

## RETINOBLASTOMAS

### Craniotomia frontal com secção pré-quiasmática do nervo óptico e exenteração orbitária.

(NOVA CONDUTA CIRURGICA: OPERAÇÃO COMBINADA EM UMA SÓ SESSÃO OPERATÓRIA)

DR. FELICIANO PINTO

DRA. AVELINA PINTO

Recidiva néoplasica do coto do nervo óptico tem sido frequentemente observada nos casos de retinoblastomas submetidos à enucleação ou exenteração orbitária. Este fato, torna o prognóstico dos casos operados muito reservado.

A forma mais frequente de propagação do glioma da retina, deve-se ao comprometimento do nervo óptico. A néoplasia estende-se através a bainha ou fibras do nervo, invadindo o quiasma (Fig. 1), daí se propagando ao nervo do lado oposto. Secundariamente, a órbita e os ossos do crânio são atingidos (H. Elwin) (1).

Reese (2), em 119 casos estudados histologicamente, observou comprometimento do nervo óptico além da lamina crivosa em 63 casos, ou seja 52. Em 51 casos submetidos à enucleação, o exame histológico revelou que a secção do nervo óptico se fez em plena massa tumoral, falhando portanto este tipo de cirurgia na extirpação do tumor. Esta falha, compreende 43 por cento dos casos de Reese estudados na época. Esse autor constatou a existencia de glioma

bilateral em uma criança de 15 meses, na qual a necropsia revelou o blastoma inicial localizado no olho esquerdo, pro-

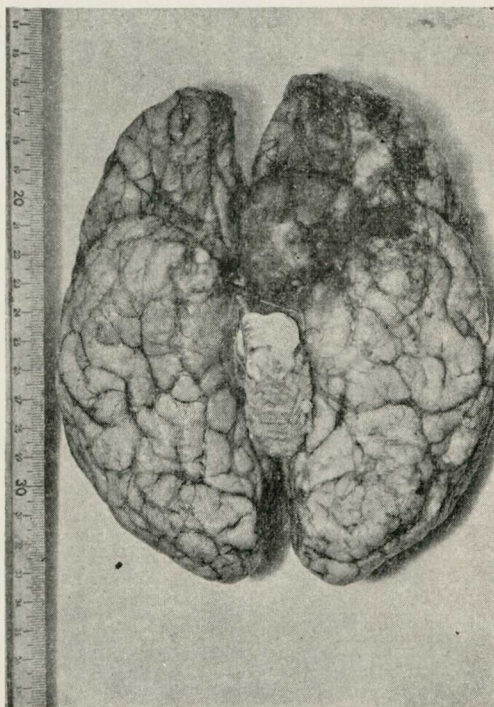


Fig. 1 — Retinoblastoma com propagação ao quiasma óptico. Criança de dois anos de idade, submetida à exenteração orbitária.  
(T.S. — Reg. geral 29.727)



pagando-se pelo nervo óptico homólogo até o espaço subdural, quiasma e nervo óptico do lado oposto.

A consulta da literatura médica relativa aos retinoblastomas, revela que a mortalidade nestes casos se deve à extensão intracraniana por via do nervo óptico. Nos casos de Merriam (3), dentre 17 pacientes portadores de retinoblastomas, a necropsia revelou que nove casos apresentavam extensão intracraniana através o nervo óptico.

Na cirurgia do glioma da retina, o cirurgião deve ter em mira a secção do nervo óptico o mais distante possível do globo ocular afetado. As dificuldades oferecidas à esta secção nas operações comumente empregadas (enucleação e exenteração orbitária), fez com que fosse tentada a secção pré-quiasmática através craniotomia frontal. A primeira tentativa de tratamento dos retinoblastomas mediante secção intracraniana do nervo óptico, deve-se à Dott e Meighan, (4) em 1933. A maneira pela qual a terapêutica foi conduzida neste caso, não foi satisfatória. Inicialmente, a paciente (idade?) fôra submetida à enucleação por apresentar retinoblastoma. O exame histológico mostrou que a secção do nervo óptico invadido se fez em plena néoplasia, ficando portanto a operação incompleta. Sete dias mais tarde foi tentada extirpação do restante do nervo óptico por via orbitária. Como isto resultasse infrutífero, os autores tentaram a roentgenoterapia, também sem resultado. Posteriormente o nervo foi ressecado por via intracraniana, juntamente com a massa tumoral recidivada.

