

## TUMOR PRIMITIVO DO NERVO OPTICO, ASSOCIADO À DOENÇA DE VON RECKLINGHAUSEN

Prof. CLOVIS PAIVA \* — Recife

Este é o relatório, clínico, cirúrgico e histo-patológico de um caso de tumor primário do nervo óptico associado à doença de von Recklinghausen.

Trata-se do menor Paulo B., com 7 anos de idade, côr branca, residente na Paraíba. O referido menor foi encaminhado à Clínica Oftalmológica da Faculdade de Medicina da Universidade do Recife, em 8 de novembro de 1954, pelo neuro-cirurgião Prof. Manoel Caetano de Barros, em virtude da exoftalmia de que era portador. Na história da doença atual, contada pelo seu genitor, há referência ao fato da exoftalmia ter se iniciado há cerca de 2 anos, no olho direito, com aumento progressivo e lento, tendo sido observado, há cerca de 6 meses passados, que o doentinho estava enxergando muito mal pelo referido olho. Ele não se queixa de dôr e nem de diplopia. Nega passado mórbido e não há casos hemopatológicos na família.

Ao exame observamos exoftalmia direta e irredutível do olho direito, quemose e hiperemia conjuntival (figura 1). Movimentos

---

\* Catedrático de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Recife.



Fig. 1

oculares diminuidos no olho direito. Sensibilidade corneo-conjuntival presente e normal. Acuidade visual igual a Zero. Pela oftalmoscopia evidenciamos a presença de atrofia óptica, com a papila de côr pálida e de bordas imprecisas, havendo sugestão de abaulamento no lado nasal. Não pôde ser visualizada a lámina crivosa. No olho esquerdo a papila, também, era pálida porém estavam nítidas suas bordas.

Digna de nota, no exame geral, a presença de várias manchas «café com leite» disseminadas pelo corpo (figuras 2, 3, 4).

Fig. 2

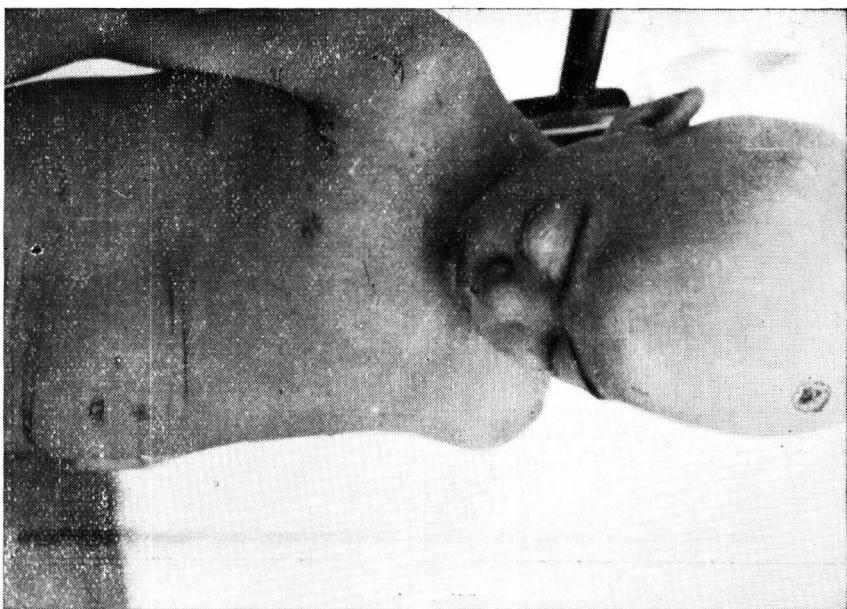
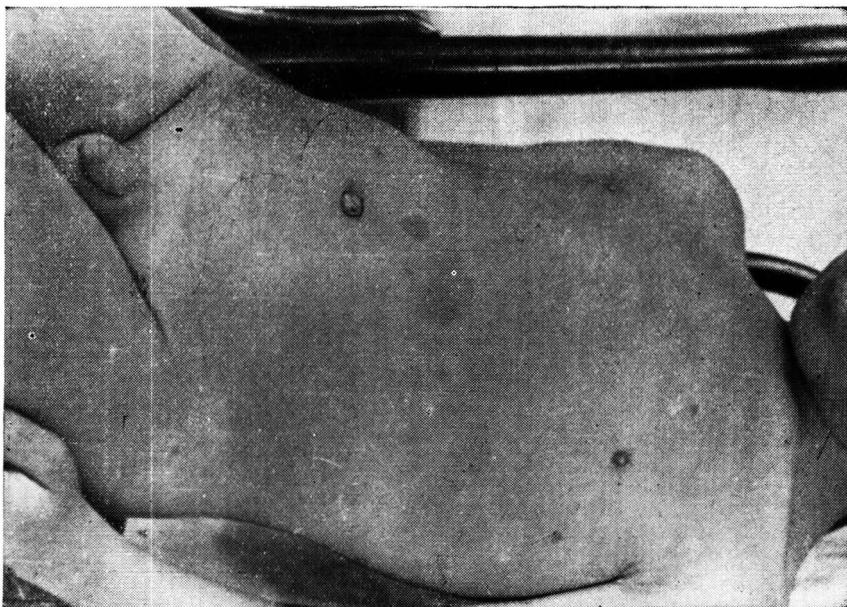


