

Tumores do nervo óptico (*)

Estudo de 13 casos ocorridos no Brasil. Diagnóstico. Benignidade e malignidade. Classificação clínica. Classificação histo-patológica. Relações com a molestia de Recklinghausen. Modalidades do tratamento cirúrgico.

J. PEREIRA GOMES - S. Paulo.

Chefe de clínica oftalmológica da S. Casa de S. Paulo.

Os tumores primitivos do nervo óptico são notáveis por sua extrema raridade. Dizia De Wecker que muitos oftalmologistas, mesmo os de mais longa prática, passam a vida sem o encontro de um só caso. Na mais recente monografia sobre o assunto, o exaustivo e monumental trabalho de Frederick Allison Davis, publicado nos números de abril e maio dos *Archives of Ophthalmology*, esta raridade está amplamente demonstrada. Entre outras citações, diz ele que Verhoeff apenas se refere à remoção de 4 casos de tumores primitivos do nervo óptico, ocorridos, num período de 36 anos, entre 669.557 pacientes novos, examinados na "Charitable Eye and Ear Infirmary", de Massachussets! Hoje, o número somado de casos, observados e publicados da literatura mundial, ascende certamente a 400. É provável, entretanto, que essa raridade não seja realmente a expressão exata da verdade: muitos casos, talvez, terão passado despercebidos aos exames que não foram feitos sistematicamente.

No Brasil, os casos de que tenho conhecimento são em número de treze. Não sei a que número de pacientes correspondem, só podendo dizer que os da minha clínica, particular e hospitalar, em número de cinco, são referentes a pouco mais de 100.000 pacientes examinados. Passo a referir, com a necessária minúcia, os casos ocorridos no Brasil.

Caso n.º 1, (1912) — Dr. José de Sousa Pondé. — Neuro-glioma primitivo do nervo óptico. Enucleação do globo ocular e extirpação do tumor. Não houve recorrência. Período de observação: dois anos.

O caso de Sousa Pondé foi observado em maio de 1912. Tratava-se de menina de 4 anos de idade, da sua clínica privada. Bem desenvolvida, morena, olhos e cabelos negros, sem deformidade ou estigma de qualquer molestia adquirida ou herdada. Segundo informação paterna, criança nascida a tempo, só tendo tido como antecedentes desarranjos gastro-intestinais. Aos 3 anos teve grave molestia febril, acompanhada de fortes dores de cabeça, sonolência e convulsões, de que se

(*) Apresentado ao Pan American Congress of Ophthalmology, Cleveland, 1940.

restabeleceu completamente; seis meses depois, os seus pais começaram a notar que o olho esquerdo da menina se tornara muito mais saliente que o direito, trazendo-a então para exame. Pais robustos e sadios, com 13 filhos igualmente fortes. Tios da mesma forma. O exame da doente revelou: *OE*: muito mais saliente e aberto do que o *OD*. Exoftalmo direto, que não pôde ser medido. Movimentos em todos os sentidos. A apalpação nada revelou de apreciável, sendo o exoftalmo irredutível. Nenhuma dor. Meios oculares, transparentes. Pupila mais dilatada do que a direita, não excitável à luz. Esquiascopia revelando astigmatismo e hipermetropia de 3 dioptrias. Papila esbranquiçada, de limites mal definidos, saliente, vasos afilados, o todo demonstrando ter havido um processo de papiledema. Visão nula. O *OD* era inteiramente normal, com visão igual a 1. Faz o autor, em seguida, o diagnóstico diferencial, chegando à conclusão de tumor primitivo do nervo óptico. Passando ao tratamento cirúrgico, estuda os diferentes processos aconselhados, e resolve-se pela enucleação do globo ocular seguida da extirpação do tumor. Este apresentava-se de forma ovoíde e de consistência dura; pesava 15 gramas, e ocupava toda a extensão do nervo. Não apresentava aderências com os demais tecidos da órbita. Após 1 ano e 9 meses de operação, não tinha havido recorrência do tumor. O exame microscópico foi feito pelo Dr. Leoncio Pinto e deu como resultado "neuroglioma primitivo do nervo óptico". A sua descrição resumida é a seguinte: Retirado o tumor do líquido de Bonin, onde fora conservado, praticou-se-lhe o corte de orientação, notando-se a presença de tecido acinzentado com diversos pontos de degeneração, especialmente na parte central, que apresentava uma massa amarelada, indício de desagregação celular. Na periferia, o tecido era normal. Foram feitos vários cortes, corados pelo hemalumen-eosina-açafrão de P. Masson. Tecido de fibrilas tenues, em rede de coloração rosa, com vasos de paredes abertas, zonas de hemorragia e pseudo-quistas. O parênquima era formado de células arredondadas com citoplasma pouco desenvolvido, contendo núcleos fortemente corados. O aspecto fibrilar, a disposição das suas fibras, a coloração rosea obtida pelo corante, lembrou-nos a estrutura de um neuro-glioma. Para chegar ao diagnóstico exato, foram feitas as colorações pelo processo de Mallory (coloração vermelha característica da nevrogliia) e de Mallory-Robert, em que a coloração foi negativa. Estava excluída assim a idéia de qualquer outro tumor. As células esparsas, pobres de citoplasma e ricas em nucleos, eram uma afirmativa em favor do neuro-glioma do nervo óptico.

Caso n.º 2 — (1918) Dr. Pereira Gomes — Observação incompleta de tumor primitivo do nervo óptico. Este paciente não foi mais visto, depois do diagnóstico. A operação aconselhada não foi aceita. Fig 1.

Menino de 6 anos de idade, levado pelo pai ao meu consultório em 7 de agosto de 1918. Pais sadios, e do mesmo modo mais três irmãos.

Exames de laboratório e clínico, únicos que fez, negativos. Olho direito saliente, exoftálmico, desviado para baixo e para fora, com leve restrição nos movimentos para cima e para dentro. Meios oculares normais. Atrofia post-papiledema da papila. Visão nula. Olho esquerdo



Fig. 1

normal com visão normal. Sendo dito ao pai da criança que era indispensável interná-la num hospital para os exames complementares e para depois ser feita a operação adequada, o pai a isso se opôs, de modo que o paciente não foi mais visto.

Caso n.º 3 — (1919) Dr. Pereira Gomes — Tumor primitivo intradural do nervo óptico. Enucleação seguida de extirpação do tumor. Não houve recorrência. Período de observação: 21 anos.

Menina F. O., trazida ao meu consultório em 20 de novembro de 1919 por sua tia, Sra. F. M. Natural e procedente de São João da Boçaina, 7 anos, bem desenvolvida e forte. Chamava desde logo a atenção o olho direito, exoftálmico e estrábico, muito saliente entre as pálpebras largamente abertas. Seis irmãos vivos, que gozavam saúde, tendo

perdido dois outros, gêmeos, de gastro-enterite. Sua tia informava que os pais, avós e tios da menina eram sadios; que a menina só tinha sofrido de sarampo e gripe, não tendo recebido qualquer traumatismo responsável pelo seu mal.

“Esta criança, disse-me a Sra. F. M., vem sofrendo de 15 a 18 meses para cá, sem jamais se haver queixado de dores, quer no olho afetado, que nunca esteve inflamado, quer outras. O primeiro sinal da molestia que os pais notaram foi o estrabismo, desde o começo convergente, vindo em seguida se formando, e se desenvolvendo, lentamente, a saliência do globo ocular. A menina não se queixou da visão, nem diminuição nem diplopia; os pais da criança só vieram a saber da deficiência da vista após a primeira consulta médica, feita com um especialista de Jaú. Tratou-se nessa cidade alguns meses, vindo a São Paulo depois, onde consultou e se tratou com dois especialistas desta cidade. O primeiro só recomendou o uso demorado de frições mercuriais. O segundo, com o qual a menina permaneceu em observação por quasi um ano, alem dos numerosos exames que praticou, exigiu outros complementares, mas terminou recomendando a continuação das mesmas frições mercuriais, e o uso do Neosalvarsan, de que fez uma serie de injeções.

Em seguida, a Sra. F. M. exibiu-me os relatos recentes dos seguintes exames, pedindo-me que não reclamassem outros, devido às suas condições econômicas: exame completo da urina, *normal*; exame clínico completo, *negativo*; reação de Wassermann, *negativa*; exame rinológico e dos seios da face, *negativos*; e radiografia, *negativa*, nada se descobrindo, nem presença de tumor, nem envolvimento dos seios peri-orbitários, em duas excelentes placas radiográficas fornecidas pelo Dr. Rafael de Barros.

Diante desta apresentação, pedi à Sra. F. M. que acompanhasse a sua sobrinha ao meu consultório durante uma semana, para que eu pudesse proceder, sem pressa e com calma, a todos os exames da especialidade.

Exame da menina F. O. — *OD* - Fenda palpebral amplamente aberta, especialmente nos seus dois terços externos; pálpebras, conjuntiva, cornea, câmara anterior e iris, *normais*; pupila redonda, mais dilatada que a do lado oposto, imovel, sem reação luminosa, própria ou consensual; cristalino e vitreo, *normais*; fundo ocular com atrofia optica post-nevrítica; papila sem delimitação apreciavel, reconhecivel apenas pela orientação dos vasos, constituidos de arterias filiformes e veias tortuosas e túrgidas; ausência de focos pigmentares ou derrames sanguineos; retina circumpapilar cor de pérola e periférica de cor normal.

Exoftalmo irredutivel pela pressão, não pulsatil, de 12 milímetros; estrabismo paralítico convergente, voltado o globo ocular para baixo e para dentro, o que é importante consignar; paralisia do motor ocular externo; paralisia do patético; paralisia parcial do motor-ocular-comum, afetados o reto-superior e o pequeno-obliquio, podendo o globo ocular executar apenas os movimentos para dentro e para baixo. (Fig. 2).

A esquiascopia sob midriase revelava 8 dioptrias de hipermetropia; a oftalmometria denotava ligeiro astigmatismo inverso; visão nula.

A palpação profunda de todo o rebordo orbitário, facilitada pelo exoftalmo e pela docilidade da paciente, não me permitiu a sensação de qualquer tumor porventura existente, ou de quaisquer aderências dos tecidos da região. Impulsionado pelos dedos, movia-se o globo ocular com facilidade, para todos os lados.

OE - Além de hipermetropia de 4 dioptrias, revelada pela esquiascopia, nenhuma outra anormalidade. Visão normal com lente convergente de 3 dioptrias.



Fig. 2

Com estes dados clínicos, cotejados com os elementos conhecidos do diagnóstico diferencial, foi estabelecido o diagnóstico de *tumor do nervo óptico*, e proposta a operação de *enucleação do globo ocular seguida de extirpação do tumor*.

Operação - Foi esta praticada a 2 de dezembro de 1919, com o auxílio do nosso assistente Dr. Paulo de Aguiar. Foi feita a enucleação do globo ocular, seguindo-se a extirpação de enorme tumor intra-

dural do nervo ótico, que se prolongava até ao *foramen opticum*. A dupla peça extirpada foi imediatamente confiada ao Prof. Dr. Walter Haberfeld, que nos forneceu a descrição seguinte.