Rand (5), em 1934, realizou a enucleação em uma criança de 4 anos e sete meses. Como houvesse recidiva

orbitária do retinoblastoma, foi praticada a secção do nervo óptico ao nível do quiasma e extirpação da massa tumoral recidivada por via craniana. Neste caso, instalou-se fistula liquórica, infecção e morte.

Em 1943, Ray e Mc Lean (6), realizaram a operação combinada praticando a ressecção do nervo óptico entre o quiasma e o buraco óptico em dois casos. Depois de ressecar a porção do nervo, obstruíam o buraco óptico com um fragmento de musculo. Isto visa impedir a comunicação com o espaço subaracnoideu. Doze a treze dias mais tarde, realizavam o tempo orbitário enucleando o globo ocular e retirando a porção orbitária do nervo óptico.

No primeiro dos pacientes operados por Ray e Mc Lean, tratava-se de uma criança de 6 meses de idade que apresentava convulsões recentes. O exame de fundo de olho revelou pequeno nódulo arredondado de côr acinzentada na metade temporal da papila direita. Foi feito o diagnóstico de retinoblastoma com provavel extensão intracraniana. A paciente foi submetida à operação com 13 dias de intervalo entre o tempo craniano e o tempo orbitário. O diagnóstico histológico foi de esclerose tuberosa (Enfermidade de Bourneville). As convulsões foram atribuídas então à esta afecção do sistema nervoso central. No segundo caso, tratava-se de uma menina de 11 semanas, com quadro oftalmológico provavel de retinoblastoma, na fase de glaucoma secundario moderado (moderate secondary glaucoma). Neste caso, após secção do nervo óptico entre o quiasma e coma). Neste caso após a ressecção do nervo óptico os autores coagularam a extremidade distal do nervo e os con-



tornos do buraco óptico com bisturi elétrico.

O exame histológico foi positivo para retinoblastoma.

O primeiro caso de Ray e Mc Lean, em que pese o erro diagnóstico, serviu para mostrar a viabilidade da operação proposta por estes autores. O segundo caso, bem sucedido, revelou que a neoplasia ainda se achava em fase inicial. Nós pensamos, que nesta etapa do desenvolvimento dos retinoblastomas, seja mais prudente a enucleação seguida de protese ocular e roentgenterapia. As intervenções amplas devem ser reservadas para os casos em que não haja possibilidade de erro no diagnóstico ou então, que esta possibilidade seja muito diminuta.

Reese (7), tecendo considerações sobre os que advogam a operação combinada, afirma que ela foi determinada pela concepção de que os retinoblastomas se propagam através o nervo óptico. Si a propagação si estender até 10 milímetros além do globo ocular, o espaço subaracnoideu pode ser atingido e a difusão metastática se generalisa ao longo das vias líquóricas. No Instituto Nacional de Câncer, o Prof. E. Fialho observou extensa difusão das células neoplásicas ao longo do espaço subaracnoideu do nerraxe, com formação inclusive, de embolos neoplásicos no canal central da medula.

Acreditamos ser melhor indicada a dupla operação em uma só sessão operatória.

A enucleação ou exenteração orbitária praticada como tempo inicial, traz a nosso ver, o inconveniente de facilitar a disseminação neoplásica no fundo da cavidade, por ocasião da secção do nervo óptico, no caso de já existir compro-

metimento do mesmo. A experiência nos tem mostrado, que o alto índice de recidivas nos deve alertar para esta possibilidade. Por outro lado, parecem-nos mais de acôrdo com os preceitos da moderna cancerologia, a retirada em bloco das lesões malignas de natureza neoplásica, juntamente com os tecidos suspeitos de comprometimento. Este raciocínio pode ser aplicado em relação ao nervo óptico, uma das vias preferenciais de propagação do chamado glioma da retina. Nestas neoplasias, caracterizadas do ponto de vista biológico, por sua elevada malignade, o cirurgião deve praticar a intervenção o mais amplamente possível. O problema cosmético fica relegado, nestes casos, a um plano secundário.

A craniotomia prévia, permite avaliar o estado do nervo óptico, da região quiasmática e torna possível a secção do nervo logo após sua emergência do quiasma, ou seja, o mais distante possível do globo ocular. Da mesma forma, permite a ligadura prévia da artéria oftálmica antes da penetração no buraco óptico. Esta medida facilita o tempo orbitário, evitando o sangramento abundante tão comum nas exenterações.

