

# GLIOMAS DO NERVO ÓPTICO

## ESTUDO DE 11 CASOS

LUIZ FERNANDO BLEGGI TORRES\*, BRUNO CARNEIRO DE MEDEIROS\*\*,  
LÚCIA DE NORONHA\*\*\*, ARI PEDROSO\*\*\*\*, RICARDO RAMINA\*\*\*\*.

---

**RESUMO** - Os gliomas do nervo óptico podem apresentar-se esporadicamente ou como componentes da neurofibromatose. São neoplasias raras, correspondendo a 2 a 5% dos tumores intracranianos e cerca de 6% dos tumores intra-orbitários. No presente estudo, analisamos 11 casos de glioma de nervo óptico diagnosticados em Curitiba num período de 25 anos, sendo 10 pacientes do sexo feminino e 1 do sexo masculino. As idades variaram de 3 a 25 anos; 6 pacientes apresentavam idades inferiores a 15 anos. Dos casos desta série, 27,3% (n=3) apresentavam associação com neurofibromatose. Quanto à localização dos tumores, em 5 pacientes a lesão estava restrita ao nervo óptico e no restante havia extensão para o quiasma óptico, região supra-selar, lobo frontal ou temporal. Todos os pacientes tinham astrocitoma pilocítico.

**PALAVRAS-CHAVE:** nervo óptico, astrocitoma, quiasma óptico, glioma.

### Optic nerve gliomas: a study of 11 cases

**ABSTRACT** - Optic nerve gliomas may occur alone or as components of neurofibromatosis. They are rare tumors accounting for 2 to 5% of all intracranial tumors and 6% of the intra-orbitary neoplasms. The authors present 11 cases of optic nerve glioma diagnosed in Curitiba in the last 25 years. Out of these 11 patients there were 10 women and only 1 man. The ages ranged from 3 to 25 years old, and 6 patients were under 15 years. In this series, 27,3% (n=3) of the cases were associated with neurofibromatosis. Five patients had their tumors restricted to the optic nerve while the others had either extension to the optic chiasm, supra-sellar region, frontal or temporal lobe. All the patients had pilocytic astrocytomas.

**KEY WORDS:** optic nerve, astrocytoma, optic chiasm, glioma.

---

Gliomas do nervo óptico (GNO) correspondem a 2 a 5% dos tumores intracranianos<sup>5,7</sup> e cerca de 6% dos tumores intra-orbitários. Podem ser encontrados como casos esporádicos ou, em cerca de 70% dos casos<sup>5,7</sup>, como componentes da neurofibromatose (NF). Apresentamos 11 casos de glioma de nervo óptico.

## MATERIAL E MÉTODOS

Os tumores de sistema nervoso central (SNC) operados em todos os centros neurocirúrgicos da cidade de Curitiba no período de 1990 a 1994 foram pesquisados, dando origem a um banco de dados - o *Banco de*

---

Seção de Microscopia Eletrônica e Neuropatologia do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas (HC) da Universidade Federal do Paraná (UFPr), Curitiba: \* Professor Adjunto da Disciplina de Anatomia Patológica e Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do HC-UFPR; \*\* Estudante de Graduação de Medicina da UFPr; \*\*\* Residente do Serviço de Anatomia Patológica-UFPR; \*\*\*\* Unidade de Ciências Neurológicas do Hospital das Nações. Projeto registrado no Banco Pesquisa da UFPr N° 94003840. Aceite: 16-janeiro-1996.

Dr. Luiz Fernando Bleggi Torres - Seção de Microscopia Eletrônica e Neuropatologia, Serviço de Anatomia Patológica, Departamento de Patologia Médica, Hospital de Clínicas- Rua General Carneiro 181 - 80060-900 Curitiba PR - Brasil. Fax 55 41 264 2513.

*Patologia Tumoral do Sistema Nervoso Central de Curitiba.* Realizaram-se 2371 biópsias de SNC nesse período. Desse total, 1340 eram neoplasias primárias do SNC. Além disso, foram revisados os arquivos, dos últimos 25 anos, do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas, UFPR<sup>10</sup>. Ao todo, foram encontrados 11 casos de glioma de nervo óptico, o que corresponde a 0,82% das neoplasias primárias de SNC. Estes pacientes tiveram seus prontuários revistos, sendo avaliados para este estudo: sexo, idade, associação com NF, extensão da lesão, sintomatologia do paciente, tratamento e evolução do quadro clínico.

