

Hipoplasia do nervo óptico

Prof. HILTON ROCHA — Belo Horizonte — Estado de Minas

Preliminarmente precisamos definir o conceito de hipoplasia, que frequentes vezes é confundida com aplasia ou ausência do nervo óptico.

Si fizermos sumária recapitulação embriológica, veremos que o ectoderma neural, ao se invaginar para constituir o cálice óptico, dá origem á fenda fetal que também atinge a haste óptica, que é a primeira etapa do nervo homônimo.

A haste óptica deixa entrevêr que o ectoderma neural aí já existente vai dar origem á primeira fase de constituição do nervo, através de células gliais que lhe sucedem. Pela fenda que lá se forma, penetra a artéria hialoide, de onde originará a artéria central da retina.

As meninges ópticas provirão do mesoderma circundante. As células neuróglícas de sustentação cederão lugar a pouco e pouco aos cilindros-eixo da camada interna da retina. E finalmente veremos o aspecto terminal, de cilindros-eixo condensados, com vasos axis, bainhas meningeas, e apenas traves neuróglícas (como diferenciação remanescente do ectoderma neural primitivo).

Pelo que ficou dito, compreende-se que o nervo óptico tem uma dupla origem: — ecto e mesodérmica, como dupla será evidentemente a possibilidade de suas malformações.

Si se admite que os vasos não penetrem na fenda da haste óptica, não haverá formação do disco papilar, o que significa dizer que não existirá o nervo óptico. Isto é, a ausência de vasos acarreta a ausência do tubo que facultaria o trânsito dos cilindros-eixo das células ganglionares. É a aplasia ou ausência do nervo, excepcionalmente rara.

Si, diferentemente, os vasos se formam, a papila se delineia, e o molde do nervo existe em miniautra, poderá acontecer que falem as células ganglionares da retina, parcial ou totalmente, isto é, faltarão os cilindros-eixo, que deviam substituir as células gliais, que deviam ampliar o diâmetro do tubo primitivo, que deviam dar função áquela haste inexpressiva, limitada essencialmente pela dife-

renciação do mesoderma circundante. E si isso ocorre, teremos uma pequena papila, de diâmetro reduzido, com os vasos centrais, num olho em que no máximo se identificam ilhotas de retina vidente, isto é, ilhotas em que devem persistir as células ganglionares, fonte das fibras deficitárias do nervo. E então teremos a hipoplasia do nervo óptico.

A aplasia é distúrbio mesodérmico. A hipoplasia é de origem ectodérmica.

Posta a questão nesses termos, antes de fazermos uma revisão bibliográfica, focalizemos a “hipoplasia”, para procurar entender as razões da inexistência das células ganglionares.

Que as células ganglionares são ausentes prova-o a observação em gato de Szymansky (1926), que o verificou histologicamente, para não citarmos semelhante verificação em gato de Zeeman e Tumbelaka (1916), já que no caso destes últimos tratava-se de aplasia do nervo. Aliás, a observação de Szymanski já havia sido comprovada no homem por Rosembaum (1902) e Frazer (1921), em casos de anencefalia, e por Dötsch em um olho microftálmico, todos com hipoplasia do nervo óptico.

Os casos de anencefalia dão margem a que se estude a hipoplasia do nervo óptico, que lhe é consequência.

A ausência das células ganglionares, com persistência das restantes camadas retineanas, afasta a idéa de uma parada de desenvolvimento, si nos lembrarmos de que, cronologicamente, as células ganglionares antecedem em formação a todas as outras. Admitir uma disgenesia é possível, porém pouco provável, pois ao espírito não satisfaz a eventualidade de todas as camadas retineanas se diferenciarem na impossibilidade apriorística de função, por inexistência da camada interna, transmissora final do estímulo.

Como explicar-lhe então a ausência? Veiu a hipótese de uma atrofia secundária, talvez subordinada a uma hidrocefalia fetal. Em favor dessa atrofia secundária, I. Mann, corroborando argumentação de Frazer, traz valiosa contribuição, podendo comparar 2 casos de anencefalia: — um em embrião de 27 mms., e outro em feto a termo.

Pode ela assim examinar a retina em ambos os casos. No embrião, vêm-se as células ganglionares e as fibras nervosas, que são praticamente ausentes na retina do feto. Sem dúvida, esse elemento é valioso em favor da atrofia secundária das células ganglionares.

