

## Melanomas primários de órbita: uma revisão narrativa da literatura

Primary orbital melanomas: a narrative review of the literature

Melanomas orbitarios primarios: una revisión narrativa de la literatura

Recebido: 21/11/2021 | Revisado: 26/11/2021 | Aceito: 27/11/2021 | Publicado: 25/12/2021

**André Chaves Calabria**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6033-422X>  
Universidade do Planalto Catarinense, Brasil  
E-mail: [andre.calabria@hotmail.com](mailto:andre.calabria@hotmail.com)

**Alana Vechiato Kempfer**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2384-9555>  
Universidade do Planalto Catarinense, Brasil  
E-mail: [alanavkempfer@uniplaclages.edu.br](mailto:alanavkempfer@uniplaclages.edu.br)

**Jaqueline Aparecida Erig Omizzolo**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2890-2394>  
Universidade do Planalto Catarinense, Brasil  
E-mail: [jacky-erig@hotmail.com](mailto:jacky-erig@hotmail.com)

### Resumo

O melanoma de coróide é o câncer mais comum a acometer o olho nos adultos - também é chamado de melanoma ocular ou melanoma uveal. A incidência anual de melanoma ocular é de aproximadamente 10 casos para cada milhão de habitantes, isso quer dizer que a cada milhão de pessoas temos 10 casos por ano. No Brasil temos aproximadamente 2 mil casos desta doença por ano. Para atender aos objetivos do trabalho, realizou-se uma revisão integrativa quantitativa e qualitativa da literatura, onde foram seguidas as seguintes etapas: definição do tema e elaboração da questão de pesquisa; elaboração dos critérios de elegibilidade, inclusão e exclusão dos estudos; definição dos descritores, busca na literatura e coleta de dados; análise crítica dos estudos incluídos e discussão dos resultados; e apresentação da síntese da revisão. Devido à alta mortalidade que a doença apresenta, associando à grande importância que a função visual e a estética visual têm na integralização do indivíduo com o meio social, destaca-se a importância do diagnóstico e tratamento precoce da doença.

**Palavras-chave:** Neoplasias oculares; Carcinoma; Neoplasias da conjuntiva.

### Abstract

Choroidal melanoma is the most common cancer to affect the eye in adults - it is also called ocular melanoma or uveal melanoma. The annual incidence of ocular melanoma is approximately 10 cases for every million inhabitants, which means that for every million people we have 10 cases a year. In Brazil we have approximately 2,000 cases of this disease per year. To meet the objectives of the work, an integrative quantitative and qualitative literature review was carried out, in which the following steps were followed: definition of the theme and elaboration of the research question; elaboration of the eligibility, inclusion and exclusion criteria of the studies; definition of descriptors, literature search and data collection; critical analysis of included studies and discussion of results; and presentation of the review summary. Due to the high mortality that the disease presents, associated with the great importance that the visual function and visual aesthetics have in the integration of the individual with the social environment, the importance of early diagnosis and treatment of the disease is highlighted.

**Keywords:** Ocular neoplasms; Carcinoma; Conjunctival neoplasms.

### Resumen

El melanoma corioideo es el cáncer más común que afecta el ojo en adultos; también se le llama melanoma ocular o melanoma uveal. La incidencia anual de melanoma ocular es de aproximadamente 10 casos por cada millón de habitantes, lo que significa que por cada millón de personas tenemos 10 casos al año. En Brasil tenemos aproximadamente 2000 casos de esta enfermedad por año. Para cumplir con los objetivos del trabajo, se realizó una revisión bibliográfica integrativa cuantitativa y cualitativa, en la que se siguieron los siguientes pasos: definición del tema y elaboración de la pregunta de investigación; elaboración de los criterios de elegibilidad, inclusión y exclusión de los estudios; definición de descriptores, búsqueda bibliográfica y recopilación de datos; análisis crítico de los estudios incluidos y discusión de los resultados; y presentación del resumen de la revisión. Debido a la alta mortalidad que presenta la enfermedad, asociada a la gran importancia que tiene la función visual y la estética visual en la integración del individuo con el entorno social, se destaca la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad.