Exame macroscópico - Olho perfeito, apenas achatado no sentido ântero-posterior, mediindo o diâmetro longitudinal com a cornea 2 cms. 1 e sem a cornea 1cm9 e o diâmetro transversal 2cms.3 Segmento anterior do olho, normal. Pupila regular, dilatada. Na entrada do nervo, o tumor foi separado do globo. O nervo possue aí 2 mms. de diâmetro e é cinzento. Tumor retro-bulbar; peso 5 grs. 5; tamanho 3cms.2 por 2cms.1. Forma ovalar, envolvida por uma membrana tenue, branco-azulada, com pequenas zonas ovalares hemorrágicas, dispostas transversalmente. Ao corte, nota-se, no meio do tumor, uma faixa, de 5 a 6 mms. de diâmetro que percorre o mesmo tumor mais ou menos no seu eixo. É de cor cinzenta, de aspecto gelatinoso, terminado por um botão arredondado na extremidade posterior. Esta faixa, antigo nervo óptico, não é separável da massa tumoral estranha, que está inteiramente fixada às bainhas do nervo e a este também provavelmente. O tumor apresenta cor cinzenta e aspecto gelatinoso na parte mais próxima do nervo, sendo a restante, também gelatinosa, de intensa cor vermelha e de menor consistência. (Figs. 3 e 4).

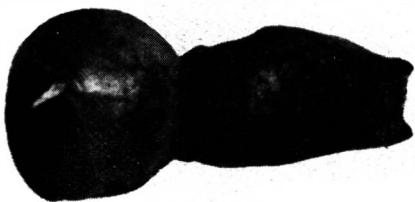


Fig. 3



Fig. 4

Exame Histo-Patológico - Cortes longitudinais, em diversas alturas, através do nervo óptico e tumor. Coloração pelo hemalumen e eosina; Van Gienson, Marchi e Weigert-Pal. Descrição do corte. O tumor é constituído por grande número de células muito pequenas, com os nucleos do mesmo tamanho ou geralmente menores do que os dos linfocitos. Protoplasma pouco abundante e mal limitado; onde se consegue distinguir o limite, verifica-se que as células o possuem ovalar. Além destes pequenos nucleos, redondos, ricos de cromatina e sem estrutura cromática, outros existem de tamanho duplo ou maior, com fina estrutura cromática. Outras vezes, a estrutura é mais grossa, algo semelhante à das *plasmazellen*, disposta então as células de pouco protoplasma perto dos polos do nucleo ovalar, e terminando em forma de ponta fina, que se vai perder dentro do retículo protoplásmtico, no qual se acham localizados. Este retículo consiste na reunião de grandes massas proto-

plásMICAS, às vezes com distribuição trabecular grossa ou fina, porem sempre sem limite nítido. Pela coloração de Van Gieson, este retículo é francamente amarelo. (Fig. 5). Alem das células que acabamos de transcrever há outras, localizadas na vizinhança dos capilares e pre-capilares, que imitam bastante os fibroblastos novos; não há, porem, produção visivel de fibras conjuntivas, que apenas se encontram nas imediações dos vasos. O número de vasos aumenta na direção do nervo optico, como tambéin o número de fibras conjuntivas quanto mais nos aproximamos das antigas bainhas do nervo optico, cujo tecido conjun-

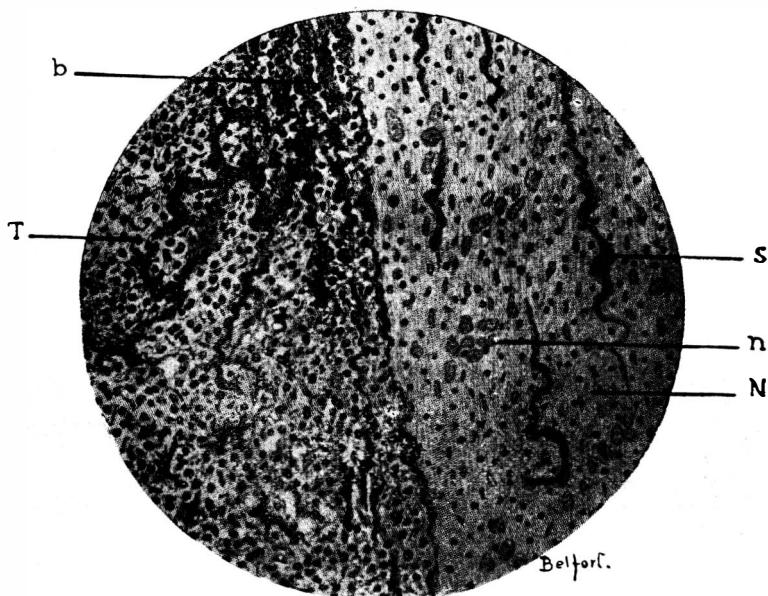


Fig. 5

tivo se perde no tumor. Numa pequena extensão, mais ou menos no seu meio, o tumor entra em contacto com o nervo optico. Vemos nitidamente como as bainhas separam o tumor do tecido nervoso; quanto mais nos afastamos da extremidade do corte, tanto mais delgado se torna o tecido conjuntivo, e, por consequênciA, menos nítido o limite entre o nervo e o tumor, até ao desaparecimento completo dele no lugar já mencionado. Estas relações são patentes no corte corado pelo Van Gieson. O nervo optico tem os seus septos conjuntivos bem pronunciados e as suas fibras nervosas são muito mais ricas de células do que normalmente. A terça parte destas é semelhante às do tumor (evidente mente nucleos de células gliosas); as outras duas terças partes são de células de nucleos muito vesiculosos, pobres de cromatina, de forma ovalar alongada, às vezes de limites irregulares, possuindo o seu volume

e aspecto à semelhança de fibroblastos novos, dotados, entretanto, de nucleos 2, 3 e 4 vezes maiores. As vezes, estão estes em aparente amitose (2, 3 e 4 núcleos). Trata-se, muito provavelmente, de células de origem conjuntiva (neuroblastos?), hipótese tanto mais provável por se acharem tais células perto dos septos conjuntivos.

Conclusão - Trata-se de glioma mole, maligno, das bainhas do nervo óptico, com invasão incipiente deste último, que se acha completamente atrofiado.

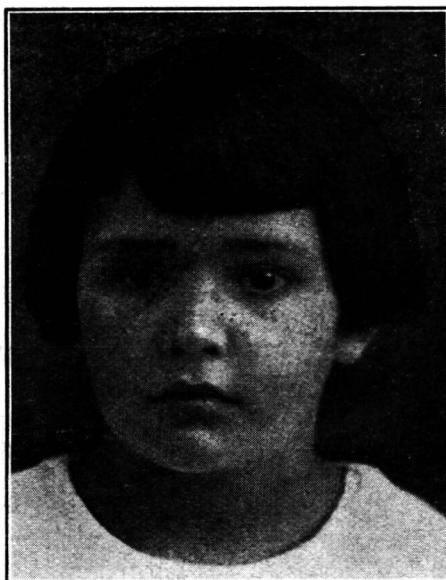


Fig. 6

Nota - Esta paciente até hoje vive; está casada, tem três filhos saudáveis e nunca mais sofreu do olho operado, para o qual apenas muda, de longe em longe, a respectiva prótese. Sobrevida, portanto, até agora, de quasi 21 anos.

Caso n.º 4 — (1920) Dr. W. E. Maffei — Tumor primitivo do nervo óptico. Comunicação pessoal.

Este caso, que não foi publicado, consta dos arquivos do Laboratório de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, entre 13.000 necropsias aí praticadas, desde cadáveres de recém-nascidos até aos de mais avançada idade. J. Q. A., 19 anos, masculino, brasileiro, mestiço. N.º 372 (2 de fevereiro de 1920). **Causa-mortis:** disenteria. **Diagnóstico:** Glioma sólido do nervo óptico direito, puramente orbitário.

Caso n.º 5 (1921) — Dr. Waldemar Belfort Mattos — Sôbre um caso de tumor primitivo intradural do nervo óptico. Operação de LaGrange com conservação do globo ocular. Não houve recorrência. Período de observação: 8 anos.

Senhora de 39 anos, branca, espanhola, doméstica, de São Paulo. Entrou na enfermaria do Prof. Dr. J. Brito, da Santa Casa de São Paulo, em 27 de setembro de 1921. É casada pela segunda vez, tendo falecido



Fig. 7

o primeiro marido de carcinoma do estômago. Do primeiro matrimônio teve três filhos, um dos quais faleceu de pneumonia. Do atual tem um só filho. Seu marido, bem como os filhos, são sadios. Nunca teve aborto. Sofreu em criança de sarampo, varicela, coqueluche e difteria; aos 14 anos, teve febre tifóide, e finalmente, há 3 anos, gripe. Sem antecedentes venéreos e sifilíticos. Começou sentindo a moléstia atual há 6 anos atrás; notou diminuição da vista do *OE* e ao mesmo tempo o exoftalmo lento e progressivo. Nunca sentiu dor, nem foi acometida de qualquer traumatismo.

Exame dos olhos - OD: nada de anormal, a não ser ligeiro astigmatismo inverso, com visão normal. *OE:* fenda palpebral muito aberta;

conjuntivas palpebrais e bulbar hiperemiadas; aparelho lacrimal normal; globo ocular exoftálmico de 2 mm., irredutível e não pulsatil, desviado para fora e para baixo; musculatura extrínseca *normal*; cornea, câmara anterior e iris *normais*; pupila redonda, maior que a do *OD*, sem reação luminosa própria, mas reagindo ligeiramente à consensual, assim como à convergência e à acomodação. Cristalino e vitreo, *normais*. Fundo ocular: atrofiada a metade temporal da papila; contornos nítidos e anel pigmentar *normal*. Metade nasal avermelhada, com limites imprecisos, e com grande quantidade de vasos néo-formados. Notam-se três alças vasculares avermelhadas, com convexidade dirigida para a periferia, ao lado das quais há pequenas hemorragias. Vasos retinianos *normais*. Visão nula. Esquiascopia: 14 dioptrias. Astigmatismo inverso ligeiro. A palpação profunda do rebordo orbitário não dá a sensação de nenhum tumor orbitário. Mobilidade do globo em todas as direções. Tensão ocular normal. *Exame clínico-neurológico*: (Prof. Almeida Prado) - Reflexos tendinosos exaltados. Retumbância da segunda bulha cardíaca. Reação de Wassermann no sangue *positiva*. Urina *normal*. Reação à tuberculina *negativa*. Negativos os exames rinológico e dos seios da face. Radiografia *normal*. A-pesar-de feito com esses dados o diagnóstico de *tumor do nervo óptico*, foi realizado o tratamento anti-sifilítico durante dois meses, sem resultado. Aliás, a goma sifilítica do nervo óptico é raríssima, só se conhecendo na literatura o caso de *Verhoeff*.