As biópsias foram colhidas através de procedimentos cirúrgicos, fixadas em formalina a 10%, incluídas em parafina e coradas com Hematoxilina-Eosina. Estudo imuno-histoquímico foi realizado segundo a técnica de avidina-biotina-peroxidase<sup>11</sup>, utilizando anticorpo anti-proteína glial ácida fibrilar (DAKO-GFAP, diluição 1/400).

## RESULTADOS

Os dados epidemiológicos e principais elementos clínicos estão apresentados na Tabela 1.

Quanto a incidência na população, há prevalência de mulheres em relação a homens, numa proporção de 10:1. As idades variaram entre 3 e 25 anos, com média de 13,6 anos, 4 pacientes estavam na primeira década de vida no momento do diagnóstico, 5 na segunda e apenas 2 na terceira. Dos 11 pacientes, 3 eram portadores de NF (27,3%).

A maioria dos pacientes apresentou sintomas como amaurose, diminuição da acuidade visual e exoftalmia. Entretanto, alguns dos pacientes apresentaram sintomatologia pouco característica deste tipo de lesão incluindo convulsões, alterações piramidais e secreção inadequada de ADH.

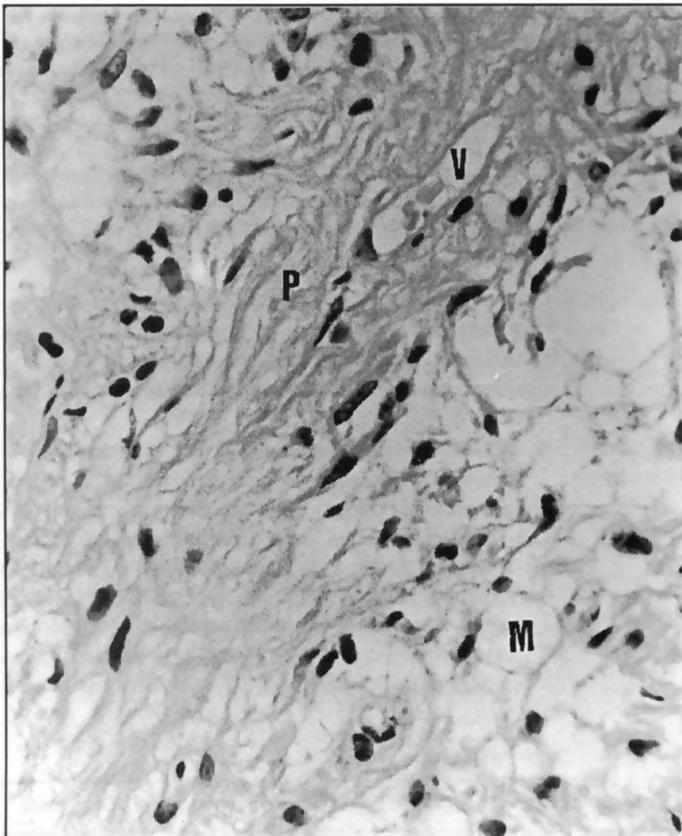
Com relação à localização inicial, 4 pacientes tiveram extensão intra-cerebral, 2 para o espaço intra-orbitário; nos 5 pacientes restantes o tumor ficou restrito ao nervo ou ao quiasma óptico. Dos 11 pacientes deste estudo, 10 tiveram a lesão retirada cirurgicamente. Destes, apenas 2 realizaram tratamento radioterápico adjuvante. Um paciente foi tratado somente com quimioterapia.