Fig. 3



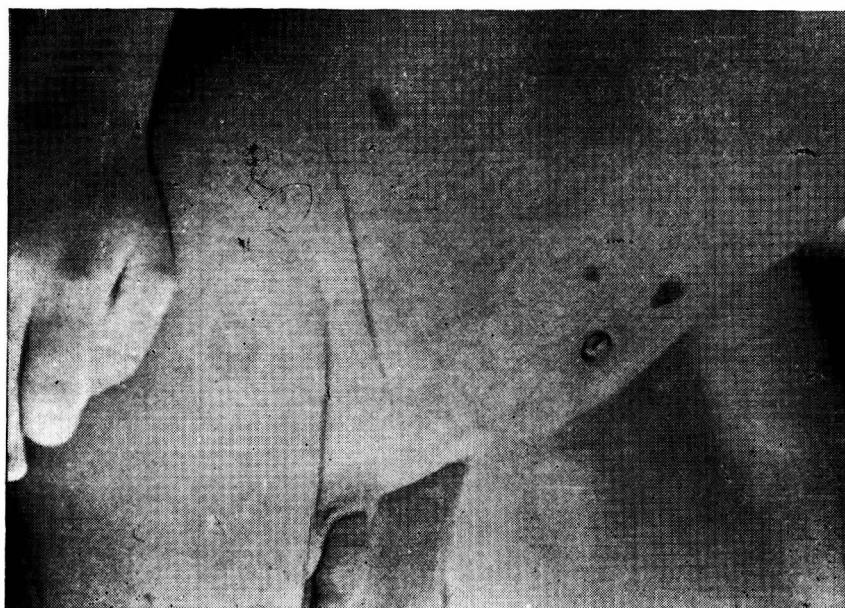


Fig. 4

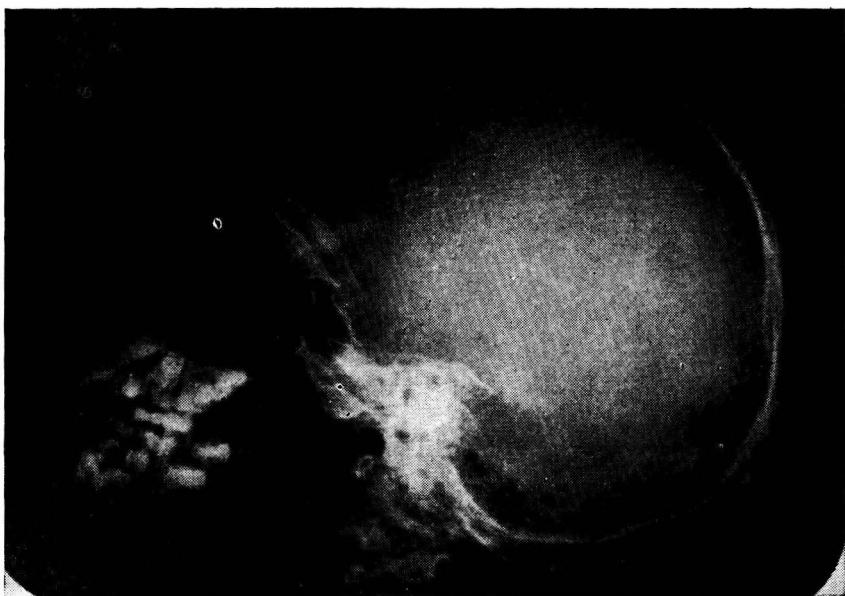


Fig. 5

A radiografia simples do crânio mostrou alargamento da sela turca, com escavação do plano esfenoidal (figura 5). As radiografias

dos buracos ópticos apresentaram ambos alargados, sendo o do lado direito de maior diâmetro (figuras 6, 7 e 8).