Operação - A operação, sob anestesia pelo cloroformio, foi feita pelo Dr. W. Belfort Mattos, auxiliado pelos Drs. Sousa Martins, Valentim Del Nero e Paulo de Aguiar, em 27 de dezembro de 1921. Foi empregada a técnica de *Lagrange*, isto é, retirada do tumor com conservação do globo ocular. O resultado final da operação foi considerado bom, conquanto o globo ocular ficasse desviado para fora, em ligeiro desvio estrábico divergente (fig. 7). A nutrição do globo ocular manteve-se bem, conquanto a cornea perdesse a sua sensibilidade. O aspecto do fundo do olho apresentou alterações: primeiro o aparecimento de grande número de focos brancos, semelhantes aos da retinite leucêmica e, por fim, atrofia total da papila, com o desaparecimento das alças vasculares descritas.

Relatório histo-patológico - Prof. Klotz, da Faculdade de Medicina e Cirurgia de São Paulo. A peça consistia em massa que media 4x2x1,5 cms., oval, apresentando duas extremidades cortadas que representavam partes do nervo óptico. Em uma das extremidades dessa peça, havia um botão, separado, por uma ligeira constrição, da massa principal. O nervo óptico, em ambas as extremidades, media 0,5 cms. de diâmetro. Toda a sua estrutura, exceto as extremidades, estavam revestidas de uma membrana, que nada mais era que uma extensão da dura. Essa extensão era pálida e de espessura normal. Não apresentava aderências externas nem evidencia alguma de invasão do tumor através de suas paredes. O tumor era mole e dotado de certa elasticidade. A superfície cortada apresentava uma estrutura uniforme. O tumor aderia à dura. Era mole, elástico e de cor cinzento-amarelada. A superfície

cortada era humida. Havia pouco estroma no tecido e nada se podia ver do nervo óptico. Poucos vasos sanguíneos, sem hemorragias. O tecido apresentava estroma constituído por uma rede de fibrilas, entre as quais havia lacunas que encerravam uma substância gelatinosa homogênea. As células do tecido apresentavam pequenos nucleos escuros e redondos, mais ou menos do tamanho de linfocitos. Ao redor desses nucleos, havia uma pequena quantidade de citoplasma e dele se estendiam numerosas fibrilas que constituiam o retículo do estroma. As células eram de tamanho uniforme e se achavam espalhadas sem ordem alguma pelos tecidos. Não havia figuras mitóticas nem vestígios do nervo óptico. Havia em torno dos vasos tecido conjuntivo em pequena quantidade. O tecido todo era constituído por células gliosas.

Diagnóstico - Glioma do nervo ótico.

O Dr. W. Belfort Mattos examinou esta paciente 8 anos depois de operada, conforme afirma no seu livro de Cirurgia Ocular, publicado em 1931. Achava-se boa, bem disposta e sadia, sem qualquer alteração da parte operada.

Caso n.º 6 (1921) — Dr. Jorge dos Santos Caldeira — Tumor primitivo intradural do nervo óptico. Operação de Lagrange com conservação do globo ocular. Não houve recorrência. Período de observação: 1 ano. (Fig. 8).

Esta observação foi publicada no *Boletim da Sociedade de Medicina e Cirurgia de São Paulo* (abril de 1922, pág. 56) e na tese do Dr. Jorge dos Santos Caldeira, citada na bibliografia. Tratava-se de senhora de 24 anos de idade, brasileira, casada, colona, procedente de Martinho Prado, Estado de São Paulo. Entrou na Enfermaria do Prof. J. Brito, da Santa Casa de São Paulo, em 18 de fevereiro de 1922. Nos antecedentes de família, informa que uma sua irmã, de 12 anos, ficou cega, ignorando de que causa ou moléstia. Nos antecedentes pessoais refere: moléstias próprias da infância; 3 filhos e 3 abortos. Dos 3 filhos, morreram 2, o primeiro de ataques convulsivos e o segundo, apenas de oito dias, não sabe de que. (Fig. 8).

Moléstia atual - Traumatismo do olho esquerdo com galho de cafeeiro, 4 anos antes. Notou nessa ocasião que esse olho, que ficara muito vermelho e dolorido por 15 dias, não tinha visão. De seis meses para cá, começou a notar o exoftalmo, que foi aumentando até ao ponto em que se achava quando entrou no hospital. Não teve dores desse olho, a não ser quando foi traumatizado, nem se queixava de qualquer perturbação geral. Exame clínico-neuroológico da doente: nada de anormal (Prof. Ovidio Pires de Campos). Urina normal. Exames rinológico e dos seios da face, normais. Fezes: ovos de anelístomo. Wassermann no sangue: positivo.

Exame oftalmológico - OD normal, com ligeiro astigmatismo direto, visão normal. **OE**: fenda palpebral muito aberta, especialmente do lado interno. Esclerótica muito adelgizada, permitindo ver-se, do lado interno, forte reflexo luminoso quando feita a iluminação do campo pupilar. Pálpebras, conjuntiva, câmara anterior e iris, normais. Cornea ligeiramente turva no centro; pupila redonda, igual à do **OD**, sem reação luminosa, própria ou consensual. Cristalino e vitreo normais. Pela palpação do rebordo orbitário percebia-se, atrás do globo ocular, um tumor grande, mole e móvel. Exoftalmo voltado para baixo, de 13 mms. Com referência à musculatura extrínseca, são livres os movimentos de todos

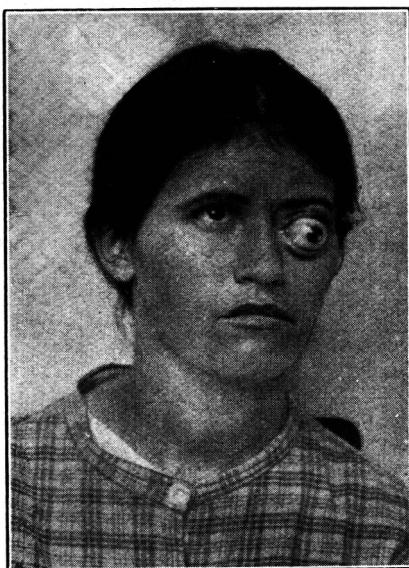


Fig. 8

os músculos, havendo restrição pequena dos retos superior e externo, e do pequeno-obliquo. A paciente consegue recobrir inteiramente o globo ocular com a pálpebra superior, que se põe bem em contacto com a inferior. Fundo ocular: atrofia post-nevrítica da papila. Visão nula.

Estabelecido o diagnóstico de tumor do nervo óptico, foi a doente operada, em 9 de março de 1922, pelos Drs. J. Brito e Pereira Gomes, auxiliados pelos Drs. W. Belfort Mattos e Jorge Santos Caldeira. Foi praticada a extirpação do tumor, com conservação do globo ocular pela técnica de *Lagrange*. O resultado foi considerado bom, embora a paciente apresentasse, um mês depois de operada, paralisia do motor-ocular-externo, pouco apreciável, entretanto, porque a fenda palpebral ficou bem mais estreitada do que a do olho bom.

Exame histo-patológico (Prof. Klotz) - Peça pesando 11,90 grs., tendo como dimensões 4,2 - 2,5 - 1,6 cms., de forma ovoide, mais ou menos do tamanho de um ovo de pomba e de cor branco-arroxeadas. Superficie regular e lisa, mostrando-se envolvida por uma cápsula fina de tecido com aparência fibrosa, que se interrompe nos dois polos da peça, por lacunas que correspondem às partes seccionadas. Vasos de pequeno calibre, muito injetados de sangue. Palpando-se a peça, verifica-se que a sua consistência é mole e que no seu interior há massas de tecido duro, mais acentuadas no polo mais vascularizado; não se nota a existência de substância fluida. Ao corte, notamos, à primeira vista, perto de um dos polos da peça, uma cavidade cística capaz de conter uma pequena avelã, tendo no seu interior um tecido mole pardacento, do tamanho de uma ervilha, preso por um pedículo, de um lado.

Exame microscópico - Abaixo da pequena faixa de tecido fibroso que reveste apenas uma borda do corte microscópico, formado por numerosas e delicadas fibrilas que se interceptam em todos os sentidos, existe um tecido areolar, onde se observam células gliosas de nucleo redondo e protoplasma estrelado característico. Em alguns lugares, de permeio com essas trabéculas e areolas, veem-se fibras conjuntivas, focos hemorrágicos, diminutas porções contendo substância hialina, e numerosos vasos, alguns dos quais apresentando acentuada degeneração hialina e restos do nervo ótico constituidos por feixes de elementos celulares paralelos, que percorrem o preparado em determinada direção.

Diagnóstico - Fibro-glioma do nervo ótico com degeneração cística central.

Caso n.º 7 (1929) — Dr. Fábio Belfort — Sobre um caso de tumor do nervo óptico com propagação para a cavidade intra-craniana — Orbitotomia externa de Rollet, com exenteração parcial da órbita. Morte 13 dias depois de operada. (Fig. 9).

R. M. S., viúva, brasileira, branca, de 56 anos, registada sob n.º 45.087, do Instituto Penido Burnier, de Campinas (outubro de 1929). Há 18 anos, começou a notar perturbações no *OD*, sentindo dores e diminuição da visão, fenômenos que perduraram por 15 anos; o exoftalmo começou de 3 anos para cá. Exame do *OD*: visão nula. Exoftalmo direto irredutível de 34 mms.; íntegra a musculatura extrínseca desse olho, cujos movimentos se fazem com alguma limitação; a-pesar-do exoftalmo, as pálpebras se fecham; tumor retro-bulbar perceptível pela palpação; atrofia post-nevrítica da papila. A radiografia do buraco ótico direito acusa aumento do diâmetro do canal e aumento dos diâmetros da cavidade orbitária. *OE*: exsudatos no vitreo; corio-retinite atrófica peripapilar, atrofia parcial da papila. Visão: conta dedos a 1 metro.

Exame clínico geral - Miocardite crônica. A punção raquiana não revelou hipertensão craniana, apresentando-se normal o liquor.

Diagnóstico - Tumor do nervo óptico.

Operação (21.10.1929) - Orbitotomia externa de Rollet, sendo retirados o tumor do nervo óptico e o globo ocular. A operada passou bem os primeiros dias, até que, 13 dias depois da operação, apresentou um quadro grave constituído por intensa dispneia, lividez, extremidades frias, pulso a 140, processando-se a morte 1 hora depois, a-pesar-de todos os recursos empregados para salvá-la.



Fig. 9

Resumo do exame anátomo-patológico. Exame macroscópico - Globo ocular de dimensões normais, apresentando nos seus contornos as inserções dos músculos extrínsecos, bem como a conjuntiva bulbar e dos fundos de saco; grande tumor retrobulbar do tamanho e forma de um ovo de galinha, medindo 5 1/2 cms. de comprimento por 3 1/2 de largura. Praticado um corte no seu maior eixo, nota-se uma superfície esbranquiçada, rugosa, com pequenos sulcos em todas as direções; o nervo óptico só aparecia na vizinhança da papila, onde se podia acompanhá-lo por 4 mms. atrás do globo; não havia expansão tumoral para a papila. O tumor é encapsulado, faltando o envoltório somente ao nível do buraco óptico. A cápsula faz parte do tumor, não sendo simples reação dos tecidos. Consistência fibromatosa esquiróide.