Estas se formam, porém uma causa poderosa as aniquila. Si a anencefalia tem uma de suas explicações num processo de hidrocéfalo interno, com distensão, roturas e atrofia consequentes, porque não admitir que também a atrofia das células ganglionares decorra do mesmo motivo? Os nervos ópticos perdem nesses casos suas relações habituais: — eles se interrompem abruptamente, não se po-

dendo nem mesmo identificar o quiasma. Essa solução de continuidade, tão precocemente instalada, não poderia redundar numa atrofia secundária, retrógada e á distância das células ganglionares? E estas atrofiadas não enviariam para o nervo os seus cilindros-eixos, cuja falta justificaria a pequenez do diâmetro.

Bem vemos que esse raciocínio é vulneravel em certos pontos, como por exemplo na admissão de uma atrofia retrógada da célula ganglionar, sem primário comprometimento efetivo do cilindro-eixo respectivo.

Porém, parece-nos mais aceitavel do que admitir uma disgenesia, justificadora da ausência das células ganglionares com a presença das demais camadas retineanas, que lhes são cronologicamente ulteriores. E ainda porque aquela documentação de I. Mann nos traz um argumento concreto e ponderável.

Si admitirmos a atrofia secundária por esse mecanismo poderemos explicar diversas variantes da hipoplasia, em que o setor das células ganglionares ausentes se subordinará ás interrupções primárias das vias ópticas.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

A raridade desses casos é inconteste, porém essencialmente quando, como na nossa observação, a hipoplasia se verifica em um olho que nenhuma outra anormalidade exhibe.

Em casos teratológicos, ou em olhos com mais ou menos sérias alterações oftalmoscópicas, a raridade já decresce.

A) Hipoplasia ou aplasia do nervo óptico em animais — Já fizemos referência ás observações de Zeeman e Tumbelaka (1916) e Szymanski (1926), em gato, ambas com documentação histopatológica.

B) Hiploplasia ou aplasia do nervo óptico em monstros ou em olhos anormais — Sem considerarmos os casos de Beard (1901) e de Hawley (1911), que parecem erros de observação (aplasia em olhos normais), poderíamos citar:

- 1) Magnus (1884) — Hipoplasia monocular do nervo óptico.
- 2) Retze (1896) — Aplasia do n. Optico — Microftalmo.
- 3) Dötsch (1899) — Hiploplasia do nervo ótico com aplasia das células ganglionares (?) — Microftalmo.
- 4) Seiler — Aplasia do nervo óptico e células ganglionares — Hidrocéfalo congênito.
- 5) Rosembaum (1902) — Hipoplasia do n. Optico. Aplasia das células ganglionares — Anencefalia.
- 6) Duane (1905) — Hipoplasia binocular.
- 7) Mesnier (1911) — Aplasia do n. óptico (?), com coloboma da coróide e retina.

- 8) Krauss (1913) — Hipoplasia monocular.
- 9) Frazer (1921) e Mann (1937) — Dois casos de anencefalia já comentados: — um em embrião, outro em feto a termo.
- 10) Everbush — Hiploplasia monocular? Fibras de mielina no polo posterior.

C) Hidroplasia do nervo óptico em olhos normais — Apenas conseguimos referência de 7 casos na literatura, aos quais pretendemos aduzir agora o oitavo. Vejamos em síntese as sete observações descritas:

- 1) Brière (1877) — Binocular — Cegueira — Papilas invisíveis, Vasos centrais normais.
- 2) Schwartz (1915) -- Binocular — AOV—6/12. Hemianopsia binasal. Os diâmetros papilares aproximadamente a metade do normal. Os vasos pareciam circundar a papila. Aplasia das fibras nervosas diretas?
- 3) Cords (1923) — Monocular (OE) — Estrabismo convergente de dez graus -- Movimentos da mão na periferia retineana — Papila pálida, com porção temporal quase branca. Ao Gullstrand, em aumento de 9x, a papila direita media 20x19, enquanto a esquerda 13x12,5 — Buracos ópticos normais.
- 4) Velhagen (1930) — Monocular (OD) — Estrabismo — Movimentos da mão no campo temporal — Papila direita 1/9 ou 1/10 da esquerda — Buraco óptico D menor 1 mm. que o E.
- 5) Ridley (1938) — Binocular — Semelhante ao caso observado por Szymanski em gato — Parecia ausente a percepção luminosa — No lugar das papilas, havia profunda excavação, donde emergiam finíssimos cordões quasi exsanguês, como remanescentes vasculares.
- 6) Appelmans e Wibo (1939) — Monocular (OD) — Papila e buraco óptico rudimentares — Papila de dimensões reduzidas, porém em posição normal, com vasos centrais; branca e excavada, com halo pigmentar.
ODV — dedos a 0,25 na extremidade temporal do campo. O campo visual de OD mostra apenas pequena área na periferia temporal.
Esquiascopia AO—1.
Buraco óptico D bem menor que o E.
- 7) Scheie e Adler (1941) — Binocular — Amaurose — Papilas de diâmetro 1/3 do normal. Vasos centrais grandes em relação ao disco — Buracos ópticos normais.

CONSIDERAÇÕES CLÍNICAS

Como fazer o diagnóstico de hipoplasia do nervo óptico? Pelo que já deixamos consignado, o diagnóstico se faz pela indiscutível restrição do diâmetro papilar. Restrição que pode variar grandemente, mas cuja constatação insofismável firma o diagnóstico de hipoplasia. Logicamente não a confundiremos com a restrição aparente nos olhos míopes, á imagem invertida.

Como diz I. Mann, “si fossem casos de atrofia secundária do nervo óptico, os discos seriam brancos, mas de tamanho normal. O fato das papilas serem pequenas mostra que elas nunca foram preenchidas por fibras”.

A pequenez do diâmetro firma o diagnóstico. São papilas em miniatura: — discoides, pálidas, excavadas ou não, bem delimitadas (em geral), **com vasos centrais**.

A visão varia com o grau de atrofia das células ganglionares. Si estas faltam totalmente a visão é nula, si algumas ilhotas restam o campo visual as exhibe, podendo chegar até ao extremo do caso de Schwartz, em que a acuidade central era de 6/12, mas com a hemianopsia binasal e a restrição dos diâmetros papilares justificando o diagnóstico de hipoplasia, por ausência das fibras nervosas diretas

Vejamos a nossa observação.

M.F.R., solteira, domestica, 21 anos, melanoderma, natural de Sete Lagôas, residente em Santa Luzia (Minas), fichada na Cl. Oftalmologica do Hospital São Geraldo sob n.

Vem a consulta por “berne palpebral” em OE, cuja visão sempre foi baixa.

Removido o berne, e cedidos os fenômenos inflamatórios, verificou-se

ODV — 1

OE — dedos a 0,50 na porção nasal da retina

Ceratometria: OD	90	OE	90
	+ 43,25		+ 43,25
	44		44,5

Esquiascopia:	OD	OE
	+ +1,5	+ +2
	+ 1,5	+ 2

Diâmetro da córnea — AO 12 mm.

OD — Normal.

OE — Pequeno e variavel estrabismo convergente. Limitada a abdução — No olhar para D, ha deorsumvergência com leve enofal-