Todos os casos de GNO apresentavam à microscopia, tipo histológico de astrocitoma pilocítico. Este se caracteriza pela presença de matriz finamente fibrilar com feixes de células fusiformes e

*Tabela 1. Gliomas do nervo óptico estudados.*

Caso	Sexo	Idade	NF	Extensão	Sintomas	Tratamento	Evolução
1.	M	3	não	scla	DAV + SIADH	cir+RxT	BEG/LD
2.	F	4	sim	quiasma	DAV	QT	BEG/LD
3.	F	4	sim	scla	DAV + sint. piramidais	cir	óbito
4.	F	10	não	retro-ocular	Exoftalmia + DAV	cir	BEG/LD
5.	F	11	não	quiasma + câmara anterior	Amaurose + convulsões	cir	BEG/LD
6.	F	13	não	nervo optico esquerdo	DAV	cir	BEG/LD
7.	F	18	sim	lobo frontal	DAV	cir	BEG/LD
8.	F	19	não	lobo tempor + lobo frontal	DAV	cir+RxT	óbito
9.	F	20	não	nervo óptico direito	DAV	cir	BEG/LD
10.	F	23	não	quiasma	amaurose	cir	BEG/LD
11.	F	25	não	quiasma	DAV	cir	BEG/LD

M, masculino; F, feminino; idade em anos; NF, neurofibromatose; SIADH, secreção inadequada de ADH; DAV, diminuição da acuidade visual; QT, Quimioterapia; LD, livre de doença; BEG, bom estado geral; Cir, Cirurgia; RxT, radioterapia.



*Fig 1. Corte histológico de glioma de nervo óptico mostrando astrócitos alongados dispostos em arranjo pilocítico (P) ao redor de vasos sanguíneos (V) e áreas apresentando degeneração microcística (M). HEx400.*

uniformes algumas vezes em arranjo fibrilar ou turbilhonado e fibras de Rosenthal (Fig 1). A imunohistoquímica foi realizada em um dos casos e demonstrou positividade para GFAP.

Dois pacientes faleceram durante a evolução da doença e os outros 9 continuam em bom estado geral e são acompanhados ambulatorialmente.

### DISCUSSÃO

A primeira descrição de um glioma de nervo óptico foi feita por Scarpa em 1816<sup>3</sup>. Com relação à incidência, a literatura mundial mostra uma relação de 3:2 entre homens e mulheres<sup>8</sup>. Em nosso estudo, a proporção de homens:mulheres foi de 1:10. A média de idade de ocorrência destes tumores é aproximadamente 5,8 anos<sup>6</sup>, com grande prevalência durante as duas primeiras décadas da vida<sup>4,13</sup>. A média de idade dos pacientes aqui apresentados é 13,6 anos. O fato de nossa média de idade ser o dobro daquela registrada na literatura se deve a 3 pacientes com idade do diagnóstico muito acima do esperado (20, 23 e 25 anos de idade). Estes pacientes, por sua vez, podem ser considerados como pacientes que tiveram diagnósticos feitos tardiamente, elevando a média de idade deste estudo.

A sintomatologia clássica do glioma de nervo óptico é diminuição da acuidade visual, proptose, amaurose e estrabismo<sup>2</sup>. A maioria dos nossos pacientes apresentava um ou mais dos sintomas clássicos, com exceção de 3 pacientes que apresentaram sintomas pouco característicos incluindo

convulsões, alterações piramidais e secreção inadequada de ADH. Tal sintomatologia está associada à extensão intra-cerebral do tumor, especialmente o envolvimento da sela túrcica.

Em 1822, Wishart fez a primeira citação sobre a associação de NF com tumores intracranianos<sup>12</sup>. Atualmente a literatura mundial, predominantemente de origem européia, indica uma relação de cerca de 70% de associação entre glioma de nervo ou quiasma óptico com NF<sup>5,7</sup>. Nosso estudo mostra 3 de 11 pacientes (27,3%) com esta associação. Tal discrepância pode ser devida a maior incidência de facomatoses em famílias de origem européia<sup>12</sup>.

O diagnóstico do GNO é realizado através de ressonância nuclear magnética (RNM) sendo caracterizada pela presença de tumor fusiforme, com alta densidade na periferia e baixa densidade no seu centro<sup>9</sup>, ao nível do nervo e/ou do quiasma óptico. A alta especificidade dos achados de RNM torna questionável a necessidade de biópsia para confirmação diagnóstica.