Exame microscópico (Dr. Francisco Mignone, da Fac. Med. de São Paulo) - Após minucioso exame microscópico, foi feito o diagnóstico de menigioma (endotelioma alveolar psamomatoso) extradural da porção orbitária do nervo óptico direito, com propagação para a porção pre-quiasmal do mesmo lado e compressão da porção pre-quiasmal do lado esquerdo.

Necroscopia - Pela necroscopia, verificou-se a existência do tumor do lado direito da sela turcica, encobrindo o buraco óptico direito e circunvizinhâncias e comprimindo o nervo óptico do lado esquerdo. Isolado o tumor, a sua única aderência restante era a do canal óptico, por onde penetrava. O teto da órbita estava perfurado em 2 pontos. O Dr. Fábio Belfort concluiu que houve propagação por continuidade do tumor, da bainha do nervo óptico, na sua porção intra-orbitária, para o interior da cavidade craniana.

Caso n.º 8 (1936) — Dr. J. Santa Cecilia. Tumor do nervo óptico. Operação de Kronlein, com conservação do globo ocular. Não houve recorrência. Período de observação: 1 ano.

J. R. S., 22 anos, matriculado na clínica oftalmológica da Santa Casa de Belo Horizonte, Minas-Gerais, sob n.º 15750 (22.4.1936). Baixa da acuidade visual há seis anos e há oito meses exoftalmo do OD (Fig. 10).

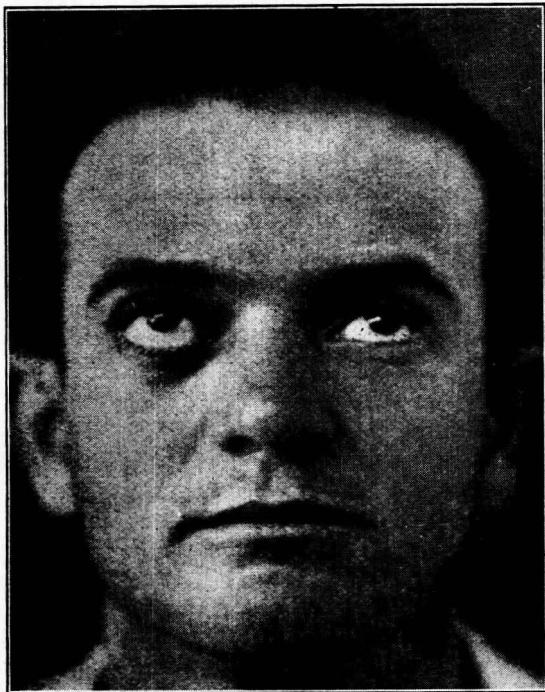


Fig. 10

OD - Visão nula. Atrofia da papila. Musculatura extrínseca normal. Exoftalmo direto de 7 mms. Não se consegue palpar o tumor. Exames complementares: Otorrinolaringológico, normal. Foi operado 4 anos antes de sinusite frontal esquerda; clínica neurológica: nada de anormal. Urina normal; reação de Wassermann no sangue, negativa; radiografia do buraco óptico: aumentado do lado direito. Diagnóstico: tumor do nervo óptico.

Operação (24.6.1936) - Operação de Kronlein, com anestesia pelo evipan-sódico. Sequência operatória normal. Resultado final: ptose da pálpebra superior e paralisia da musculatura extrínseca.

Anatomia patológica - Tumor de 6,20 grs., de forma ovóide, com 30 por 17 mms. Neurinoma.

Caso n.º 9 (1937) — Dr. W. E. Maffei. Tumor primitivo do nervo óptico. Comunicação pessoal. Do Laboratorio de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

O. G., feminina, mestiça, soiteira, brasileira. N.º 9.148 (8.5.1937). Causa mortis: pneumonia. Diagnóstico: glioma cístico do nervo óptico, puramente intra-orbitário.

Caso n.º 10 (1939) — Dr. Pereira Gomes. Tumor primitivo do nervo óptico. Operação de LaGrange com conservação do globo ocular. Queratite neuroparalítica, com subsequente atrofia do globo ocular, sem nenhuma intervenção. Meningioma do nervo óptico. Não foram encontrados sinais da moléstia de Recklinghausen no paciente, nem nos seus pais ou irmãos. Não houve recorrência. Período de observação: 1 ano (Figs. 11 e 12).

O. R. F., brasileiro, branco, 6 anos, residente em São Paulo. Os antecedentes pessoais e de família não tem grande importância. Pai sadio. Mãe casada duas vezes, tendo tido 4 filhos: uma menina de 12 anos do primeiro matrimônio e três filhos do segundo. Destes, morreu de gastroenterite uma menina de 11 meses. Os três, que se acham vivos, e entre os quais o menino desta observação, gozam boa saúde.

*Contam os pais que notaram o aumento do olho esquerdo do menino quando este tinha 5 anos. Nessa época, apareceu-lhe um terçol na pálpebra inferior desse olho, terçol que foi de cura demorada. Levaram-no, nessa ocasião, ao ambulatório da Santa Casa de São Paulo, onde nada de anormal foi notado, além do referido hordeolo. Em junho de 1939, entrou para a minha enfermaria da Santa Casa de São Paulo, onde mandei proceder aos necessários exames, que foram *normais*: clínico, neurológico, pesquisa de manchas no corpo, pesquisa esta que estendemos aos seus pais e irmãos, Wassermann no sangue e urina. O exame de fezes revelou presença de *Ascaris lumbricoides*.*

Exame oftalmológico - OD normal, com visão e campo visual normais. **OE:** Pálpebras muito abertas; exoftalmo de 7 mms., irredutível, sem pulsações, dirigido o globo ocular ligeiramente para o lado nasal superior. Cornea normal. Câmara anterior com profundidade normal. Pupila mais dilatada que a do lado oposto, imóvel, só se contraindo pela reação consensual. O exame do fundo ocular demonstrava transparência dos meios oculares, achando-se a papila atrofiada (atrofia post-neurítica).



Fig. 11

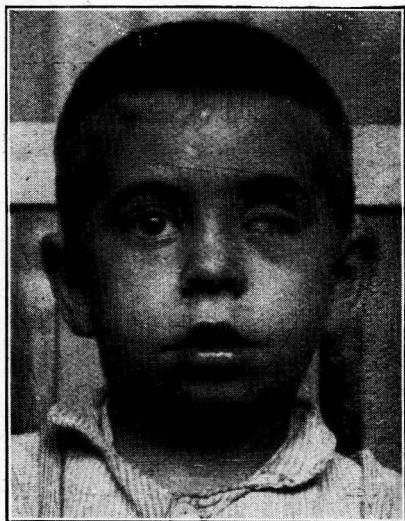


Fig. 12

O exame radiográfico foi normal, não se notando aumento do buraco óptico nem anormalidade da sela túrcica.

Feito o diagnóstico de tumor primitivo do nervo óptico, pratiquei a operação de Lagrange em 26.7.1939, com conservação do globo ocular. Alterei a técnica de Lagrange procedendo à tarsorrafia mediana após a extirpação do tumor. Tudo correu normalmente; 20 dias mais tarde, libertei o globo ocular da tarsorrafia. Infelizmente, instalou-se alguns dias depois um processo de queratite neuroparalítica do olho operado, que veio a perder-se e a atrofiar-se, a pesar das minhas tentativas para salvá-lo. O coto restante, porém, prestou-se bem à colocação de uma boa prótese móvel. É muito interessante a comparação das duas fotografias, tiradas com 3 meses de intervalo (Figs. 11 e 12): demonstram com clareza o efeito favorável da operação sobre o aspecto de saúde do paciente.

O tumor foi enviado à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. O Prof. Dr. Carmo Lordy, que a meu pedido fez o exame histopatológico da peça, enviou-me a descrição que se segue.

Exame histo-patológico - Do estudo de diversas secções transversais da parte distal do nervo óptico do presente caso, tendo sido as mesmas tratadas por métodos diferentes de coloração, se deduzem os seguintes dados: o espaço infra-aracnoideo em quasi metade da circunferência do nervo está distendido e deformado pela retenção de líquido encéfalo-ra-



Fig. 13



Fig. 14

quidiano; em sua correspondência, na pia-mater e na respectiva parte periférica do nervo, notam-se secções, em todos os sentidos, de numerosos capilares sanguíneos neo-formados, de pequeno e médio calibre, alguns revestidos por endotelia mais alto do que o habitual, por seu conteúdo em substância lipóide; na parte restante da secção, o nervo apresenta alterações muito pronunciadas de sua estrutura, com pequenos focos de necrose de coliquação, além de outros hemorrágicos. Trata-se, portanto, de um *meningo-hemangioma simples do nervo ótico*. (Figs. 13 e 14).

Caso n.º 11 (1939) — Drs. Pereira Gomes e Carlos Gama — Tumor do nervo óptico com propagação intracraniana. Dupla intervenção cirúrgica: craniotomia trans-frontal e exenteração parcial da órbita (enucleação do globo ocular e extirpação do tumor). Não houve recorrência. Período de observação: 1 ano.

F. G., branco, brasileiro, operário, 14 anos, residente em Silvianópolis, Estado de Minas-Gerais. (Fig. 15).

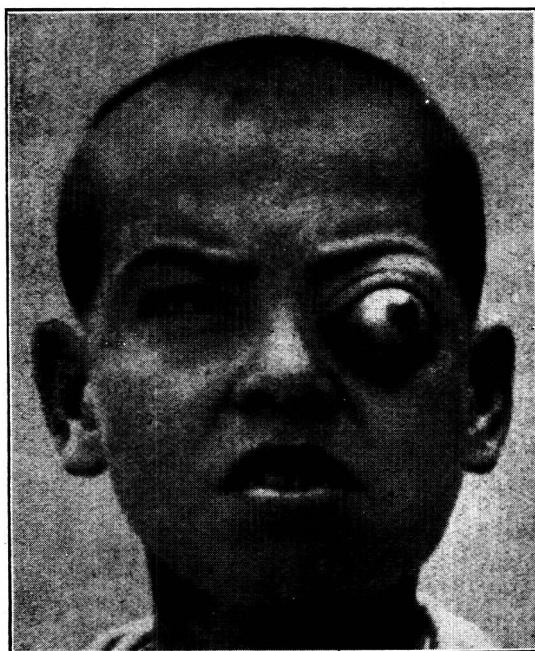


Fig. 15

Entrou para a enfermaria do Dr. Pereira Gomes, da Santa Casa de São Paulo, em 18.10.1939, ficha n.º 9.151.