#### DESCRIÇÃO DA TÉCNICA EMPREGADA:

I) — Craniotomia frontal ampla, osteoplástica Fig. 2: incisão semicircular do couro cabeludo desde a glabella até a parte média do zigoma, acompanhando a linha mediana até a altura aproximada do bregma. Trepanação craniana com trepano manual e rebatimento do retalho ósseo com a base pre-



sa ao musculo temporal. Incisão da dura mater e rebatimento do retalho meningeo, com a base voltada para o seio longitudinal superior. Afastamento cuidadoso do logó frontal, protegendo-se a superficie cerebral com laminas de algodão embebidas em sôro morno.

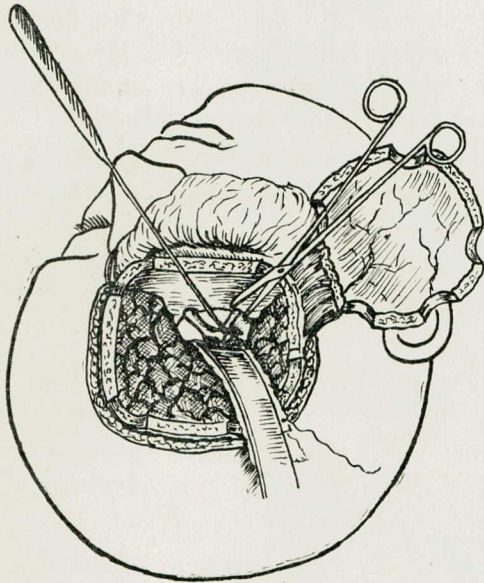


Fig. 2 — Craniotomia, frontal, isolamento com gancho rombo e secção pré-quiasmática do nervo óptico. A artéria oftálmica e ligada previamente com cliques de prata, coagulada e seccionada (primeiro tempo da operação combinada).

Abertura da cisterna quiasmatica e aspiração do liquido cefalo raquiano, acumulado nesta dilatação do espaço subaracnoideu. O nervo óptico aparece então com nitidês, nascendo do angulo anterior do quiasma.

Isolamento do nervo óptico com gancho rombo e ligadura da artéria oftálmica com dois cliques de prata. Em seguida, a artéria é coagulada e seccionada entre os cliques. O nervo óptico é levemente tracionado com gancho rombo e a seguir seccionado,

Após a secção, procede-se ao isolamento do nervo dos contornos do buraco óptico, deixando-o livre de qualquer conexão.

Hemostasia cuidadosa, fechamento da dura mater com pontos separados, reposição do retalho ósseo e sintese dos planos superficiais.

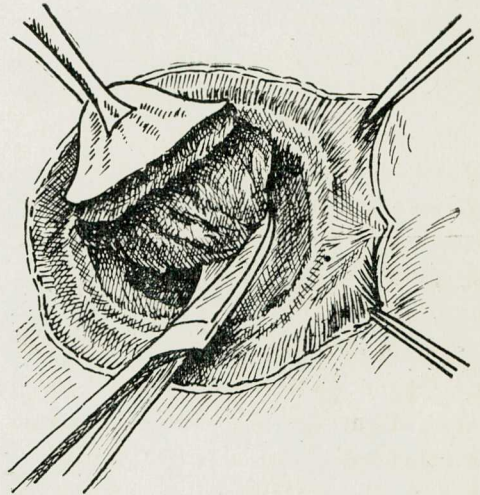


Fig. 3 — Exenteração orbitária: o nervo óptico é isolado das massas musculares próximo à inserção no apice orbitário e tracionado para o interior da cavidade. A seguir, pratica-se a secção da musculatura e retirada de todo o conteúdo da orbita.

2) Exenteração orbitária (Fig. 3): este segundo tempo é feito pela técnica habitual, preservando-se as palpebras. A unica particularidade de importancia, refere-se ao isolamento do nervo óptico das massas musculares, ao nivel do apice orbitario. Após isolamento, o nervo é puxado com leve tração, para o interior da cavidade orbitária. Secção dos musculos proximo da inserção e retirada em bloco da peça operatória. Hemostasia com tamponamento. Enxerto dermo-epidermico livre, revestindo as paredes da orbita.



