

## MENINGIOMA DO NERVO ÓPTICO RETROBULBAR E NEUROFIBROMATOSE

ARTHUR GUTTENBERG BRÊDA \*  
IVONNE BECHTINGER SIMON \*\*  
ANTONIO PINTO DE CAMPOS JR. \*\*\*

Os tumores do nervo óptico associados à neurofibromatose ocorrem, segundo Reese (1963), em 10% dos casos. Enquanto porém, a concomitância de neurofibromatose e glioma do nervo óptico é bastante comum, o mesmo não ocorre quando se trata de Meningioma e neurofibromatose, bem mais rara. O caso que vamos apresentar é incluído entre os mais raros, tratando-se de um meningioma do nervo óptico retrobulbar intraorbitário associado a neurofibromatose.

Relato do caso: Paciente do sexo feminino, leucoderma, 15 anos de idade, com estória de proptose do olho esquerdo axil de progressão, desde os 11 anos.

Ao exame, verificamos: Proptose axil do olho esquerdo, não pulsátil, irredutível, acompanhada de limitação dos movimentos oculares.

O exame do fundo do olho mostrou atrofia do nervo óptico. A acuidade visual estava bastante diminuída, a ponto da paciente visualizar apenas vultos.

O exame radiológico das órbitas e buracos ópticos revelaram aumento da órbita esquerda, enquanto que as radiografias do crânio e tórax não evidenciaram anormalidades.

A paciente foi submetida a cirurgia em 03/12/72, tendo sido realizada uma exenteração da órbita com poupança das pálpebras. O tumor foi retirado totalmente, com parte do nervo óptico normal correspondente ao vértice da órbita.

O exame anatomopatológico revelou tratar-se de um meningioma do nervo óptico. O laudo foi o seguinte: "Os cortes mostram ser a neoplasia dotada de certa variedade de aspectos panorâmicos: a) Em certas áreas, prevalece o aspecto de grandes ninhos, formados por acúmulos de formações lamelares concêntricas, com discreta calcificação central (corpos psamomatosos em formação) (Fig. 1). Em outras áreas, predomina uma rica e densa proliferação de células endoteliais sob a forma de massas lobulares,

---

\* Auxiliar de Ensino da Disciplina de Clínica Oftalmológica da Faculdade de Medicina da UFAL.

\*\* Auxiliar de Ensino da Disciplina de Anatomia e Fisiologia Patológicas da Faculdade de Medicina da UFAL.

\*\*\* Auxiliar de Ensino da Disciplina de Clínica Propedéutica Cirúrgica da Faculdade de Medicina da UFAL.



Fig. 1

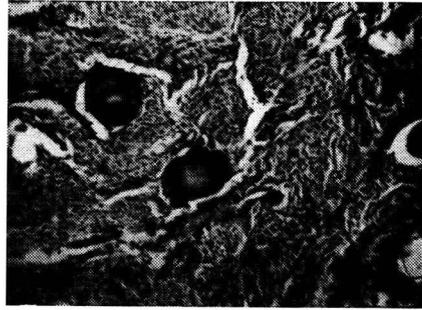


Fig. 2

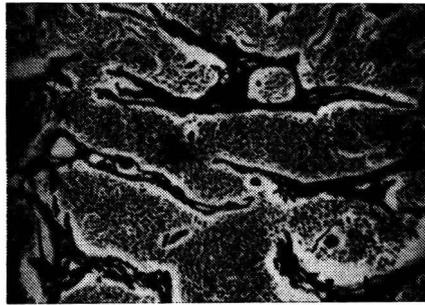


Fig. 3

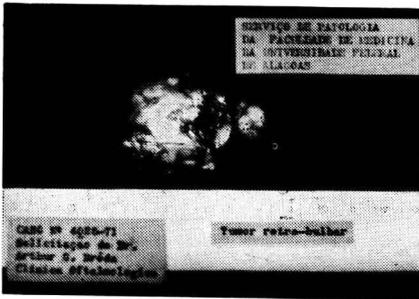


Fig. 4

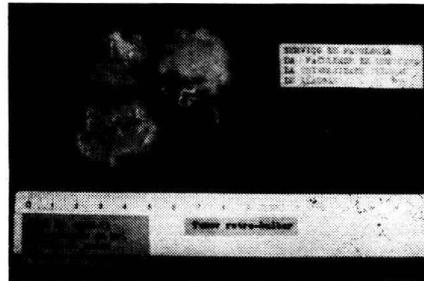


Fig. 5

confluentes e anastomosadas e separadas por septos conjuntivos, nos quais, vemos corpúsculos hialinos calcificados e bem diferenciados (Fig. 2). Colorações de Gomori para fibras de reticulina revelam a riqueza dessas fibras no estroma, entre as massas endoteliais (fig. 3). As figuras 4 e 5 mostram a peça do tumor total e ao corte.

Diagnóstico: "Meningioma endotelial psamomatoso".

Em observação subsequente, constatamos a presença de vários nódulos cutâneos, sendo um nódulo na pele da região frontal, dois na face como mostra a fig. n.º 6, bem como manchas cor de “café au lait” no braço esquerdo, acompanhadas de alguns nódulos cutâneos em formação.