A história clínica não assinala antecedentes pessoais e familiares de importância, a não ser a circunstância de se tratar de um menino grande fumante (20 cigarros por dia). Nunca recebeu traumatismo algum. Conta F. G. que há dois anos sofreu de fortíssima cefaléia, de localização frontal, depois do que sentiu dores no *OE*, e baixa da visão desse lado. A seguir, começou a desenvolver-se o exoftalmo, tendo a vista desaparecido de todo. Há 3 meses, sentindo aumentarem o exoftalmo e as dores de cabeça, acompanhadas de náuseas e vômitos, procurou os recursos do Instituto Penido Burnier, de Campinas, de onde veio ter a São Paulo. Por 3 vezes, houve luxação do globo ocular, remediada 2 vezes por seu pai e 1 vez pelo próprio paciente.

Exame do paciente - Exame clínico, normal. O exame neurológico foi feito sistemáticamente. Nada se encontrou para o lado da motricidade como da sensibilidade, exceto as dores referidas do território do trigêmeo, os sintomas da hipertensão intracraniana e a assimetria facial, devida ao enorme exoftalmo e ao aumento da órbita. O liquor demonstrava hipertensão intracraniana, dissociação albumino-citológica e positividade da zona media da reação de benjoim.

Radiografia do crânio - Grande aumento da órbita esquerda, do buraco óptico, da fenda esfenoidal e sinais de hipertensão intra-craniana.

OD - Normal, visão normal, campo visual normal.

OE - Exoftalmo voltado para o lado externo e de 15 mms. As pálpebras não se fecham normalmente, não recobrindo o globo ocular, de modo que o paciente puxa para baixo constantemente a pálpebra superior. A musculatura extrínseca age normalmente. Exoftalmo irreduzível, não pulsatil, sem hipertensão ocular. Tumor retrobulbar perceptível e mobilizável pela palpação do rebordo orbitário. Cornea e meios oculares normais. Abolidas as reações pupilares. Neuro-retinite com edema. A papila só se reconhecia pela convergência dos vasos. Visão nula.

Não foi possível a dosagem do metabolismo basal. O estudo ventriculográfico, feito com o lipiodol descendente a 20 %, demonstrou a existência de grande tumor na região infundíbulo-quiasmática-hipofisária, que obstruía os dois buracos de Monro.

Foi decidida a única terapêutica cirúrgica possível, isto é, primeiro, a *craniotomia*, para extirpação da porção intra-craniana do tumor, e mais tarde, a *intervenção orbitária*, com provável enucleação do globo ocular.

Craniotomia fronto-temporo-parietal esquerda, com anestesia local (Dr. Carlos Gama, 26.10.1939, auxiliado pelo Dr. Rolando Tenuto). A intervenção foi intencionalmente demorada (3 horas), empregando-se para isso o bisturi elétrico. Foram necessárias 4 perfurações, com o trépano elétrico de De Martel, unidas pela serra helicoidal, ficando a fratura ossea um pouco acima da região superciliar. Praticados com os cuidados clássicos os tempos seguintes, foi atingida a ponta da órbita onde

apareceu o tumor. Cor de vinho, flácido, globoso, recoberto de cápsula própria, parecendo aderir ao contorno do buraco ótico esquerdo. A arteria oftálmica, por anomalia, entrava na órbita pela fenda esfenoidal. A exerese tumoral completa exigiu a secção do corno anterior esquerdo do quiasma, o que produziu a respectiva hemianopsia do *OD*. O exame histo-patológico do tumor demonstrou *glioma celular do nervo óptico*. Sequência operatória feliz, sem febre, o que permitiu a intervenção orbitária 8 dias mais tarde.

Intervenção orbitária (Dr. Pereira Gomes, 3.11.1939, auxiliado pelo Dr. Durval Prado) - Consistiu esta operação, feita sob anestesia loco-regional, de enucleação do globo ocular, com extirpação do tumor intra-orbitário. Nenhuma outra operação seria possível, porque a cornea do olho exposto já se achava infiltrada e despolida, com intensa reação periquerática. Sequência operatória sem maiores contratempos, de sorte que ao fim de 8 dias tudo começava a normalizar-se. Desapareceram as dores, sendo então o paciente novamente examinado (Fig. 16, do globo ocular com o tumor do nervo óptico). O metabolismo basal foi feito,

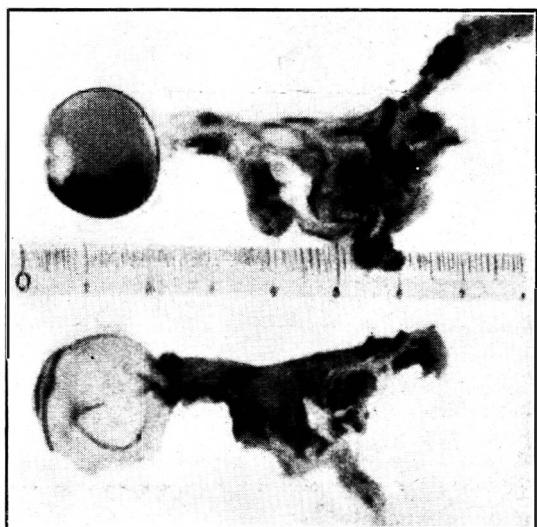


Fig. 16

sendo quasi normal (15 %). O exame neuro-ocular do *OD* revelou hemianopsia temporal direita. O liquor demonstrava baixa da taxa de albumina de 0,40 para 0,10 e uma hipercitose de 180 elementos atribuíveis ao sangue da intervenção craniana. Pela radiografia, verificavam-se a grande craniotomia, e os numerosos "clips" de prata empregados para a hemostasia profunda.

O paciente foi submetido à radioterapia profunda post-operatória. Só uma complicação séria apareceu, constituída por hemiplegia com afasia, fenômenos quasi inteiramente desaparecidos quando o doente teve alta, 3 meses depois da última operação. A prótese do olho operado resultou num aspecto estético muito satisfatório. O exame histopatológico do tumor, na parte orbitária, demonstrou ser de constituição idêntica à da parte intracraniana.

Caso n.º 12 (1939) — Drs. Santa Cecilia e Carlos Gama — Tumor do nervo óptico, com propagação intracraniana. Morte da paciente. Este caso não foi ainda publicado.

Refere-se a uma senhorita de 15 anos, da clínica particular do Dr. Santa Cecilia, de Belo-Horizonte, Estado de Minas-Gerais. Exoftalmo unilateral esquerdo, axil, irredutível, de 9 mms., com visão apenas quantitativa. Papila acinzentada por igual, com edema. Alargamento do buraco ótico esquerdo (5 mms.) A doente, que acusava traumatismo há 2 anos e meio, fora também examinada pelo Prof. Jeandelize, de Nancy, França, que então notara exoftalmo de 5 mms.

Poi operada em Belo-Horizonte em 21-12-1939, pelo Dr. Carlos Gama, auxiliado pelos Drs. Rivadavia Gusmão e Bayard Gontijo. Foi encontrado um tumor do nervo óptico esquerdo, desde o quiasma até ao canal ótico, do tamanho de uma avelã, que foi retirado por eletro-coagulação, após craniotomia trans-frontal. A paciente faleceu logo após a operação, não tendo havido necropsia por oposição da família.

Caso n.º 13 (1940) — Dr. Pereira Gomes. Tumor do nervo óptico, de excepcionais dimensões, simulando glioma da retina, ou retinoblastoma. Exenteração da órbita. Morte 4 horas depois da operação. Diagnóstico histo-patológico: medulo-blastoma. (Fig .17).

J. C. E., branco, brasileiro, 4 anos, procedente de Itapetininga, Estado de São Paulo. Entrou para a minha enfermaria da Santa Casa de São Paulo (ficha 9.549) em 28 de março de 1940. Nada havia de importante com relação a antecedentes pessoais e de família. Os pais são camponeses humildes e ignorantes, e só trouxeram o menino para exame depois que o tumor do *OE* tinha tomado as enormes proporções que a sua fotografia revela. Os exames clínico, de laboratório e do *OD* nada apresentaram de anormal. O exame do *OE*, entretanto, demonstrava a existência de monstruoso tumor, com enorme distensão das pálpebras superior e inferior, invadindo e enchendo literalmente a órbita esquerda, não se podendo avaliar em que parte da massa tumoral se achava o globo ocular destruído.

O diagnóstico estabelecido foi o de glioma da retina, ou retinoblastoma. De acordo com este diagnóstico, procurei explicar aos pais da criança a inutilidade de qualquer tratamento, dizendo-lhes que a

morte seria a consequência inevitável e tardia de qualquer tentativa cirúrgica. A-pesar disso, os pais insistiram pela operação, pedindo-me que a praticasse quanto antes. Por esse motivo, não foi feita a radiografia do crânio. A operação, exenteração da órbita, foi por mim praticada sob anestesia pelo basoformio em 1-4-1940. O tumor enchia a órbita e destruía parte do forro desta, por onde se sentiam os batimentos cerebrais. A operação correu normalmente, e o menino, após o curativo oclusivo e compressivo, foi levado ao seu leito, onde recebeu injeções apro-



Fig. 17

priadas cardiotônicas. Quatro horas depois de operado, entretanto, faleceu tranquilamente, silenciosamente, sem agitação nem estertores, depois de despertar do sono anestésico, de maneira que não me foi possível esclarecer a causa real da morte. Intoxicação pelo basoformio? Descompressão cerebral? Liberação de histamina produzindo choque? Não foi permitida a necropsia.

O tumor foi enviado ao Dr. J. R. Meyer, do Instituto Biológico de São Paulo, que me forneceu a sua minuciosa descrição. Verifiquei, então, que tinha havido engano no meu diagnóstico. Tratava-se, ao invés de um glioma da retina, essencialmente maligno, de um tumor do

nervo ótico, e nessas condições, si o menino não tivesse falecido inexplicavelmente após a operação, bem poderia sobreviver por muito tempo.

Passo a traduzir a descrição, redigida em inglês, que o Dr. J. R. Meyer teve a gentileza de me fornecer:

Aspecto macroscópico - A peça consiste num grande tumor medindo 8x5x4,5 cms. Encontram-se, na parte anterior do tumor, as partes externas do aparelho ocular. Estão espessadas e edemaciadas. (Fig. 18).

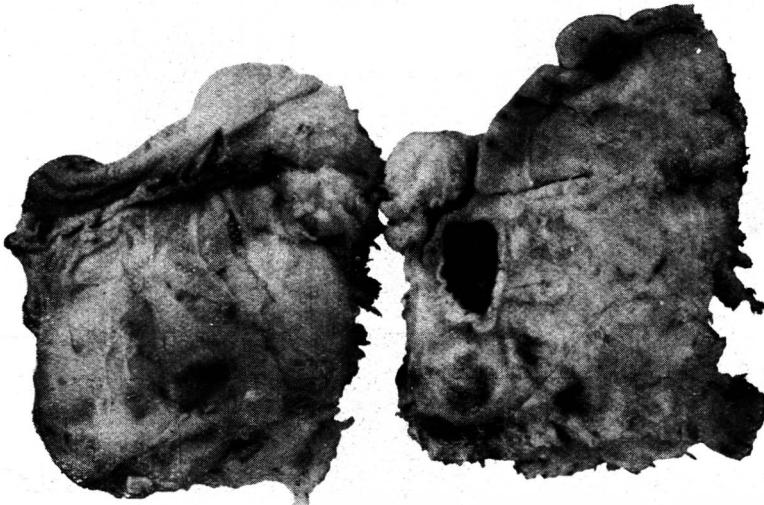


Fig. 18

As outras porções da peça apresentam grandes massas de tecidos moles, esbranquiçados, parcialmente recobertos por uma fina membrana. Na superfície de corte, encontra-se o globo ocular atrofiado, medindo 1,8 cms. de diâmetro. As suas paredes acham-se franzidas e enrugadas, apresentando-se ondeada toda a esclerótica. As câmaras anterior e profunda do globo ocular não se acham invadidas por tecido tumoral. O tumor desenvolveu-se inteiramente em torno do globo ocular, crescendo principalmente nas suas partes posterior e inferior. Não poderam ser identificados o nervo óptico e a papila.