Traumatismo ocular anterior ao aparecimento da doença, não sabendo informar a época exata.

CASO I — G.M., 3 anos, sexo feminino, branca.

H.D.A. — Exoftalmia unilateral direita, há um mês. Concomitantemente, a criança tornou-se facilmente irritável, chorando a todo momento. Anorexia e emagrecimento moderado. Epistaxes frequentes. Diminuição progressiva da visão.

A.P. — Ex. clínico: Volumosa tumoração da órbita direita dura e levemente dolorosa determinando protusão ocular e distensão da palpebra superior (Fig. 4 e 5). Ul-



Fig. 4 — Caso I, G.M. 3 anos. Retinoblastoma do olho direito, com propagação pela bainha nervosa.

ceração da córnea direita. Ausência de adenopatias satélites. Estado geral em decadência. Radiografias de torax e crânio, normais.

Operada em 19.10.54 — Craniotomia frontal direita. Afastamento do lobo frontal, abertura da cisterna quiasmática e aspiração do líquido cefalo-raquiano. O nervo óptico



Fig. 5 — Mesma paciente, 30 dias após a operação combinada.

apresentava aspecto macroscópico normal. Secção préquiasmática do nervo, após o que, ocorreu sangramento abundante, por lesão da artéria oftálmica. Este acidente prolongou o ato operatório, razão pela qual o tempo orbital foi realizado em intervenção posterior. Nesta ocasião, o nervo óptico foi retirado com facilidade em toda a extensão (Fig. 6).

Diagnóstico histopatológico: Retinoblastoma com propagação pela bainha nervosa.

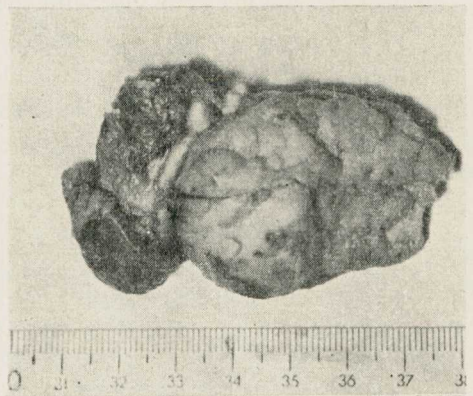


Fig. 6 — Caso I — Peça cirúrgica.



Caso 2 — M.V.S., 6 anos, sexo feminino, parda, brasileira.

H.D.A. — Há três meses passou a queixar-se de dor no globo ocular esquerdo e cefaléia de localização frontal. Ao mesmo tempo apresentou lacrimejamento abundante, emagrecimento acentuado anorexia e hipertermia.

Desde o início da doença, passou a queixar-se de diminuição da visão com o olho doente. De nada se queixa com relação ao olho direito.

A.P. Nada de importante a assinalar.

A.H. Quatro irmãos vivos e saudáveis. Não há referência a casos idênticos na família.

Ex. clínico: Palpebras semicerradas à esquerda. Conjuntivas hiperemiadas à esquerda. Aumento da tensão do globo ocular homólogo. A pupila esquerda apresenta-se dilatada, percebendo-se através o orifício pupilar, formação esbranquiçada, de aspecto leitoso. Ausência de adenopatias satélites visíveis ou palpáveis.

Operação combinada (craniotomia frontal esquerda e exenteração orbitária) em 12.3.1955, pela técnica já descrita. A artéria oftálmica, foi ligada previamente à secção previamente à secção pré-quiasmática do nervo óptico.

Diagnóstico histopatológico: Retinoblastoma (fig. 7).

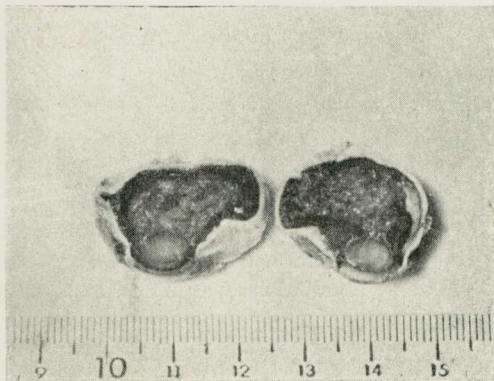


Fig. 7 — Caso 2 — Globo ocular mostrando retinoblastoma. A paciente apresentava-se no estágio de aumento da tensão intra-ocular. O nervo óptico estava invadido próximo à penetração no globo ocular.