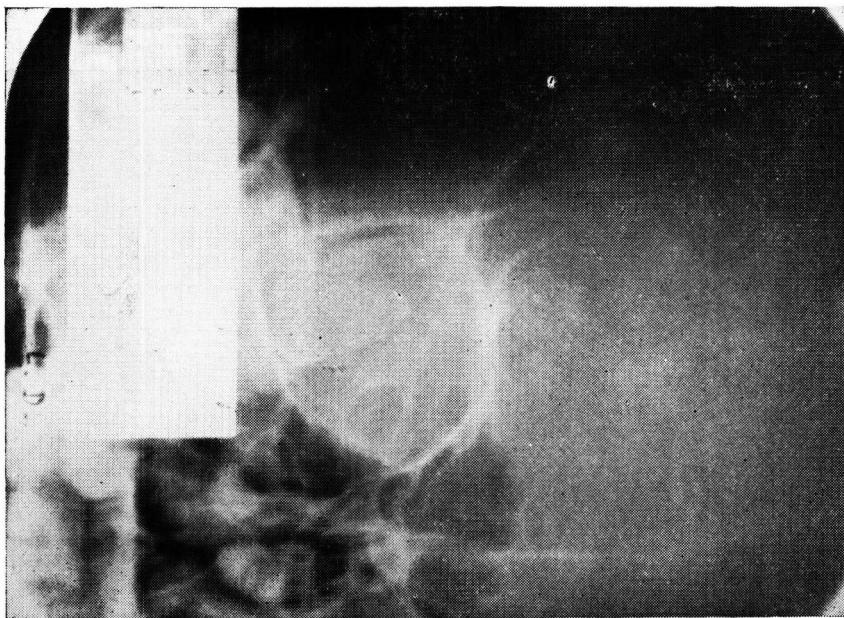


Fig. 6

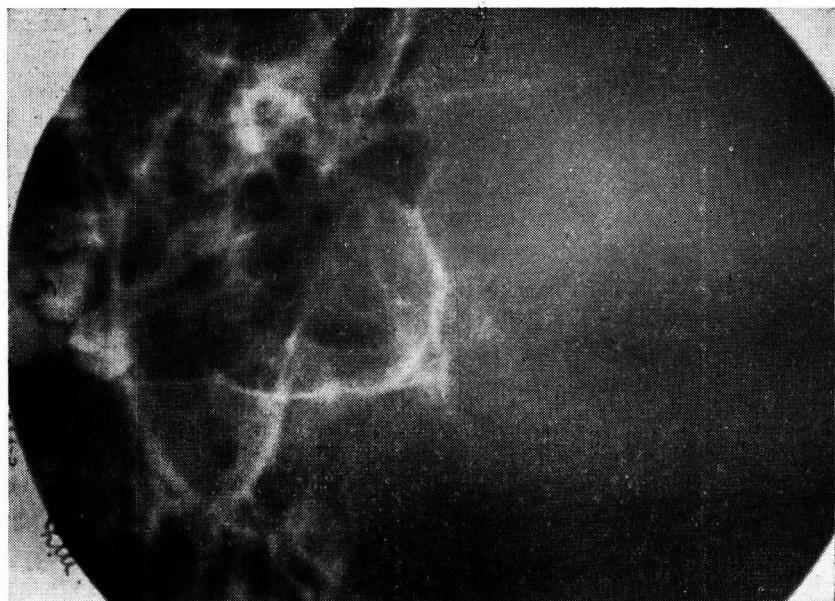


Fig. 7

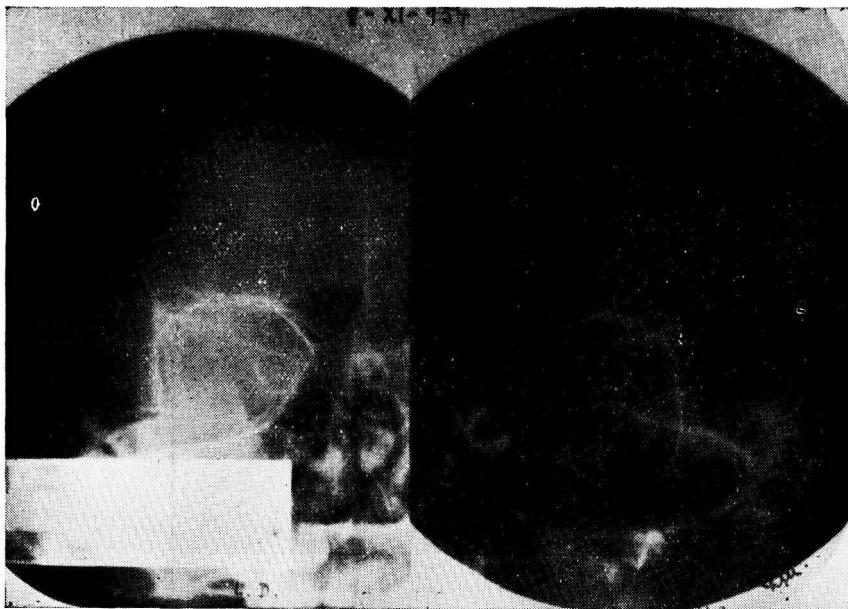


Fig. 8

Em presença da exoftalmia, da atrofia optica, do alargamento dos buracos opticos e das manchas «café com leite», foi feito o diagnóstico provavel da doença de von Recklinghausen. O paciente foi operado (craniotomia exploradora frontal) pelo Prof. Manoel Cae-tano de Barros que nos forneceu o seguinte relatório cirúrgico : «Sob anestesia geral, combinada com infiltração local de novocaina, foi feito um retalho osteo-plástico frontal D. A dura apresentou-se sob tensão e o V. D. foi então punctionado, sendo retirados vários centímetros cúbicos de L. C. R. o que fez diminuir um pouco a referida hipertensão. Abriu-se então a dura em forma de triângulo de base anterior e o cérebro mostrou-se proeminente através da abertura feita. Embora fôsse aspirada maior quantidade de L. C. R., pela canula deixada no ventrículo, a hipertensão pouco cedia. Só depois que foram removidas as dificuldades respiratórias, apresentadas pelo doente, em virtude de defeitos no sistema de intubação, é que o cérebro normalizou-se. Foi então levantado o lobo frontal e encontrou-

se o nervo óptico direito do volume aproximado de um dedo polegar, enquanto que o esquerdo era do volume de um dedo mínimo, e o quiasma também estava aumentado. A dura foi então seccionada no sentido do canal óptico e afastada do teto da órbita, por meio de rugina. Este foi fendido a escopro e martelo e a abertura foi alargada, com o auxílio de uma pinça de Kerrinson em todas as direções. O teto do canal óptico também foi retirado, a partir do buraco óptico e se pôde ver, assim, o nervo óptico, volumoso, até próximo ao globo ocular, quando a aponeurose da órbita foi aberta, em seguida. Em face da extensão das lesões, que se supôs serem de natureza maligna, decidiu-se interromper a operação, nesta altura. A abertura superior da dura foi fechada, o retalho ósseo foi fixado a pontos de catgut e o escalpe suturado em dois planos, à maneira habitual. Colocou-se uma mistura de sulfa com penicilina em vários planos e a operação terminou, estando o paciente em boas condições gerais».

No post-operatório a única complicação assinalada foi o aumento da exoftalmia direita e da quemose.