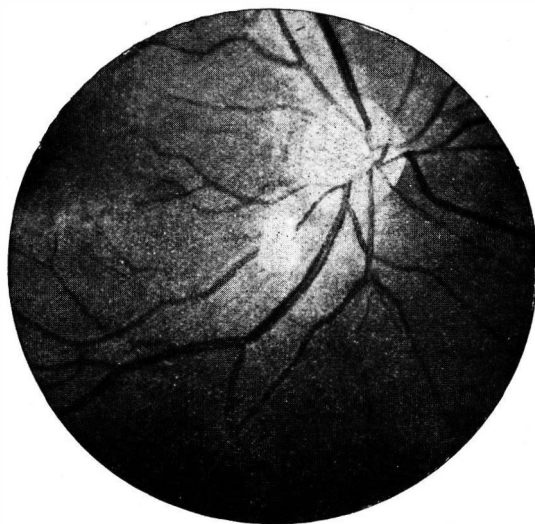


FIG. 1 — Retinografia de OD — Papila normal

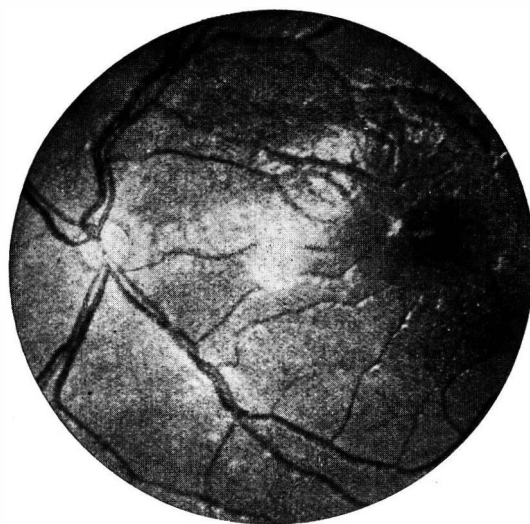


FIG. 2 — Retinografia de OE — Papila 1/3 do normal (vide fig. 1)

mia (hiperfunção do grande oblíquo). No fundus, retina com aspecto normal, inclusive a mácula, que, com o olho em adução (por força da hiperfunção do G.O.), se localiza em plano superior à papila, ficando esta visivelmente oblíqua.

A papila é de diâmetro muito reduzido (pouco mais de $1/3$ do de OD) (figs. 1 e 2), com palidez principalmente temporal, e vasos centrais relativamente túrgidos. Halo de atrofia coroideana peripapilar com acúmulos pigmentares.

Campo visual para o branco (5/333) — OD normal (fig. 3)

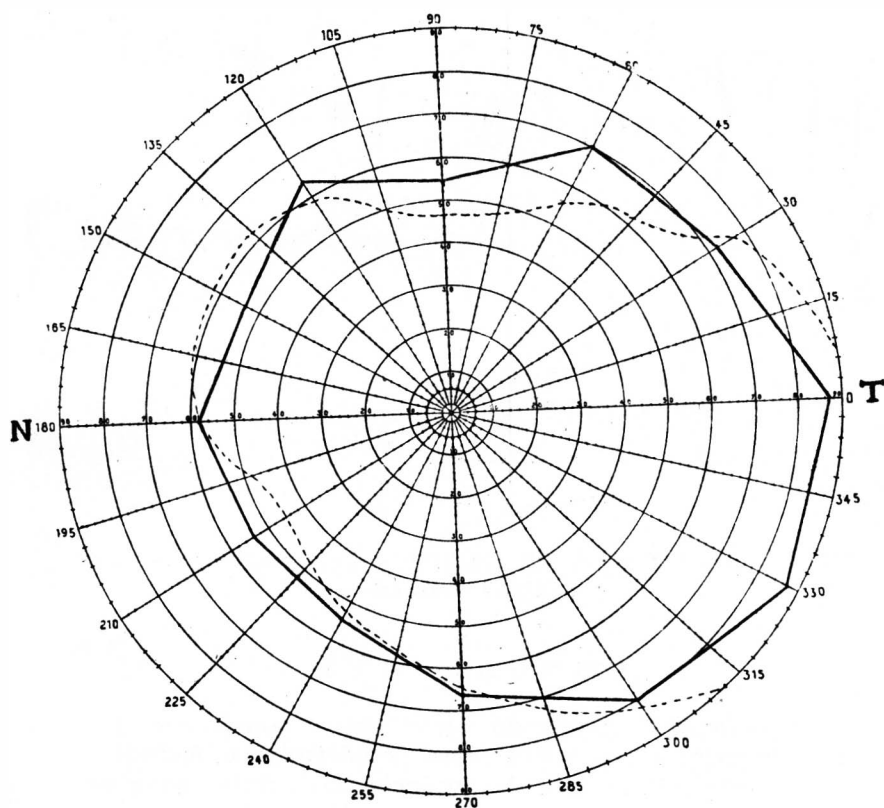


FIG. 3 — Campo visual de OD (5/333) — Normal

Campo visual para o branco (10/333) — OE — Apenas poupado na periferia temporal (fig. 4).

Radiografias dos buracos ópticos (Dr. Moacyr Bernardes): —
“O do lado esquerdo um pouco menor que o direito” —
figs. 5 e 6).