Aspecto Microscópico (Figs. 19 a 28) - Secções obtidas de diferentes partes do tumor mostram verdadeiro tecido celular constituído de grandes grupos, faixas e massas de pequenas células, muito freqüentemente desenvolvidas em torno de pequenos vasos sanguíneos. Estes grandes grupos de células, formando massas ou faixas, acham-se separados uns dos outros por septos de tecido conjuntivo que, em certos pontos, apresentam aspecto edematoso. Este tecido é mais abundante na periferia do tumor, onde se nota o caráter infiltrativo das pequenas células. As células que formam as massas ou faixas do tumor são pe-

quenas e quasi inteiramente representadas pelos seus nucleos. De um modo geral, contem rica cromatina, apresentando os seus nucleos as formas oval ou alongada.

Secções coloridas pelo Schultze ou pela quarta variante de Rio Hortega ou pelos métodos de prata reduzida de Cajal mostram pequeno



Fig. 19

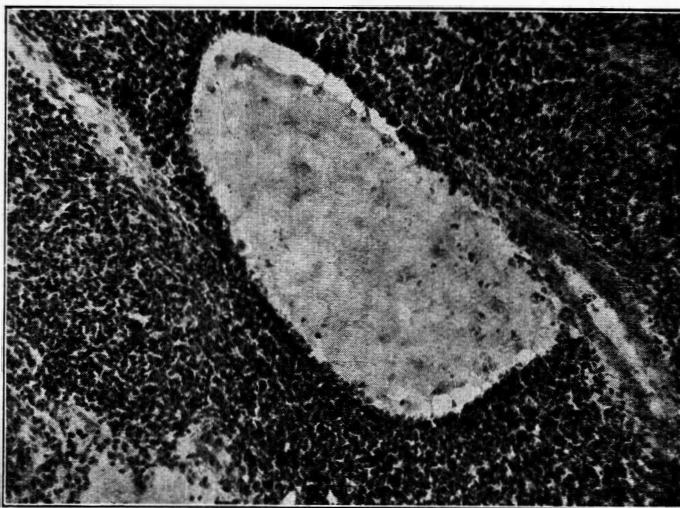


Fig. 20

número de células com processos alongados. Estas células dão idéia de espongioblastos. Em secções coradas pelo azul de metileno-eosina encontra-se reduzido número de grandes células contendo nucleos claros e nucleolos intensamente corados. Estas células apresentam os caracteres de neuroblastos. De acordo com estes dados, o tumor foi classificado como meduloblastoma.

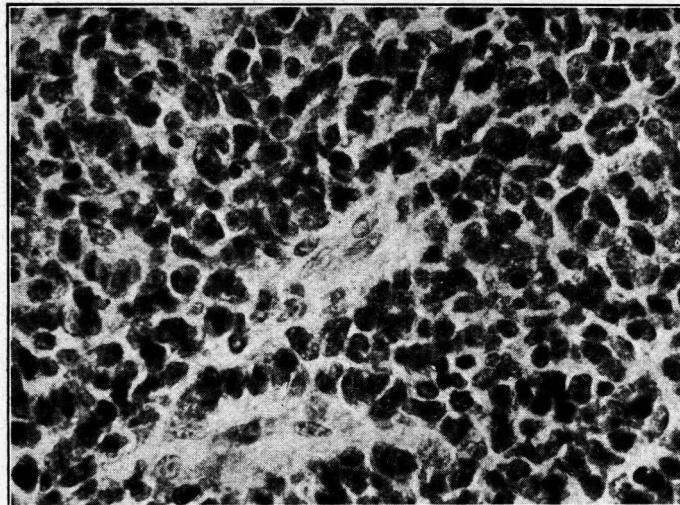


Fig. 21

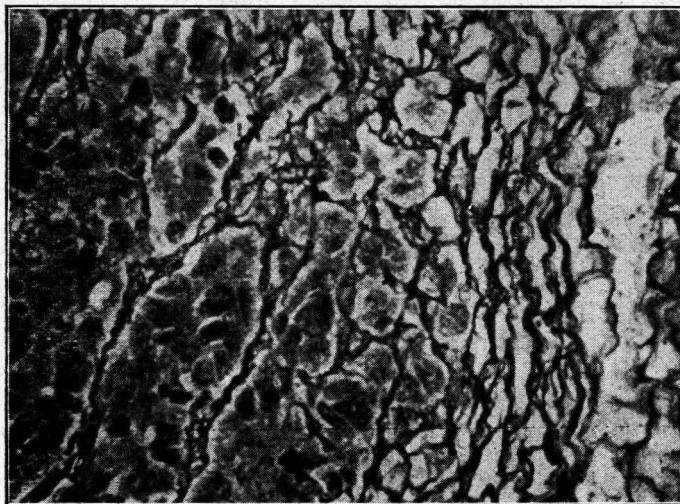


Fig. 22

Origem do tumor - Três possibilidades são admissíveis no concernente à origem desse tumor:

- A) Tumor constituído de células não diferenciadas da retina, do grupo do retinocitoma ou retinoblastoma de *Mawas*. Os seguintes detalhes deste caso são contra essa primeira hipótese: 1.^o) o fato de o tumor ter tido um desenvolvimento inteiramente extra-bulbar, não se encontrando o menor vestígio de tecido tumoral nas câmaras ópticas; 2.^o) o fato de que células nervosas ou da neuroglia não são frequentes nos tecidos tumorais deste grupo; segundo Bailey e Cushing, nos neoplasmas deste grupo deveríamos encontrar células nervosas ocasionais, ou da neuroglia, ou mesmo um tumor composto quasi exclusivamente de células neuróglicas, tais como o *angio-blastoma retinæ* de von Hippel.
- B) A segunda hipótese é a de um tumor oriundo de células medulares disseminadas através das leptomeninges, infiltrando os tecidos moles em torno do globo ocular. Esta hipótese não é favorecida pela história clínica. Tumores oriundos de células medulares, disseminando-se pelas leptomeninges, são francamente invasoras, infiltram-se não só na base do cérebro, mas alcançam o canal espinhal, produzindo sintomas que não existiam neste caso.

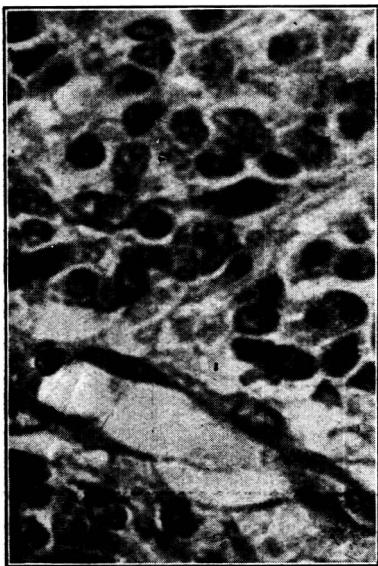


Fig. 23

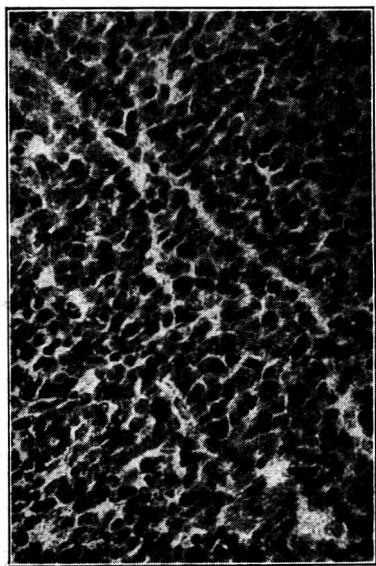


Fig. 24

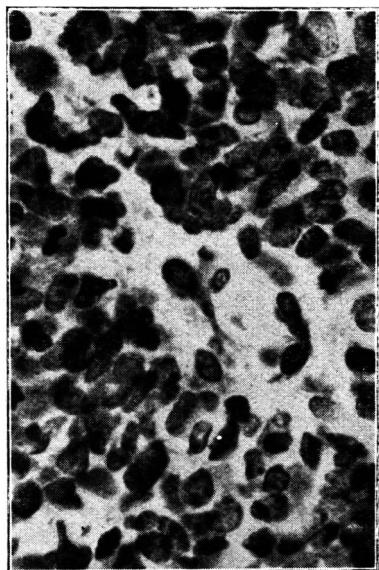


Fig. 25

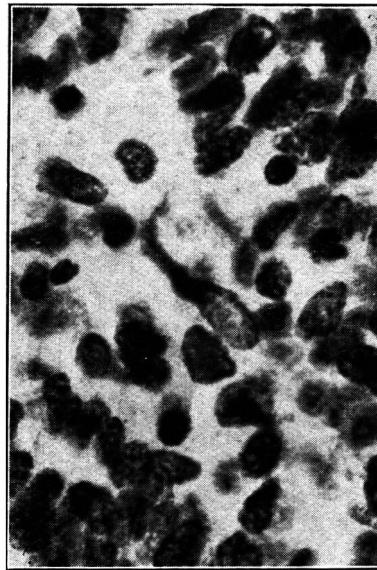


Fig. 26

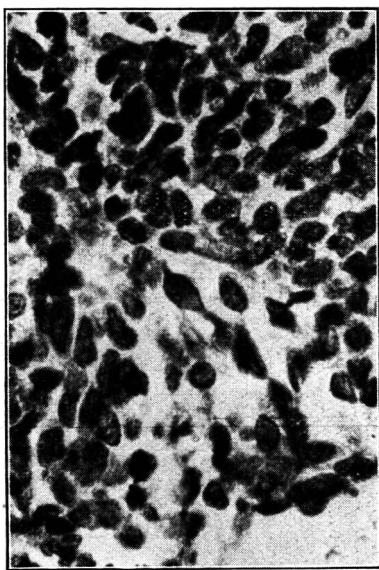


Fig. 27

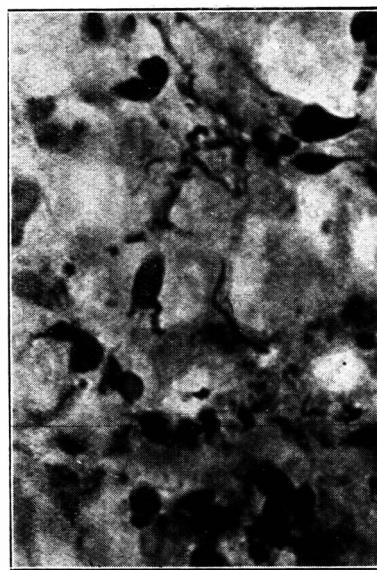


Fig. 28

- C) A terceira hipótese, supondo que o tumor se origina de células medulares retidas no nervo óptico é a que pode ser admitida, primeiro, pelo desenvolvimento retro e peribulbar do tumor, e segundo, pela origem embriogênica do nervo óptico, que, num período inicial do seu desenvolvimento, é a continuação do diencéfalo. Células não diferenciadas derivadas do epitélio medular são suscetíveis de permanecer numa fase não desenvolvida do canal óptico (canal opticus), e mais tarde do nervo óptico, dando origem não somente a meduloblastomas, mas também a meduló-epiteliomas, pinealomas, pinealoblastomas, neuro-epiteliomas, espongioblastomas, e assim por diante.