**Palabras clave:** Neoplasias oculares; Carcinoma; Neoplasias conjuntivales.

## 1. Introdução

Os melanomas primários de órbita são extremamente raros, atingindo menos de 1% das neoplasias orbitais, acometem de crianças à idosos, sendo que normalmente o diagnóstico é feito tardiamente. Eles são relativamente relatados com frequência em associação a lesões melanocíticas predisponentes, como nevo azul, nevo de Ota e melanocitose ocular (Barsotti et al. 2007). Em cavidades anoftálmicas, os melanomas orbitários são, em geral, decorrentes de recidiva de melanomas uveais de olhos previamente enucleados. Sabe-se que a recorrência orbitária após a enucleação ocorre em 3% dos casos dos melanomas restritos ao compartimento intraocular e em 18% dos casos nos quais há evidências histológicas de extensão extra-escleral (Cerbone et al., 2014, Crawford, 1995, Dutton et al., 2006)

A recidiva orbitária pode ocorrer até 42 anos após a enucleação. Em consideração à sua condição rara, não existem muitos dados que demonstrem seu comportamento clínico. Na ausência de história progressiva de melanoma, o diagnóstico da origem do tumor nas cavidades anoftálmicas é, às vezes, bastante difícil e depende dos achados clínicos e histopatológicos (Fernandes et al. 2008).

Pelo fato de serem tumores raros, possuem na maioria das vezes o seu diagnóstico tardiamente, além de, na maioria das vezes, serem de evolução fatal. Portanto, este estudo tem como propósito revisar as informações existentes sobre os melanomas primários de órbita para ajudar a sua identificação precoce e consequente tratamento.

## 2. Metodologia

Para atender aos objetivos do trabalho, realizou-se uma revisão narrativa da literatura, onde foram seguidas as seguintes etapas: definição do tema e elaboração da questão de pesquisa; elaboração dos critérios de elegibilidade, inclusão e exclusão dos estudos; definição dos descritores, busca na literatura e coleta de dados; análise crítica dos estudos incluídos e discussão dos resultados; e apresentação da síntese da revisão. Para o levantamento da bibliografia realizou-se busca de artigos nas bases de dados Scientific Electronic Library Online, Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde e Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (Font et al. 2008). Os descritores utilizados foram: neoplasias oculares, carcinoma, neoplasias conjuntivas. Para a seleção dos artigos que serviram de base, buscou-se em especial artigos dos publicados nos últimos cinco anos, que possuíam relevância na temática da presente revisão, os quais traziam as principais informações sobre a patologia.

Para a inclusão de material na pesquisa, foram selecionados artigos que:

- a) tratam do melanoma ocular, melanoma uveal ou melanoma de coróide;
- b) tratam do impacto desses tumores nos pacientes;
- c) tratam da prevalência nos maiores países;
- d) sejam disponíveis gratuitamente em português, espanhol, inglês;
- e) foram publicados no período entre 2010 e 2021.

Os critérios de exclusão após seleção e leitura dos artigos são:

- a) Artigos cujo resumo é em português, espanhol ou inglês, mas cujo texto integral está escrito em outro idioma;
- b) Artigos que não tratam dos melanomas oculares.

## 3. Resultados e Discussão

Os restos embrionários de células da crista neural, os quais podem ser encontrados ao longo das veias emissárias, das leptomeninges do nervo óptico, como também ao longo dos nervos ciliares, provavelmente originam os melanomas orbitários (Crawford, 1995)

O melanoma orbitário primário possui semelhanças histopatológicas com o melanoma uveal. O melanoma uveal pode se manifestar por queixas de dor ocular forte, visão borrada, estrabismo, embora a doença seja assintomática, em número expressivo de pacientes é descoberta em exame oftalmoscópico de rotina. A presença de glaucoma secundário é um dos fatores de mal prognóstico nos melanomas. O aumento da pressão ocular ocorre em cerca de 3,4 a 20% dos olhos com melanoma da coróide e pode ser consequência de neovascularização da íris, crescimento de tecido fibrovascular no ângulo de drenagem, sinéquias anteriores ou anteriorização do diafragma lente-íris. Outras possibilidades seriam a obstrução do ângulo por células tumorais necróticas ou melanina fagocitada por macrófagos que ocluiriam o ângulo de drenagem. Na avaliação de portadores de tumores orbitários, deve ser realizada uma minuciosa história clínica, acrescentado ao exame físico, e a exames de imagem (Giblin et al., 1989, Hospital das Clínicas, 2017, Junqueira & Carneiro. 2004).