O tratamento desta neoplasia, apesar de ainda controverso, consiste de observação e acompanhamento ambulatorial, cirurgia, radio e quimioterapia, dependendo da severidade dos sintomas, local e extensão dos tumores, idade do paciente e alterações funcionais<sup>1</sup>. Nossos pacientes, com exceção de um, foram submetidos a cirurgia, com associação de radioterapia em 2. O paciente que não foi submetido a cirurgia foi submetido a quimioterapia.

O prognóstico desta doença está relacionado com a idade de aparecimento dos sintomas. Do ponto de vista clínico e biológico, dois subgrupos de glioma de nervo óptico foram descritos<sup>8</sup>. O subgrupo mais frequente afeta pacientes jovens. O tumor permanece localizado no nervo ou quiasma óptico e tem evolução clínica favorável. Pertencem ao tipo histológico astrocitoma pilocítico. Na presente casuística, 4 pacientes pertencentes a este subgrupo apresentaram, entretanto, evolução agressiva com extensão intra-craniana da lesão e 2 faleceram em consequência desta. O outro subgrupo acomete pacientes adultos, tem maior agressividade biológica e padrão histológico de astrocitoma anaplásico ou glioblastoma. Nenhum dos nossos casos preencheram tais critérios.

**Agradecimentos** - Os autores agradecem aos diversos Serviços de Neurocirurgia que encaminharam estes casos para este estudo e à bióloga Danielle Martins da Costa pelas preparações das lâminas de imunohistoquímica.

## REFERÊNCIAS

1. Bruggers CS, Friedman HS, Phillips PC, Wiener MD, Hockenberger B, Oakes WJ, Buckley EG. Leptomeningeal dissemination of optic pathway gliomas in three children. *Am J Ophthalmol* 1991;111:719-723.
2. de Keiser RJW, de Wolff-Rouendall D, Bots GTAM, Thomeer RTWM, Brouwer OF, Vielvoye GJ. Optic glioma with intraocular tumor seeding in a child with neurofibromatosis. *Am J Ophthalmol* 1989;108:717-725.
3. Eggers H, Jakobiec FA, Jones IS. Optic nerve gliomas. In Duane TD (ed.) *Clinical ophthalmology*. Philadelphia: Harper and Row, 1985: 1-17.
4. Flickenberg JC, Torres C, Deutsch M. Management of low-grade gliomas of the optic nerve and chiasm. *Cancer* 1988;61:635-42.
5. Listernick R, Charrow J. Neurofibromatosis type 1 in childhood. *J Pediatr* 1990;116:845-853.
6. Listernick R, Charrow J, Greenwald MJ, Esterly NB. Optic gliomas in children with neurofibromatosis type 1. *J Pediatr* 1989;114:788-792.
7. Listernick R, Charrow J, Greenwald MJ, Mets M. Natural history of optic pathway tumors in children with neurofibromatosis type 1: a longitudinal study. *J Pediatr* 1994;125:63-66.
8. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumours of the nervous system*. Ed 5. London: Edward Arnold, 1989: 370-376.
9. Seiff SR, Brodsky MC, MacDonald G, Berg BO, Howes EL Jr, Hoyt JF. Orbital optic glioma in neurofibromatosis: magnetic resonance diagnosis of perineural arachnoidal gliomatosis. *Arch Ophthalmol* 1987;105:1689-1692.
10. Torres LFB, Almeida R, Avila S, Alessi S, Freitas R. Brain tumors in south Brazil: a retrospective study of 438 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 1990;48:279-285.
11. Torres LFB, Noronha L, Telles JEQ. A importância da imunohistoquímica no diagnóstico anátomo-patológico em hospital geral: análise de 885 casos. *J Bras Patol* 1995;31:65-71.
12. Wishart JH. Cases of tumors in the skull, dura mater and brain. *Edin Med Surg J* 1822;18:393-397.
13. Wong JCY, Uhl V, Wara WM, Shelton GE. Optic gliomas: a reanalysis of the University of California, San Francisco experience. *Cancer* 1987;60:1847-1855.