Alta oito dias depois em boas condições gerais.

Em 19.12.56, foi submetida a rigoroso controle clínico, estando em magníficas condições gerais e locais. Ausência de sinais clínicos e radiológicos de recidivas ou metastases.

Atualmente, são decorridos 30 meses desde que foi operada. As condições gerais e locais são excelentes. Ausência de recidivas ou metastases.



Fig. 8 — Caso 2 — Paciente 21 meses após a operação combinada. Atualmente, são decorridos 30 meses e a criança apresenta excelente estado geral, livre de recidivas ou metastases.

#### COMENTÁRIO

Os autores fazem breve análise sobre os retinoblastomas ou gliomas da retina, sob o ponto de vista das recidivas ao nível do coto do nervo óptico. Isto é devido, segundo constataram Elwin, e Reese e Merriam, ao fato de que a via preferencial de propagação da referida neoplasia, se faz ao longo da bainha ou das fibras do nervo óptico do lado doente. Partindo desta via, as células neoplásicas atingem a região quiasmática o espaço subaracnoideu, o



nervo óptico e globo ocular do lado oposto.

Consideram que um dos problemas mais importantes, na cirurgia do glioma da retina, é a secção do nervo óptico o mais distante possível do globo ocular lesado.

Citam os trabalhos de Dott e Meighan, Rand, Ray e Mc Lean, os quais praticaram a secção préquiásmática do nervo óptico.

Propõe uma nova conduta cirúrgica a que denominam "Operação combinada (craniotomia frontal e exenteração orbitária), em uma sessão operatória", na qual realizam o tempo craniano inicialmente, seccionando o nervo óptico imediatamente adiante do quiasma óptico. A seguir, o nervo é isolado das conexões ao nível do buraco óptico. A artéria oftálmica é ligada previamente. No tempo orbitario, o nervo óptico é retirado em toda a extensão desde o globo ocular até o quiasma, em bloco, juntamente com os demais elementos contidos na cavidade orbitária.

Dois casos são apresentados. No primeiro (caso n. 1), a operação craniana foi realizada e o nervo óptico seccionado. Durante a secção do nervo óptico, a artéria oftálmica foi lesada sangrando abundantemente. Este acidente, levou os autores a praticarem a ligadura deste vaso, previamente, antes da secção do nervo óptico. Esta paciente faleceu 4 meses após a intervenção, com metastases cranianas.

O segundo caso, não apresentou qualquer dificuldade do ponto de vista técnico. A operação foi realizada com

facilidade. A ligadura da artéria oftálmica, previamente, facilitou grandemente o ato operatório, permitindo a exenteração orbitária com sangramento diminuto. Esta paciente está atualmente com 30 meses decorridos desde que foi operada, livre de qualquer sintoma. Ausência de recidivas ou metastases.

Os autores preconizam o método, principalmente, no segundo e terceiro estadios do quadro clínico dos retinoblastomas, respectivamente, na fase de aumento da tensão intraocular e na fase de perfuração do globo e crescimento extraocular. Uma análise mais prolongada, em um grande numero de casos, se impõe antes de se chegar a uma conclusão definitiva sobre o valor da operação combinada em uma sessão operatória.

#### BIBLIOGRAFIA

1. HERMAN ELWIN, "Diseases of the retina", Blakston, Co. Toronto 1949.
2. REESE, A.B., "Extension of glioma (retinoblastoma) into the optic nerve", Arch. Ophth., 5:269, 1931.
3. MERRIAM, G.R. Jr. "Retinoblastomas" Analysis of 17 autopsies. Arch of Ophthalm. 44:71, 1950.
4. DOTT, N.M. and MEIGHAN, S. — "Intracranial Ressection of the optic nerve in glioma retinal" Am. J. Opht. 16:59, 1933.
5. RAND, C.W. — Arch. of Opht. 11:982, junho 1934 (citado por Ray e Mc Lean).
6. RAY, B.D. and J.M. MC. LEAN, "Combined intracranial and orbital operation for retinoblastoma", Arch. Ophth., 30:437, 1943.
7. REESE, A.B. "Tumors of the eye", Paul B. Hoeber, 1951, pag. 104-105.