

## NEUROFIBROMATOSE

### (DOENÇA DE VON RECKLINGHAUSEN COM NÓDULOS NA IRIS)

ARTHUR GUTTENBERG BRÊDA \*

Tumor de origem congênita e de caráter dominante, tem para alguns origem das células do tecido conectivo de sustentação dos nervos, e para a maioria das células da bainha de Schwann dos nervos periféricos. Dá-se o nome de doença de Von Recklinghausen a uma neurofibromatose generalizada. Podendo atingir o olho e anexos como também a todo organismo, o exame oftalmológico toma interesse clínico no diagnóstico complementar e principalmente quando da ausência de outros sinais clínicos, reconhecendo que o paciente é portador de uma neurofibromatose pelos nódulos característicos desta doença na superfície da íris. Geralmente a pálpebra superior é local de predileção, podendo apresentar-se associado ao glaucoma semelhante ao tipo infantil.

#### CASO N.º 1

Paciente, masculino, 38 anos de idade, com estória de dificuldade visual. Ao exame à lâmpada de fenda apresentava catarata nuclear em ambos os olhos e na superfície da íris múltiplos nódulos de cor castanho claro semelhante a pequenas esferas que bem contrastava com a cor da íris azul do paciente. Estes nódulos apresentavam uma superfície de aspecto rugoso, bem tênue, idênticos a fig. n.º 1. O exame dermatológico evidenciou a presença de manchas cor “café au lait” e múltiplos nódulos na pele disseminado por todo o corpo, características da doença de Von Recklinghausen.

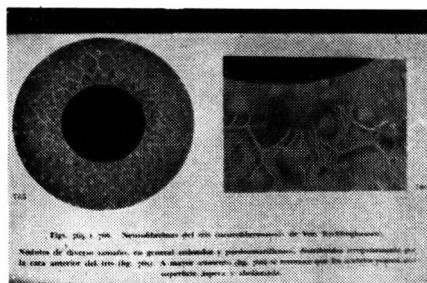


Fig. 1

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

**CASO N.º 2**

Paciente, masculino, 27 anos, com estória de dificuldade visual a leitura e certa irritação ocular ao forçar a visão. O paciente apresentava uma visão normal em ambos os olhos com a correção de pequena miopia e astigmatismo. O fundo do olho estava normal em ambos os olhos. Ao exame à lâmpada de fenda a superfície da íris de ambos os olhos apresentava vários nódulos de forma irregular às vezes querendo assemelhar-se a formas estelares algumas vezes unindo-se para formarem nódulos de maior extensão, de cor castanho claro menos densa que a cor castanha da íris do paciente, como mostra a fig. n.º 2A e 2B. Ao exame dermatológico foi constatado manchas cor de “café au lait” na pele além de nódulos em várias

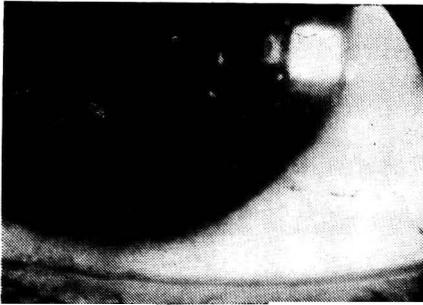


Fig. 2A

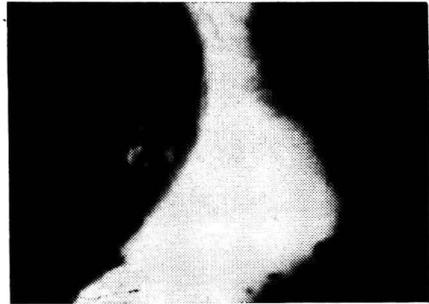


Fig. 2B



Fig. 3

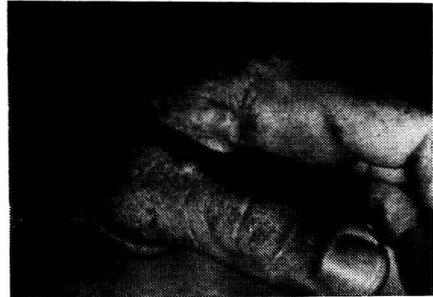


Fig. 4

partes do corpo, como mostra a fig. 3 e 4. O exame anátomo patológico de um dos nódulos mostrou tratar-se de neurofibromatose.