O exame anatomopatológico de um dos nódulos da face mostrou tratar-se de neurofibromatose. (Fig. 7).



Fig. 6

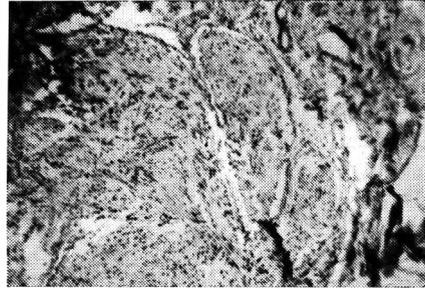


Fig. 7

A paciente foi submetida a radioterapia.

Em 03/06/72, novas radiografias foram feitas, cujos resultados atestaram: Calcificação dos plexos coroides de III ventrículo, aumento dos diâmetros da órbita esquerda, buracos ópticos normais e discreta calcificação mediana projetada acima do seio frontal.

COMENTÁRIOS: Desde o trabalho básico de Cushing e Eisenhard, em 1938<sup>2</sup>, várias têm sido as publicações em torno da sistemática desses tumores e de sua histogênese.

Dublin<sup>3</sup> admite dois tipos principais: a) Meningioma meningotelial ou mesotelial cuja histogênese reside no endotélio da aracnoide, e b) Meningioma fibromatoso, oriundo dos fibrocitos do estroma da pia-mater e aracnoide.

Escourolle et Poirier<sup>4</sup> são da mesma opinião que Zulch<sup>5</sup>, considerando apenas aspectos particulares de transformações ou degenerações as demais variedades (angiomatosa, mixomatosa, xantomatosa, etc.).

Hamperl<sup>6</sup> no Illustrated Tumors Nomenclature, da Union International Contre le Cancer, considera os meningiomas divididos em tres grupos: a) Epitelioide (ou endotelial); b) Fibroblástico; e c) Psamomatoso.

Finalmente, Minckler <sup>7</sup>, em sua recentíssima Patologia do Sistema Nervoso, aceita quatro tipos frequentes de meningiomas: Tipo I: Meningotelio-matoso; Tipo II: Verticelar; Tipo III: Fibroblástico e Tipo IV Angioblástico, bem como variedades ou tipos mais raros: Condroblástico, Melanomatoso e Meningioma maligno. Os tumores do nervo óptico associados à neurofibromatose antes dos 14 anos são geralmente gliomas. Os meningiomas aparecem, geralmente, depois dos 30 anos, representando 5% dos tumores orbitais. Seu crescimento é lento e só aparece dificuldade visual tardiamente, devida à compressão. Os primeiros sinais são a proptose e a limitação dos movimentos oculares, sempre precedendo a perda da visão <sup>8, 9 e 10</sup>.

Nos casos em que há perda visual, o campo poderá apresentar escotoma centrocecal.

Nosso caso é bastante raro porque a paciente apresentou a sintomatologia inicial aos 11 anos, sendo a ocorrência desses tumores em crianças ocorrência excepcional. O mais comum é a incidência acima dos 14 anos e, mais ainda, depois dos 30 anos.

Clinicamente, a principal diferença entre meningioma do nervo óptico e glioma é a proptose preceder a perda da visão, bem como o grupo etário em que incidem mais frequentemente.

Não são, porém, critérios matemáticos, pois meningiomas que se situem logo atrás do bulbo ocular poderão provocar alterações iniciais de perda de visão, imitando os gliomas.

Shapland e Greenfiel (1935) descreveram um caso semelhante em que havia meningioma difuso da bainha do nervo óptico e neurofibromatose.

O prognóstico é, geralmente bom, exceto quando há generalização. A recorrência é rara, tanto que Schwart (1936) relata um caso em que houve extirpação incompleta do tumor e a recorrência só se deu após 5 anos.

#### SUMMARY

This is the clinicopathological report of a case of Meningioma of the optic nerve, associated with neurofibromatosis. Such association is rather unusual, chiefly in children under fourteen. The association glioma-neurofibromatose is much more common.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1 — DUKE-ELDER: Neuro-Ophthalmology, Vol. XII, Henry Kimpton, London, 1971.
- 2 — CUSHING, H., and EISENHARDT, L.: Meningiomas. Springfield, Illinois, Charles Thomas, 1954.
- 3 — DUBLIN, W. B.: Fundamentals of Neuropathology. Springfield, Illinois, Charles Thomas, 1954.
- 4 — ESCOUROLLE et POIRIER, J.: Manuel Élémentaire de Neuropathologie, Paris, Masson Editeure, 1971.
- 5 — ZULCH, K. J.: Atlas of the Histology of Brain Tumors, pgs. 193, 194 e 195, 1971, Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, New York.
- 6 — HAMPERL, H., et al: Illustrated Tumor Nomenclature, International Union Against Cancer, Berlin, Springer-Verlag, 1965.
- 7 — MINCKLE, J.: Pathology of Nervous System., vol. II, pgs. 2137:2141, New York, McGraw-Hill Book Company, 1971.
- 8 — HUBER, A.: Eye Symptoms in Brain tumors, Mosby, St. Louis, 1961.
- 9 — WALSH, F. B.: Clinical Neuro-ophthalmology. The Williams and Wilkens Company, Baltimore, 1957.