Em virtude da impraticabilidade da remoção do tumor que se expandia do nervo óptico direito para o quiasma e para o nervo óptico centro-lateral e como a exoftalmia tivesse atingido limites incompatíveis com a segurança da córnea e de todo o segmento anterior do globo ocular direito, foi o mesmo removido juntamente com a porção intra-orbitária do nervo óptico, na nossa Clínica Oftalmológica (figura 9).

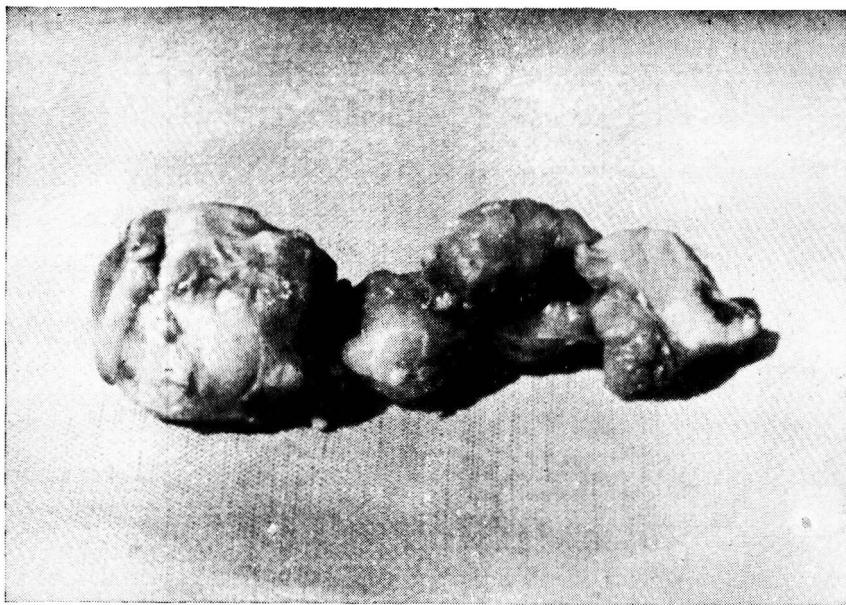


Fig. 9

O exame histopatológico realizado no Serviço do Prof. Barros Coelho apresentou o seguinte resultado : «Descrição macroscópica : Fragmento tumoral de côr parda, forma arredondada, superfície irregular e consistência dura. Ao corte, as superfícies de secção mostram-se de côr branco-amarelada, sugerindo pelo seu aspecto uma estrutura fibrosa. Situado um pouco excentricamente, destaca-se do conjunto, uma área, mais ou menos circular, mais alva que as demais porções. Envolvendo todo o fragmento tumoral percebe-se a existência de uma estrutura capsular.

Descrição microscópica : A maior parte do tumor é formada de feixes fibrosos orientados segundo as mais variadas direções, entre cujas fibras aparecem núcleos de forma alongada e cromatina disposta em finos granulos. A área circular descrita microscopicamente corresponde a um corte transversal das fibras do nervo óptico.

Perifericamente, entre a massa fibrosa descrita e o envoltório mais externo, dural, observam-se células de núcleo arredondado, citoplasma abundante, dispostas em arranjo sincicial. Algumas vezes estas células são mais individualizadas e tendem a se agrupar em turbilhão ou então, se alongam ladeadas por fibras avançando para a profundidade do tecido tumoral, sugerindo desta maneira, células diferenciando-se em elementos da porção fibrosa.

Em alguns trechos êste tecido periférico de maior celularidade assume aspecto angiomasoso por riquesa excessiva de seus capilares sanguíneos.

Além dos cortes examinados foram vistos dois psamomas calcificados.

Diagnóstico : Meningioma tipo misto (fibroblástico e meningo-telial) ». — Fig. 10.