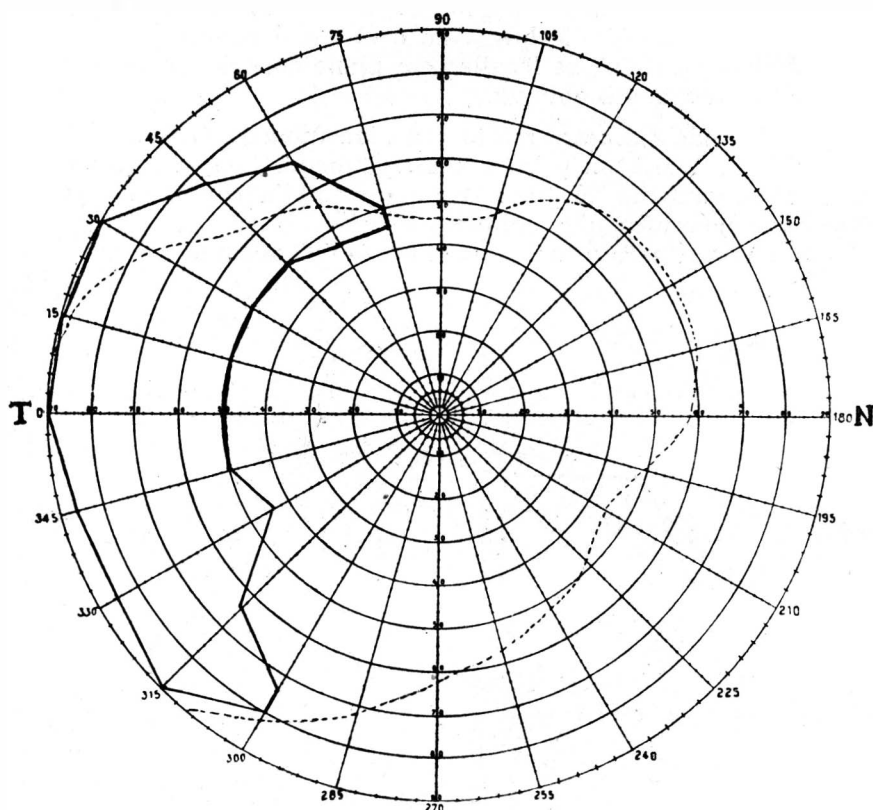


FIG. 4 — Campo visual de OE (10/333) — Conservação exclusiva da periferia temporal

CONCLUSÕES

- 1 Hipoplasia e aplasia do nervo óptico constituem quadros diversos, de origem respectivamente ectodérmica e mesodérmica;
- 2) a hipoplasia resulta da ausência das células ganglionares da retina, provavelmente por atrofia secundária;
- 3) a hipoplasia caracteriza-se oftalmoscopicamente por uma papila em miniatura;
- 4) os casos de hipoplasia em olhos normais são muito raros, sendo o presente o 8.º da literatura compulsada;
- 5) a hipoplasia atinge preferentemente as fibras não cruzadas;
- 6) em alguns casos, como no nosso, no de Velhagen, e principalmente no de Appelmans e Wibo, ha atresia dos buracos ópticos.

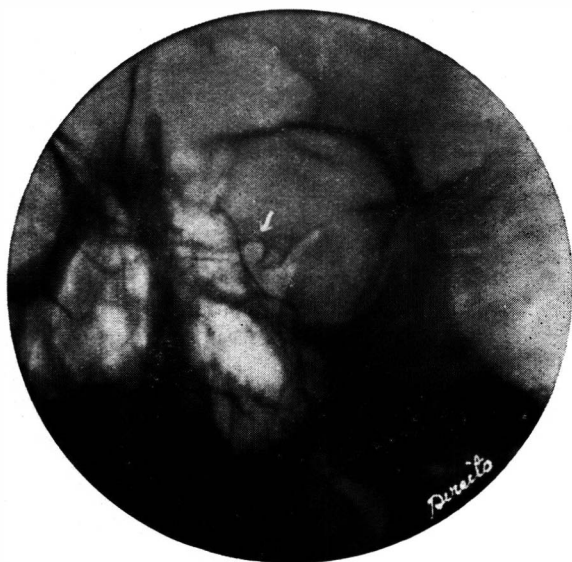


FIG. 5 — Buraco optico direito



FIG. 6 — Buraco optico esquerdo (um pouco menor que o direito)