
- BARBER, J. C.; BARBER, L. F.; GUERRY III, D.; GEERAETS, W. J. — Congenital orbital teratoma. *Archs Ophthalmol.*, 91: 45-8, 1974.
- BARISHAK, Y. R. & MASHIAH, M. — Congenital teratoma of the orbit. *J. Pediatr. Ophthalmol.*, 14: 217-20, 1977.
- BARTHOLDSON, L.; JOHANSON, B. & MORTENSON, J. K. — Congenital teratoma of the orbit. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.*, 1: 90-6, 1967.
- BIETTI, A. — Trattado di otalmojatria. Milão, Soc. Inst. Edit. Scient. p. 1282. Apud: BURNIER, P. & SALLES, M. Teratoma da órbita. *Arq. Inst. "Penido Burnier"*, 7: 114-28, 1945.
- BURNIER, P. & SALLES, M. — Teratoma da órbita. *Arq. Inst. "Penido Burnier"*, 7: 114-28, 1945.
- CARNEY, J. A.; THOMPSON, D. P.; JOHNSON, C. L. & LYNN, H. B. — Teratomas in children: clinical and pathologic aspects. *J. Ped. Surg.*, 7: 271-82, 1972.
- CASANOVAS, R. — Congenital teratoma of the orbit. *Archs Ophthalmol.*, 77: 795-7, 1967.
- CHANG, D. F.; DALLOW, R. L. & WALTON, D. S. — Congenital orbital teratoma: report of a case with visual preservation. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, 17: 88-95, 1980.
- DAMATO, P. J. & DAMATO, F. J. — Neonatal orbital teratoma. *Br. J. Ophthalmol.*, 46: 685-91, 1962.
- DAVIS, C. H. & ALEXANDER, E. J. — Congenital nasofrontal encephalomenigeoceles and teratomas. *J. Neurosurg.*, 16: 365, 1959.
- DUKE ELDER, S. — System of ophthalmology. London, Henry Kimpton, 1964. v. 3, part. 2. Congenital Deformities, p. 966-74.
- ELLIOT, H. & INGRAHAN, R. — A case of teratoma of the orbit. *Ophthalmoscope. Dic.*, 1910. Apud: AZZOLINI, A. & BISTOLFI, F. Sui teratomi veri dell'orbita. Considerazione su un caso di particolare interesse anatomo-chirurgico operato con successo nell'adulto. *Minerva Chir.*, 17: 842-55, 1962.
- FERRY, A. P. — Teratoma of the orbit: a report of two cases. *Surv. Ophthalmol.*, 10: 434-42, 1965.
- FUKUMI, K.; KANEKO, H. & KAWASE, S. — Orbital teratoma. *Acta Soc. Ophthalm. Jap.*, 78: 37-40, 1974.
- GEMOLOTTI, G. & GAIPA, M. — Quadro bilaterale di teratoma epibulbare associato a malformazioni palpebrali. *Archs Otol.*, 60: 161-5, 1956.
- GEORGIADIS, P. — Bilateral orbital teratoma. *Archs Ophthalmol.*, 5: 106-8, 1953.
- GIRARD, L. J.; FOUNTAIN, E. M.; MOORE, C. M. & THOMAS, J. R. — Teratoma of the orbit. *Trans. Amer. Acad. Ophthalm. Oto-lar.*, 62: 226, 1958.
- GRISHKO, N. I. — Teratoma of the left orbit. *Oftalmol. Zh.*, 30: 233-4, 1975.
- HANN, L. E.; BORDEN, S. IV & WEBER, A. L. — Orbital teratoma in the newborn. A case report. *Pediatr. Radiol.*, 5: 172-4, 1977.
- HITANI, H. — A case of orbital teratoma. *Folia ophthalm. jap.*, 19: 404-9, 1968.
- HOLMES, T. — Congenital tumor removed from the orbit. *Trans. path. Soc. Lond.*, 14: 248, 1862-1863. Apud: HOYT, W. F. & JOE, S. Congenital teratoid cyst of the orbit. *Archs Ophthalmol.*, 68: 196-201, 1962.
- HOYT, W. F. & JOE, S. — Congenital teratoid cyst of the orbit. *Archs Ophthalmol.*, 68: 196-201, 1962.
- HOWARD, G. M. — Congenital teratoma of the orbit. *Archs Ophthalmol.*, 73: 350-2, 1985.
- IDE, C. H.; DAVIS, W. E. & BLACK, S. P. W. — Orbital teratoma. *Archs Ophthalmol.*, 96: 2093-6, 1978.
- JENSEN, O. A. — Teratoma of the orbit. *Acta Ophthalmol.*, 47: 317-27, 1969.
- JONES, S. T. — Dermoid and teratoid tumors of the eye and orbits. *J. Arch. Med. Soc.*, 60: 66-73, 1963.
- KEARNEY, J. A. — True filial teratoma and cyst in the orbit of newborn child. *Am. J. Ophthalmol.*, 9: 416, 1926.
- MALKIN, B. — Teratoma orbita congenitum. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 77: 167, 1926.
- MEGEVAND, A. & WERNER, A. — Exophtalmie néonatale d'origine tumorale (Presentation d'un cas). *Confinia neurol.*, 20: 125-33, 1960.
- MICHAIL, S. — Giant orbital cystic teratoma with dental inclusion. *Archs Ophthalmol.*, Paris, 21: 675-85, 1961.
- MORTADA, A. — Orbital teratoma. *Br. J. Ophthalmol.*, 55: 639-41, 1971.
- MURTY, S.; ROY, S. & ROHATGI, J. N. — Congenital teratoma of the orbit. *Indian J. Ophthalmol.*, 28: 165-6, 1980.
- SIMONSEN, A. H. & SOGAARD, H. — Teratoma orbitae — report of a case. *Acta Ophthalmol.*, 59: 308-16, 1981.
- TUNÇBAY, E.; ÖVÜL, I. & ÖZTOP, F. — Orbito-Cranial teratoma — A case report. *Acta Neurochir.*, 56: 73-80, 1981.
- VELLOSO, L. & DOLES, J. — Teratoma da órbita. *Rev. Bras. Oftal.*, 21: 329-36, 1962.
- WOHLSCHLAG, M. — Tématome orbitaire. *Ophthalmologica*, 172: 229-34, 1976.