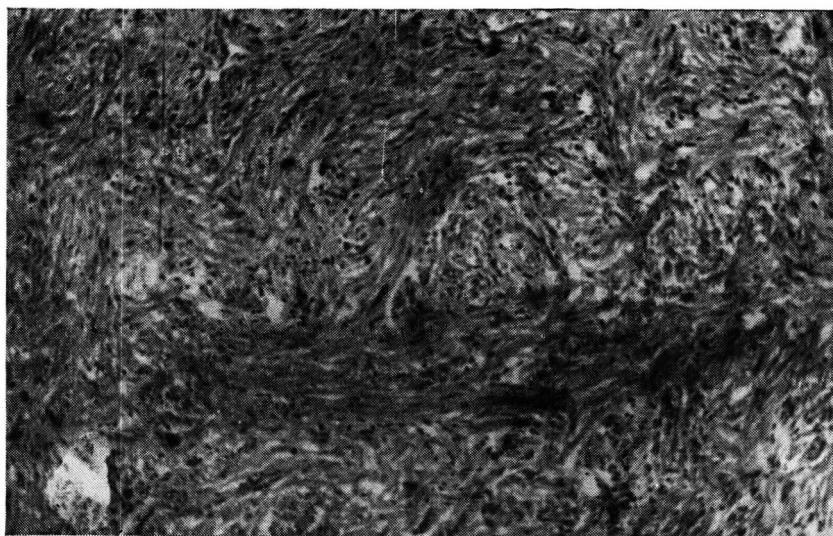


Fig. 10

Os tumores primitivos do nervo óptico são extremamente raros, conforme demonstram estatísticas de vários serviços oftalmológicos. Collins e Marshall (in Davis, 1940), encontraram apenas 2 casos, num período de 15 anos, entre 388.000 doentes do Royal Ophthalmic Hospital (Moorfields) de Londres. Verchoeff (in Davis, 1940), assinalou 4 casos entre 669.557 doentes da Massachusetts Eye and Ear Infirmary e Pertzeva (in Meyer, Wiener, 1946), registrou, na Rússia, 13 tumores do nervo óptico entre 49.000 doentes vistos no Helmholtz Institute, durante 35 anos.

Alguns autores já haviam assinalado a ocorrência da associação de tumores primitivos do nervo óptico com a doença de von Recklinghausen. Entre êles Michel, em 1873, (in Duke-Elder, 1943), Goldman, em 1893, e Emanuel, em 1902 (in Reese, 1951). Coube entretanto a Davis (1940) o mérito de ter dado forma concisa e irrefutável a essa associação, apresentando-a sob os seus vários aspectos, clínicos e patológicos, num exaustivo trabalho, hoje clássico.

No seu trabalho Davis cita 32 casos revistos da Literatura e 5 da sua casuística pessoal em que a associação estava presente, sendo que em 15 pacientes o tumor era bilateral. Discutindo o trabalho de Davis, disse Levitt (1940) que 10% dos tumores do nervo óptico descritos na Literatura mundial estavam associados com a doença de Recklinghausen. Entretanto, para êle, este número deveria ser muito mais alto, acreditando que os autores que têm relatado a afecção do nervo óptico não tiveram a sua atenção despertada para os sintomas da doença de Recklinghausen, porque dita associação só acontecer, mais comumente, nas formas incipientes da doença ou na sua forma frusta, com escassa sintomatologia objetiva. Muitas vezes só as manchas café com leite estão presentes para identificá-la. Por isso Davis e Levitt aconselham a pesquisa sistemática dos sinais periféricos da doença de Recklinghausen em toda criança com ambliopia unilateral de causa desconhecida ou atrofia óptica, mesmo sem exoftalmia associada.

A idade dos pacientes descritos por Davis variava de 2 a 52 anos, muito embora sejam as crianças as mais atingidas (60 a 75%).

Está provado que a maior parte desses tumores, especialmente em crianças, têm origem dentro do nervo óptico e são gliomas. Nos

individuos adultos o aspecto histopatológico dêsses tumores têm as características dos meningiomas (ou endoteliomas) de acordo com a classificação adotada por Verhoeff, Lundberg (in Manschot, 1954) e Davis. Entretanto o inverso pode ocorrer, como no caso de Saebø (glioma num doente de 43 anos de idade) e no de François e Rabaey (meningioma numa criança de 5 anos), citados por Manschot (1954). Vale assinalar, também, o nosso caso : meningioma numa criança de 7 anos.

