

OFTALMO-NEURO-MIELITE OU DOENÇA DE DEVIC

Cesário de Andrade

Professor Catedrático de Clínica Oftalmológica

A partir dos estudos de Devic que, em 1894, procurou identificar a **oftalmo-neuro-mielite**, vários foram os trabalhos publicados a respeito desse interessante capítulo da neuro-patologia, destacando-se, pela contribuição clínica, anatomo-patológica e doutrinária, apoiada em dados estatísticos, os de Michaux, Marinesco, Milian, Schoeffer, Taylor, Horowitz, Guillaime, Favre, Kata, Bertrand, Hilion, Gorcin, Sepich, Beck, Cestan, Hassin, Riser, Planques, Ferraro, Brissaud Brecy, Hornet e Urechia. Seguindo os pasos de Devic no estudo desse quadro clínico, Michaux esforçou-se por individualisá-lo, separando-o de outros com os quais mantinha pontos evidentes de contacto, particularmente a encefalo-mielite disseminada, a esclerose em placas e as neuropatias típicas de causa luética. Nos seus pertinentes estudos sobre tão controvertido assunto, Michaux chegou à conclusão de que o quadro clínico da oftalmoneuro-mielite, que êle denominara de doença de Devic, podia ser descrito como uma variedade de encefalo-mielite aguda ou sub-aguda, primitiva e não supurada, sempre precedida de distúrbios visuais, também de forma aguda ou sub-aguada e bi-laterais. A intensidade dessas perturbações da visão varia acentuadamente, podendo chegar a amaurose dentro de alguns dias e até horas. Estas perturbações desaparecem com a cura do doente (50% dos casos), mas o retorno da visão é sempre lento, persistindo, muitas vezes, certo descoramento das papilas. Quanto à natureza das lesões oculares causadoras dessas perturbações que surgem no início da doença, esta varia, sobremodo, oferecendo ora o aspecto de uma neurite edematosa, ora de uma papilite hiperêmica ou de atrofia post neurítica, não sendo raros os casos em que se verifica uma

neurite retrobulbar, sem lesão aparente. Essas perturbações visuais podem acompanhar-se, embora não muito frequentemente, de paralisias oculares, principalmente do VI par craniano. O movimento dos olhos e à pressão digital sôbre os globos oculares provocam dor. A ambliopia inicial é, via de regra, acompanhada de estreitamento do campo visual para o branco ou as côres. Por outro lado, os distúrbios nerrológicos são também polimorfos: hemiplegia, paraplegia, quadriplegia; enfim, todo o cortejo sintomático decorrente do surto progressivo da mielite aguda ou sub-aguda do tipo difuso, referente à sensibilidade, à refletividade e à motilidade.

Frequentemente surgem de maneira dispar perturbações esfictéricas, caimbras dolorosas e disestesias variáveis, ao lado de distúrbios cerebelosos. Crises tetânoides sub-corticais, hemiplegia sub-cortical e distúrbios psíquicos, refletindo as lesões encefálicas, manifestam-se também com certa frequência. A evolução quadro clínico faz-se ordinariamente por surtos sucessivos e de maneira assás desconexa, sendo, entretanto, frequente o seu início pela impotência dos membros inferiores, acompanhada de formigamento e cefaléa intensa. Os seus caracteres anatomo-patológicos assinalam-se principalmente por processos de degeneração, incidindo sôbre a trama intersticial e os elementos nervosos, sem lesões vasculares inflamatórias, segundo afirma a maioria dos autores. A dismielinização, por assim dizer aguda, e à desintegração das bainhas de mielina, junta-se a rarefação dos cilindros-eixos em gráu variável.

Guillain, Bertrand e Garcia são dos que emprestam grande importância ao caráter necrótico das lesões incidindo sôbre os elementos nervosos fundamentais. Michaux chega até a reconhecer nesse caráter necrótico dos elementos nobres, sem lesões vasculares obliterantes, uma razão bastante para conceder-se a síndrome oftalmo-neuro-mielite uma individualização, pelo menos anatômica. Seria êsse um elemento valioso capaz de caracterizá-las face à raridade dêsse aspecto destrutivo nas lesões observadas na esclerose em placas e outros estados mórbidos mais ou menos semelhantes, embora alguns insistam em que os caracteres histo-patológicos não permitem separação ní-

tida entre as encefalo-mielites disseminadas e as formas agudas da esclerose em placas. Corroboraria, entretanto, aquêlê modo de ver, a circunstância da ausência dos grandes sintomas clínicos e humorais objetivadores das formas típicas da sífile, da mielite periaxil ou doença de Schilder, da ataxia aguda de Westphal e da esclerose em placas. Tratando-se particularmente desta última, Michaux insiste na abolição dos reflexos abdominais, na precipitação do Benjoin e na presença quase constante do nistagmo horizontal, vertical ou rotatório nela observados, como sinais importantes para o seu diagnóstico.