DIAGNÓSTICO DOS TUMORES DO NERVO ÓPTICO.

O diagnóstico dos tumores primitivos do nervo óptico, a pesar de conhecido, deve ser cuidadosamente apurado. Conquanto fácil, principalmente para quem já tenha observado alguns casos, e quando se verificam os seus dois sintomas fundamentais — exoftalmo e diminuição ou perda da visão — nem por isso devem ser desprezados todos os elementos da sintomatologia dessa entidade nosológica complexa, que ainda hoje apresenta algumas incógnitas, não só do ponto-de-vista clínico como do histo-patológico.

Vejamos, um por um, os sinais, tanto objetivos como subjetivos, que devem ser pesquisados:

- 1) **EXOFTALMO** - Este é o sintoma que chama a atenção da família e do doente. De Graefe procurou estabelecer como lei que o exoftalmo é sempre direto. Nem sempre isso se verifica; muitas vezes, o exoftalmo é desviado, ora para um, ora para outro lado, mesmo nos casos adiantados desses tumores. Diz Lagrange (*Encyclopédie Française d'Ophthalmologie*, vol. VII, pg. 563): "Na verdade nunca se observou, pelo menos nos estados avançados, um desvio do olho para o lado interno". Dois dos meus casos apresentaram esse desvio, confirmado o que fora observado antes por outros observadores, entre os quais Parsons, 5 casos, e ultimamente Frederick Davis, 2 casos. Tudo depende do tamanho, da forma e da sede do tumor, cujo crescimento, gradual e progressivo, se faz sempre muito lentamente, e sem inflamação. O exoftalmo, que é irredutível e não pulsátil, deve ser medido, ou por comparação com o lado oposto, ou diretamente, pelo exoftalmômetro de Hertel.
- 2) **PERTURBAÇÕES DA VISÃO** - A diminuição e a perda da visão são observadas desde cedo, antes mesmo do aparecimento do exoftalmo, o que sobremodo dificulta o diagnóstico. Raras vezes a visão se mantém intacta em presença de um grande exoftalmo. Nos casos de glioma, a perda da visão é a regra.

- 3) **REAÇÕES PUPILARES** - As reações pupilares dependem da baixa da acuidade visual do olho afetado. O reflexo consensual mante-m-se íntegro por muito tempo, a-pesar-da perda total da visão.
- 4) **SINAIS OFTALMOSCÓPICOS** - Estes sinais são principalmente constituídos pelo papiledema inicial, acompanhado ou não de hemorragia e exsudatos, tendo por consequência final a atrofia post-nevrítica da papila; e também pela atrofia simples da papila, ou melhor, pela atrofia pseudo-simples, descendente, da papila, quando o tumor está localizado no funil orbitário. Ainda pela oftalmoscopia direta, ou pela esquiascopia (retinoscopia), a hipermetropia progressiva é sinal que sempre se verifica, raríssimas vezes deixando de ser observado. Sabendo-se que o globo ocular é diretamente impelido para a frente pelo tumor, este sinal é facilmente compreensível, embora pouco pesquisado.
- 5) **PERTURBAÇÕES DA MOTILIDADE** - Geralmente a motilidade do globo ocular não se perturba durante muito tempo, mormente no exoftalmo direto. É o contrário do que se dá com os exoftalmos de outras causas. Realizam-se os movimentos em todos os sentidos, sendo apenas menos amplos. Quando o tumor assume grandes proporções, as pálpebras distendidas são insuficientes para recobrir o globo ocular.
- 6) **PALPAÇÃO** - Consegue-se, algumas vezes, mas nem sempre, pela palpação digital do rebordo orbitário, entre a parede orbitária e o olho, verificar a existência do tumor, que é móvel e separado das paredes orbitárias, com as quais só tem relações de contiguidade.
- 7) **DOR** - Na grande maioria dos casos, não há dor. Quando o tumor, entretanto, é mais volumoso junto ao globo ocular, comprimindo os nervos ciliares, a dor pode existir, sendo às vezes intolerável.
- 8) **PROGRESSÃO DO TUMOR** - O tumor não tem tendência para penetrar no globo ocular, sendo mais frequente tomar a direção da cavidade intra-craniana, transpondo o canal óptico. Mesmo assim, há casos de penetração no globo ocular, como o que foi descrito pelos Drs. James M. Wilson e William Farmer, nos *Archives of Ophthalmology*, pg. 605, março de 1940. No meu caso n.º 13, houve envolvimento e destruição consecutiva do globo ocular, o que é sumamente raro.
- 9) **ESTADO GERAL** - Enquanto o tumor se desenvolve na cavidade orbitária, o estado geral dos pacientes nada sofre. É indispensável pesquisar no paciente e nos seus pais e irmãos os sinais da moléstia de Recklinghausen.
- 10) **FENÔMENOS CEREBRAIS** - Constituídos por cefalalgia, tonturas, vômitos, crises epileptiformes, e mesmo paralisias dos membros, só aparecem quando há invasão intra-craniana.

- 11) **RADIOGRAFIA** - Hoje, não se dispensam os dados da radiografia nestes casos: as dimensões da órbita, o estado da sela turcica, os sinais de hipertensão intracraniana e principalmente o estudo comparativo dos dois buracos ópticos. É indispensável a comparação dos dois buracos ópticos, porque a avaliação dos diâmetros normais do canal óptico (4 mms.) depende de vários fatores e, portanto, está sujeita a uma falsa interpretação.
- 12) **EXCLUSÃO DOS TUMORES SECUNDÁRIOS** - Como se sabe, no diagnóstico dos tumores primitivos do nervo óptico, devem ser cuidadosamente excluídos os tumores outros que podem indiretamente atingir o nervo, como os gliomas da retina ou os sarcomas da coróide, os cistos e tumores orbitários, parietais ou profundos, os tumores da cavidade craniana e os provenientes de metástases.
- 13) **CAMPO VISUAL** - Os dados do campo visual não podem ser desprezados. O campo visual do olho afetado poucas informações poderá fornecer. O que é preciso é verificar a integridade ou as falhas do campo visual do olho são.

Tendo em consideração todos estes dados, o diagnóstico diferencial só apresenta dificuldade séria, quasi impossível de solução, quando o tumor está na sua fase inicial de desenvolvimento, antes da produção do exoftalmo.

BENIGNIDADE E MALIGNIDADE.

O conceito de benignidade e malignidade dos tumores do nervo óptico tem sido objeto de numerosas indagações. É evidente que um só observador não poderá estabelecer conclusões do limitado número dos seus casos, precisando, pelo contrário, estudar a terapêutica cirúrgica usada nos casos registados da literatura mundial. Ora, nesse particular, o que se verifica é que, mesmo em casos de extirpação apenas parcial, as recorrências na órbita são raras, como relativamente raras são as complicações próprias da invasão intracraniana. Numerosos são os casos de sobrevida de 10 a 20 anos, sem sinais de perturbações dependentes dessas intervenções. É muito difícil conseguir dos pacientes que mantenham correspondência com os seus operadores por muito tempo; fazem-no um, dois anos, ou pouco mais, mas em breve não dão mais notícias suas, e desaparecem. Dos casos da bibliografia brasileira, um deles, o que descrevi sob n.º 3, ainda vive com saúde, e foi operado há quasi 21 anos; a paciente do caso n.º 5, do Dr. W. Belfort Mattos, foi examinada em boas condições 8 anos depois de operada. De qualquer forma, o prognóstico *quoad vitam* destes tumores é geralmente benigno, embora não se possa de modo algum dispensar o adequado tratamento cirúrgico. Abandonados a si mesmos, acabariam invadindo a cavidade craniana, ou destruindo as paredes orbitárias, ou indiretamente causando a perda do globo ocular, produzindo, portanto, uma série de acidentes

capazes de acarretar a morte do paciente. O que parece trazer confusão na apreciação deste problema é a diferença de conceito de benignidade e malignidade entre o cirurgião e o anatomo-patologista: para aquele é benigno o tumor extirpado que não reincide, que não produz metástases, que não põe em risco a vida do seu paciente, que apresenta apenas malignidade local, pois esta é manifesta e clara e geralmente admitida por todos, nos tumores do nervo óptico; para o anatomo-patologista, o critério estabelecido é diferente, baseando-se êle no aspecto morfológico dos tumores, na sua constituição celular, na sua proliferação, na monstruosidade e na disposição dos seus elementos componentes, finalmente, na propriedade que tem de invadir os tecidos vizinhos por continuidade e os afastados, por meio de metástases.

Assim pensando, quando o tumor do nervo óptico transpõe o canal óptico e invade a cavidade craniana, sou de opinião que a malignidade continua sendo local, porque o neuro-cirurgião, chamado e agindo a tempo, poderá quasi sempre resolver os problemas mais dificeis, como se verificou com o caso n.º 11 da serie que exponho.

CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA.

A classificação clínica topográfica, dos tumores do nervo óptico, em tumores intradurais e extradurais, ou melhor, a de Verhoeff, em intraneurais ou extraneurais, deve, a meu ver, ser conservada, conquanto do ponto-de-vista histo-patológico seja discutível. É clara e didática. O glioma, que é o tumor mais frequente, pode, embora a princípio intraneural, invadir a pia e continuar se desenvolvendo nos espaços intervertebrais, do mesmo modo que o endotelioma pode ser de início extraneural, ou intraneural.

Do ponto-de-vista clínico e didático, o tumor intradural é o que apresenta a bainha externa do nervo espessada e distendida, apresentando-se o tumor com a sua forma característica de chouriço; o extradural, geralmente, não é circunscrito pela bainha dural, e, adaptando-se à configuração da órbita, toma a forma de pera, alojando-se na sua parte mais larga o globo ocular. De qualquer forma, a questão não tem maior importância, mas acho que não há muita razão para condenar essa classificação clássica.

CLASSIFICAÇÃO HISTO-PATOLÓGICA.