Na literatura nacional encontramos o bem documentado trabalho de Pereira Gomes (1941) no qual êste autor relata 13 casos de tumores do nervo óptico, assinalados no Brasil, sendo 5 de sua casuística pessoal. Nêstes 13 casos não havia a associação com a doença de Recklinghausen, muito embora o autor assinalasse a possibilidade da concomitância entre estas duas afecções.

É interessante ressaltar o fato do nosso caso, agora relatado, ser de meningioma do nervo óptico, pois está comprovada a raridade da ocorrência de meningiomas associadas a doença de Recklinghausen. Assim é que Davis em 29 casos, estudados anatomo-patologicamente, encontrou 25 gliomas e 4 meningiomas; Burki (in Manschot, 1954), publicou dois casos, ambos com glioma e Manschot, em recente trabalho, dois, também com glioma.

Esta associação tem uma acentuada tendência hereditária.

De acordo com Tassman (1942), a doença de von Recklinghausen ou neurofibromatose é uma afecção congênita caracterizada por tumores múltiplos. Um dos sintomas mais precoces e constantes é a pigmentação da pele em forma de manchas «café au-lait». Quando o nervo óptico é atingido pelo tumor há atrofia por compressão. Uma grande variedade de manifestações clínicas pode acompanhar a neurofibromatose, porém, segundo Tassman, elas nunca estão associadas num mesmo doente. Entre elas são citadas as seguintes : neuroma plexiforme, tumores do nervo auditivo e outros nervos, fibroendotelioma das pálpebras e da órbita, buftalmia, tumores da retina, etc.. O fato do aparecimento simultâneo de lesões múltiplas no sistema nervoso central e periférico fala em favor de uma doença sistêmica, segundo Reese. (1951).

De acordo com Davis, quando o tumor do nervo óptico está associado com a doença de Recklinghausen não deve ser chamado

de neurofibromatose ou neurofibroma porque, na realidade, o tumor é um glioma ou ocasionalmente, um meningioma.

Referindo-se ao prognóstico desses tumores do nervo óptico diz Wolf (1945) que sendo êles de baixo índice de malignidade e não produzindo metastases podem permitir longa sobrevida, a menos que apresentem extensão intracraniana, o que torna o prognóstico muito mais grave.

Nas partes referentes ao tratamento diz Davis que se o tumor se expandiu até o quiasma é inutil tentar erradicá-lo, pois «it is hopelessly inoperable». Acrescentando que o melhor que se tem a fazer é descomprimir o nervo óptico pela remoção do teto do canal óptico e fazer uma incisão nas suas bainhas, acreditando que, com isso certo grau de visão pode ser conservado, em virtude de ser extremamente lento o crescimento dos gliomas. E para finalizar o seu magnífico trabalho diz Davis que sendo os tumores do nervo óptico parte de uma doença geral, o seu tratamento cirúrgico é meramente paliativo e tem por fim, apenas, reduzir a exoftalmia e poupar o globo ocular.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1940 — DAVIS, A. D. — Primary tumors of the optic nerve (a phenomenon of Recklinghausen's disease).  
Arch. of Ophth. 23:735-821; 957-1022.
- 1940 — LEVITT, J. M. — Discussão do trabalho de Davis (Primary tumors of the optic nerve).  
Arch. of Ophth. 23:735-821; 957-1022.
- 1941 — GOMES, PEREIRA — Tumores do nervo óptico.  
Arq. Bras. Oft. 4:231-266.
- 1942 — TASSMAN, I. S. — The Eye Manifestations of Internal Diseases.  
Mosby Comp. St. Louis.
- 1943 — DUKE-ELDER, S. — Text-Book of Ophthalmology.  
3:3087-3089. Mosby Comp. St. Louis.
- 1945 — WOLFF, E. — A Pathology of the Eye.  
2.<sup>a</sup> Edição. The Brakiston Comp. Philadelphia.
- 1946 — WIENER, M. — Ophthalmology in the War Years.  
1:1074-1076.  
The Year Book Publishers. Chicago.
- 1951 — REESE, A. B. — Tumors of the Eye.  
Paul Hoeber Inc. New-York.
- 1954 — MANSCHOT, W. A. — Primary tumors of the optic nerve in von Recklinghausen's disease.  
Brit. J. Ophthal. 38:285-289.