### CASO N.º 3

Paciente, masculino, 18 anos de idade, queixava-se de aumento da pálpebra superior do olho esquerdo e o exame anátomo patológico desta região constatou tratar-se de neurofibromatose. Ao exame à lâmpada de fenda observou-se nódulos idênticos ao do caso n.º 2 porém em menor quantidade, na superfície da íris de ambos os olhos. Fig. 6.

### COMENTÁRIO

O diagnóstico à lâmpada de fenda destes nódulos é fácil porém a Patologia é rara. No entanto temos a observar a presença de dois tipos de nódulos numa mesma patologia. É de se pensar que estas duas formas de nódulos, estariam na dependência da cor da íris do paciente, pois nos dois casos de íris castanho as formas foram idênticas. No caso apresentado por Becker em seu livro "Diagnosis and Therapy of the Glaucomas" como mos-

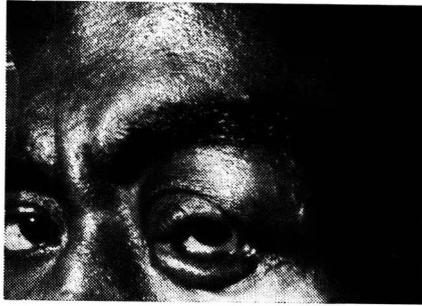


Fig. 6

tram nas figs. n.ºs 12 e 17 é idêntico ao da fig. n.º 2 e quanto ao caso n.º 1 não temos ainda observação de outros casos de íris azul para melhor confirmação desta Hipótese. O diagnóstico diferencial não traz grande dificuldade, podemos lembrar os casos de melanose da íris quando não bem caracterizada, nos levando a uma melhor observação das formas das estrelinhas de melanose porém quando bem caracterizada não há dificuldade no diagnóstico. Walsh só observou estes nódulos em 2 casos de Neurofibromatose e descreveu como vários pequenos nódulos de cor castanho sobre o estroma da íris e chama atenção para muitos casos de melanose que nada mais são que Neurofibromas da íris. Os outros nódulos de origem inflamatória é de fácil diagnóstico diferencial, quer pela sua origem quer pela sua forma de apresentação, na superfície da íris. Os nódulos de neurofibromatose na íris poderão em um estado mais avançado atingir o ângulo da câmara anterior e ser um impedimento a drenagem do humor aquoso. A neurofibromatose poderá aparecer na conjuntiva, esclera, coróide, retina, nervo óptico etc.

Segundo Duke Elder os neurofibromas podem se apresentar: Neurilenoma (Neurinoma, Schwannoma) tumor encapsulado, solitário, sem fibras nervosas, localizado e benigno, com bom prognóstico após a retirada cirúrgica. Schwannoma maligno (sarcoma neurogênico, neurofibrosarcoma) aparentemente inóceno na histologia, porém infiltrativo e recorrente após a cirurgia e frequentemente fatal. Juntamente com estes neoplasmas pode ser considerado neurofibromatose plexiforme, o crescimento sem sistematização, consistindo essencialmente de massas de nervos envoltos em edemas, dentro de tecido neoplasmico, característico da doença de Von Recklinghausen.

#### SUMMARY

Three cases of Iris Nodules of two type in Von Recklinghausen's disease are presented. The clinical aspect in slit lamp when absence of the other signe of Von Recklinghausen's disease are presented, are discused.

#### BIBLIOGRAFIA

- SERBY, A.: Patologia Médica Oftalmológica (Oftalmologia Sistemática) 1 — Ediciones Toray S.A., Barcelona, 1962.
- BECKER, B., and SCHAFFER'S R. M.: Diagnosis and Therapy of the Glaucomas; Mosby, St. Louis, 1970.
- SAMUELS, B. & FUCHS, A.: Clinical Pathology of the Eye, Paul B. Hoeber, Inc. New York, 1952.
- DUKE-ELDER: Neuro-ophthalmology Vol. XII, Henry Kimpton, London, 1971.
- WALSH, F. B.: Clinical Neuro-Ophtalmology, The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1957.
- FRIEDENWALD, J. S.: Ophtalmic Pathology, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1952.
- HOGAN, M. J. and ZIMMERMAN, L. E.: Ophthalmic Pathology, ed 2 Philadelphia-W. Saunders, Co., 1962.
- GUILL, L. — Aumat.: Ophitalmologie, Editions Médicales Flammarion, Paris, 1953.
- THIEL, R.: Atlas de Patologia Ocular; Salvat Editores S.A., Barcelona, 1964.