Não sou histo-patologista, e a minha opinião neste particular, portanto, nenhuma autoridade representa. Devo dizer, entretanto, que, mesmo neste setor, as opiniões dos competentes estão longe de um acordo. Limito-me a aceitar a classificação de Hudson (1912). Os tumores do nervo óptico pertencem a 3 categorias, conforme a sua disposição histológica: *gliomas*, muito mais frequentes, tumores oriundos do tronco ner-

voso; *endoteliomas*, muito mais raros, tumores procedentes da aracnóide ou da bainha dural; e *fibromas*, ainda mais raros, que permanecem da bainha dural.

RELACOES ENTRE OS TUMORES DO NERVO OPTICO E A MOLESTIA DE RECKLINGHAUSEN.

As relações entre os tumores do nervo óptico e a moléstia de Recklinghausen foram assiduamente e há muito tempo observadas pelos autores.

A literatura desse assunto foi admiravelmente revista pelo trabalho já citado de Frederick Allison Davis. É um repositório completo de todo esse interessante capítulo de patologia, em que figuram todas as publicações a respeito, desde a de Michel, de 1873, até às mais recentes.

Quasi todos eles, entretanto, consideram o encontro dos sinais da moléstia de Recklinghausen nos casos de tumores do nervo óptico como simples coincidência, e não como manifestações de um mesmo síndrome. É provável que a hesitação provenha do conhecimento de que o nervo óptico não é um nervo semelhante aos nervos periféricos, dos quais difere pelas suas bainhas e pelo seu tecido de sustentação.

Cabe, pois, a Frederick Allison Davis o mérito de focalizar o problema: de chamar para este, insistente, a atenção dos oftalmologistas; de aconselhar o exame demorado e a sistemática pesquisa, nos portadores de tumores do nervo óptico, de todos os sinais da moléstia de Recklinghausen, especificando os nódulos moles da pele, as manchas cutâneas cor de café com leite, as possíveis lesões da coroíde, do corpo ciliar e da iris no bulbo, as deformidades do esqueleto e a neurofibromatose, especialmente das pálpebras e dos nervos da órbita.

É a primeira vez, portanto, que um oftalmologista considera os tumores do nervo óptico, mormente os do tipo glial, como uma das manifestações desse interessante síndrome. Trata-se, pois, de um campo aberto para futuras e valiosas indagações clínicas.

MODALIDADES DO TRATAMENTO CIRÚRGICO.

Da história dos tumores do nervo óptico, dois ensinamentos podem ser bem estabelecidos, do ponto-de-vista cirúrgico: o primeiro é que esses tumores se desenvolvem mais frequentemente na porção orbitária do nervo, nem sempre se propagando à cavidade craniana, e o segundo é que, mesmo nos casos de extirpação incompleta desses tumores nessa região, as recorrências são muito raras. Assim sendo, sou de opinião que a intervenção orbitária não é paliativa e sim frequentemente curativa. Não me parece aconselhável, portanto, que a primeira intervenção deva começar pela craniotomia transfrontal.

Alan C. Woods, o notável professor de oftalmologia da "Johns Hopkins University School of Medicine", de Baltimore, discutindo o trabalho de

Frederick Allison Davis, pensa exatamente o contrário, preferindo a via transfrontal. Acredito que esse modo de proceder seja aconselhável para os tumores profundos da órbita, porem de outra natureza, e não os tumores do nervo óptico, especialmente os gliomas intradurais. Não posso compreender por que motivo se há de abrir a cavidade craniana para extirpar um tumor quasi sempre benigno, alojado exclusivamente na órbita.

Entre os casos ocorridos no Brasil por mim citados, não houve recorrência após intervenção orbitária nas observações nº 1 (2 anos), nº 3 (21 anos), nº 5 (8 anos), nº 6 (1 ano), nº 8 (1 ano) e nº 10 (1 ano). Do mesmo modo devem ser considerados os dois casos de necroscopias do Dr. ^{IV} E. Maffei, em que os tumores encontrados eram puramente orbitários.

Dadas estas explicações, penso que os tumores do nervo óptico devem ser extirpados: 1.^º) com conservação do globo ocular, sempre que possível; 2.^º) pela enucleação do globo ocular seguida da extirpação do tumor; e 3.^º) pela exenteração da órbita, quando os tumores invadem toda a cavidade orbital.

Sem me deter na técnica da extirpação do tumor do nervo óptico com conservação do globo ocular, acho bons o processo de Lagrange, o da orbitotomia externa de Rollet, e o recente processo de Frederick A. Davis. Não sou partidário da abertura do tumor com esvaziamento do seu conteúdo, conforme a técnica de Golovine. Não sou também partidário da primitiva técnica de Hermann Knapp, porque a via de acesso à órbita, na sua região súpero-nasal, que ele aconselha, é muito menos prática e muito mais sujeita a complicações. A operação de Kronlein, que é a preferida de muitos autores, não me parece necessária nesses casos.

Quando, porem, pelo apurado exame clínico previo, há provas suficientes de que o tumor já invadiu a cavidade craniana, penso então que a craniotomia transfrontal deva ser a primeira intervenção praticada, seguindo-se mais tarde a orbitária, tal como no caso descrito nº 11.

Essas intervenções não devem ser simultaneas, isto é, não devem ser praticadas no mesmo ato operatório. Quanto à nova técnica relativa à remoção do forro ósseo da órbita e do canal óptico, nada poderei opinar, porque não foi ainda empregada no Brasil, segundo creio. Tanto esta remoção como a craniotomia transfrontal são intervenções delicadas, da alcada do neuro-cirurgião, sendo apenas aconselhadas pelos oftalmologistas.

BIBLIOGRAFIA BRASILEIRA SÔBRE TUMORES DO NERVO ÓPTICO

- 1 — SOUSA PONDÉ (Dr. José de) — *Sobre um caso de neuroglioma primitivo do nervo óptico*. Monografia apresentada à Facul. de Medicina da Baía (28.2.1919).
- 2 — PEREIRA GOMES (Dr. J.) — *Tumor primitivo intradural do nervo óptico. Operação e cura*. Apresentado à Soc. de Med. e Cirurgia de S. Paulo em 1.8.1921 — Publicado no Boletim da Sociedade (págs. 129 e segs.) e em separata.

- 3 — BELFORT MATTOS (Dr. W.) — *Sobre um caso de tumor primitivo intradural do nervo óptico, operação e cura.* Boletim da Soc. de Med. e Cir. de S. Paulo (abril 1922, pág. 53).
- 4 — SANTOS CALDEIRA (Dr. Jorge) — *Tumores primitivos intradurais do nervo óptico.* Tese da Fac. de Med. de S. Paulo (1923).
- 5 — BELFORT (Dr. Fábio) — *Sobre um caso de tumor do nervo óptico com propagação para a cavidade craniana.* Anais de Oculística, Rio-de-Janeiro, 1929, pág. 223.
- 6 — SANTA CECILIA (Dr. J.) — *Tumor do nervo óptico.* Arquivos de Clínica Oftalmomo-rino-laringológica de Porto-Alegre, Set-Dez. 1938, pág. 307. Caso apresentado ao 2º Congresso Brasileiro de Oftalmologia, Porto-Alegre, 6.1937.
- 7 — PEREIRA GOMES E CARLOS GAMA (Drs.) — *Tumor do nervo óptico com propagação intracraniana. Dupla intervenção cirúrgica.* Trabalho apres. à Soc. de Oftalmologia de São Paulo (15.12.1939). Com bibliografia completa do assunto. Revista de Oftalmologia de São Paulo (janeiro a junho 1940 - págs. 3 a 66).

SUMMARY

TUMORS OF THE OPTIC NERVE

Cases of tumors of the optic nerve occurring in Brazil and particularly in São Paulo, are presented in this study. Some of the cases presented have been published previously. The author attempts to determine the diagnosis of this morbid entity in order that more adequate surgical treatment may be provided.

The author states that, in accordance with what has been found in the literature, primary intradural tumors of the optic nerve are benign, except for slight local malignity. Supporting this statement, he reports a case of a patient operated upon 21 years ago, who is in good health and shows no postoperative pathology.

The principal classification of tumors to their localization and from a histopathologic point of view are also discussed. He agrees with Davis, in stressing the importance of the relationship of the tumors of the optic nerve and Recklinghausen's disease. The author considers orbital intervention of value in the treatment of many cases of glioma, but is opposed to initial transfrontal craniotomy. He prefers extirpation of the optic nerve in cases of intradural tumors, following the technique of Rollet or of Lagrange.

Enucleation of the eyeball should be performed in exceptional cases in which it is essential for the subsequent excision of the optic nerve. He does not advocate Golovine's technic of the opening of the capsule of the tumor for the removal of the growth. Exenteration of the orbit should be performed in cases of extensive extraneural tumors which fill the entire orbital cavity.

In cases in which the clinical examination reveals that the tumor has already invaded the cranial cavity, he believes is advisable to perform transfrontal craniotomy followed by orbital intervention. The latter should be performed at another operative session. He stresses the fact that the practice of craniotomies should be reserved for neurosurgeons.

Dificuldades na leitura como causa de atraso no estudo

MOACYR E. ALVARO - S. Paulo.

Prof. Catedrático de Clínica Oftalmológica da Escola Paulista de Medicina.

Nos Estados Unidos, segundo Cox (¹), as estatísticas mostram, com evidência e sem dúvida possível que mais de cinco milhões de crianças aprendem a ler em um tempo muito maior do que o que é em média necessário para aquele aprendizado, sendo designadas pelo nome de *Reading Difficulties*, (que traduzido literalmente em nosso idioma será *Dificuldades na Leitura*) às causas que determinam essa deficiência. Esses cinco milhões de crianças, que não podem por motivos estranhos à sua vontade acompanhar o estudo das demais, constituem um grande problema pedagógico pelo atraso que necessariamente trazem às outras crianças normais no ritmo de seus progressos e do ponto-de-vista econômico tornam mais dispendioso o ensino, aumentando sensivelmente o custo unitário do mesmo. E ainda há a considerar que as *Dificuldades na Leitura* podem, quando não reconhecidas e removidas em tempo hábil, vir a impedir o desenvolvimento mental e cultural da criança, privando-a da cultura do espírito a que tem direito e que é essencial para que se venha a tornar um elemento útil na comunidade em que vive. Não sabemos quantas crianças no Brasil tem as mesmas dificuldades dos cinco milhões de jovens nos Estados Unidos. Devem ser provavelmente também muito numerosas, e é com o intuito de chamar a atenção a quem de direito para esse aspecto do problema da saúde escolar que nos abalancamos a escrever este trabalho.

Que são as *Dificuldades na Leitura*? A resposta é complexa, porque as causas dessas *Dificuldades na Leitura* são várias e variadas, sendo mistério, para compreensão das mesmas, que passemos em revista, se bem que sumariamente, o processo da leitura.

Assim, quando se lê, é indispensável perceber os tipos das letras, que formam sílabas e palavras, reconhecer esses verdadeiros idiogramas e, em seguida, interpretá-los para que seja entendido o seu sentido. Temos, pois, os seguintes elementos a considerar: a) o fundo sobre o qual estão impressos os caracteres (papel, em geral); b) os tipos impressos sobre esse papel; c) a luz que ilumina o fundo e o tipo; d) o aparelho visual