No melanoma primário orbitário, não há uma conclusão sobre a história natural da doença, bem como os sintomas e sinais clássicos da doença não são conhecidos.

Sabe-se que grande parte dos pacientes apresenta proptose crescente, associada a dor, que se origina de uma massa orbital. Contudo, a identificação de sinais de malignidade, bem como diagnóstico diferencial, são difíceis de serem identificados na primeira avaliação, pois são inespecíficos, e podem se confundir com o diagnóstico de tumores benignos ou doenças inflamatórias. Além disso, por se tratar de uma condição raríssima, há uma grande escassez na literatura médica sobre o assunto, dificultando ainda mais o diagnóstico precoce (Mashayekhi et al, 2014; Onken et al., 2012).

O único meio de se chegar ao diagnóstico correto da doença é pela realização do estudo anatomopatológico. Para que seja definido o diagnóstico, é de extrema importância, demonstrar por exames de imagens e exames anatomopatológicos, que a lesão orbital não se originou no globo ocular, como também não representa uma metástase (Pereira, 2010).

O ultrassom é um exame que vem se mostrando particularmente interessante para o diagnóstico, principalmente quando há descolamento da retina extenso ou meios opacos. Ele pode confirmar a natureza sólida da lesão e suas dimensões exatas, sendo que o tamanho do tumor influi não só na escolha do tratamento, como está ligado ao prognóstico do paciente. (Saomil et al. 2009).

Os melanomas são classificados em pequenos (diâmetro menor que 10mm), médios (10 à 15mm) e grandes (maior que 5mm). Nos tumores pequenos na Europa e nos E.U.A., raramente se recomenda a enucleação, podendo-se optar pela "monitorização" do tumor por meio de exames periódicos. Os fatores preditivos que indicariam a intervenção seriam o aparecimento de novos sintomas, como o aumento de tamanho (principalmente em espessura), descolamento da retina e aparecimento de "clumps" de pigmento laranja na superfície do tumor. Parece que a sobrevida dos portadores de pequenos melanomas tratados com braquiterapia é superior à de indivíduos enucleados, embora as metástases possam estar presentes também nestes pacientes. Nos tumores maiores é consenso a indicação da remoção do globo ocular, podendo-se simplificarmente dizer que a enucleação deve ser feita quando o tumor ocupa a maior parte do globo ocular. A localização do tumor é outro fator importante para a escolha do tratamento e para o prognóstico. Os tumores originários de sítios mais anteriores, pré-equatoriais, apresentam maior risco de metástases. Porém são mais facilmente abordados em ressecções cirúrgicas (extra ou endoressecções). (Shields & Shields, 2015)

Outros fatores que influenciam na escolha do tratamento seriam a idade, a saúde geral do paciente e a disponibilidade das técnicas alternativas para o tratamento. No arsenal terapêutico alternativo existem, ainda, uso de placas radioativas (cobalto, rutênio, iodo, paládio) e a fotocoagulação. O exame histopatológico define outros fatores relacionados ao prognóstico (Yanoff, & Duker, 2011)

Além disso, deve ser feito o diagnóstico diferencial, com tumores malignos e benignos, da órbita, das cavidades paranasais e da base do crânio. Os melanomas são classificados histologicamente em epitelióides, fusiformes ou mistos. O tipo

misto é o mais frequente (52%) e o epitelióide é o de pior prognóstico, contudo ocorre em apenas 10% dos casos (Hospital das Clínicas, 2017)

#### 4. Considerações Finais

Devido à alta mortalidade que a doença apresenta, associando à grande importância que a função visual e a estética visual têm na integralização do indivíduo com o meio social, destaca-se a importância do diagnóstico e tratamento precoce da doença.

#### Referências

- Barsotti, V., Aguiar, G. M. F., Abatti, R. E. M., Boldrini, L., Kumagai, K. M., & Freitas, J. A. H. Carcinoma espinocelular de conjuntiva. *Rev Fac Cienc Med Sorocaba*. 9:23-6.
- Cerbone, L., Van Ginderdeuren, R., Van Den Oord, J., Fieuws, S., Spileers, W., Van Eenoo, L., Wozniak, A., Sternberg, O. N., & Schoffski, P. Clinical presentation, pathological features and natural course of metastatic uveal melanoma, an orphan and commonly fatal disease. *Oncology*. 2014;86(3):185-189. <http://dx.doi.org/10.1159/000358729>.
- Crawford, J. B. (1995) Conjunctival Tumors. IN: Tasman W, & Jaeger E. A. *Duane's clinical ophthalmology*. Philadelphia: Lippincott. 4, 1-10.
- Dutton, J. J., Fowle, R. A. M., & Proia, A. D. (2006) Dermoid cyst of conjunctival origin. *Ophthal Plast Reconstr Surg.*, 22:137-9. <https://doi.org/10.1097/01.iop.0000199251.29558.0b>
- Fernandes, B. F., Belfort, R. N., DI Cesare, S., & Burnier JR, M. N (2008). Circulating uveal melanoma cells: should we test for them? *Can J Ophthalmol*. 43(2):155-158. <http://dx.doi.org/10.3129/i08-011>.
- Font, R. L., Del Valle, M., Aveda-O, J., Longo, M., & Boniuk, M. (2008) Primary adenoid cystic carcinoma of the conjunctiva arising from the accessory lacrimal glands: a clinicopathologic study of three cases. *Cornea*. 27:494-7. <https://doi.org/10.1097/ICO.0b013e318162a907>.
- Giblin, M. E., Shields, J. A., Augsburger, J. J., & Brady, L. W. (1989) Episcleral plaque radiotherapy for uveal melanoma. *Aust N Z J Ophthalmol*. 17(2):153-156. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1442-9071.1989.tb00505.x>.
- Hospital Das Clínicas (São Paulo), Organizador. Clínica Oftalmológica. Anatomia e fisiologia do olho: anatomia e fisiologia [Internet]. Cap. 1 <https://www.passeidireto.com/arquivo/17566215/oftalmologia---apostila-usp>.
- Junqueira, L. C., & Carneiro, J. *Histologia básica: texto e atlas*. (10a ed.), Guanabara Koogan.
- MAshayekhi, A., Shields, C. L., Rishi, P., Atalay, H. T., Pellegrini, M., Mclaughlin, J. P., et al. (2014) Primary transpupillary thermotherapy for choroidal melanoma in 391 cases: importance of risk factors in tumor control. *Ophthalmology*. Forthcoming. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ophtha.2014.09.029>.
- Onken, M. D., Worley, L. A., Char, D. H., Augsburger, J. J., Correa, Z. M., Nudleman, E., et al. (2012) Collaborative Ocular Oncology Group report number 1: prospective validation of a multi-gene prognostic assay in uveal melanoma. *Ophthalmology*. 119(8):1596-1603. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ophtha.2012.02.017>.
- Pereira, A. P. F. Lesões não melanocíticas da conjuntiva: benigna, pré-maligna e maligna [dissertação]. Coimbra: Faculdade de Medicina. Universidade de Coimbra.
- Saornil, M. A., Becerra, E., & Méndez, M. C., Blanco, G. (2009) Tumores de la conjuntiva. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 84:7-22. <https://doi.org/10.4321/S0365-66912009000100003>
- Shields, J. A., & Shields, C. L. (2015) Management of posterior uveal melanoma: past, present, and future: the 2014 Charles L. Schepens lecture. *Ophthalmology*. 122(2):414-428. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ophtha.2014.08.046>.
- Yanoff, M., & Duker, J. S. (2011) *Oftalmologia*. In: Goldstein MH, editor. *Córnea e doenças da superfície ocular*. (3a ed.), Elsevier. p. 241.