Ainda a êstes sinais se poderia acrescentar, do ponto de vista oftalmológica, a maior frequência do escotoma central, coincidindo com o estreitamento periférico do campo visual e a oscilação clonica das fibras lisas da iris, observadas na esclerose em placas. Êste último fenômeno para o qual Michel foi, quem, em primeiro lugar, chamou a atenção, consiste em contrações e dilatações que se sucedem com uma grande rapidez, mesmo quando se faz incidir a luz diretamente sôbre a pupila. Pete acredita que nem sempre é possível distinguir clínica e anatomicopatologicamente a oftalmo-neuro-mielite das encefalo-mielites disseminadas agudas e das formas também agudas da esclerose em placas. Por sua vez, Oppenheim e outros entendem que a oftalmo-neuro-mielite não passa de síndrome banal de etiologia variada e inconstante na sua exteriorização, sem possibilidade de uma individualização precisa e definida, clínica e anatômicamente. Muitos observadores argumentam contrariamente à opinião de Michaux e seus adeptos com o fato de no campo da anatomo-patologia estar demonstrado, por observações cuidadosas, que as lesões do nervo optico, na chamada doença de Devic, são ordinariamente, mínimas ou, pelo menos, se expressam numa desmielinização de pouco vulto, na rarefação e focos degenerativos dos cilindros-eixos, sem destruição global das neuro-fibrilas e do arcabouço glial. A conservação frequente de grande número de cilindros-eixos e a quase integridade dos elementos nervosos, tantas vezes verificados, são, na opinião dêsses autores, argumentos de valia que se opõem ao

conceito de autonomia esposado por Michaux. É até para salientar-se que, em muitos casos, a trama de fundo se apresenta acentuadamente hiperplasiada em consequência da reação glial, em vez de apresentar lesões destrutivas. Em muitos casos a imagem oftalmoscópica da papila parece, de certo modo, refletir êsse aspecto das lesões anatomo-patológicas. Aliás, êsse processo hiperplástico da neurologia não é raro e varia, apenas, maneira por que elege os seus elementos histológicos. Assim é que, por vezes, são afetadas as bainhas de Schwann, oferecendo aspectos diversos. A Schwanite hipertrófica pode ser ora laminar constituindo-se de largas placas multinucleadas com tendência à imbricação, ora fibrilar de múltiplos nucleos e, não raro, contendo um tubo mielínico mais ou menos degenerado na região central. Vezes há, que as lesões mielínicas são insignificantes, procesando-se a hiperplasia preferentemente na trama glial, embora como consequência dessa reação da glia, possa verificar-se ligeiro espessamento da bainha de Schwann.

É essa falta de uniformidade e de intensidade das lesões necróticas que parece, na opinião de alguns autores, contrariar, até certo ponto, a individualização nosográfica proposta para a síndrome em apreciação. Em consequência dessa disparidade na maneira de interpretar os fatos que justificariam a denominação de doença de Devic, a questão continua ainda no tapete das investigações até que melhor se firme na ajuda das comprovações histo-patológicas, de par com as observações clínicas e as provas de laboratório. Assim deve ser, realmente, tão certo se afigura a impossibilidade de poder a anatomo-patologia por si só esclarecer satisfatoriamente o problema da nosografia da oftalmo-neuro-mielite, tanto mais quanto nenhuma luz se fez de positivo, até o presente, quanto à sua etiologia. Isto não poderá, entretanto, de modo algum, significar que a oftalmo-neuro-mielite esteja indubitavelmente na dependência da esclerose em placas. É exato que, frequentemente, a esclerose em placas se acompanha de nevrite óptica, mas nesse fato deve-se ver, apenas, uma forma de associação, como demonstram, à saciedade, argumentos de valor incontestável. De qualquer modo, êsse capítulo da neuro-patologia melhor poderá ser escla-

recido quanto alguma luz se fizer no domínio da etiologia. A êsse propósito é oportuno salientar que Aluizio Marques, levando ao conhecimento da Academia Nacional de Medicina interessante observação de um caso de neuro-mielite-optica, poz em destaque a possibilidade de se responsabilizar pela eclosão da síndrome, no doente objeto de sua comunicação, o virus da infecção parotidiana que a precedera. Aos que, como nós, têm preferido considerar, no quadro atual dos nossos conhecimentos, a oftalmo-neuro-mielite como simples expressão sindrômica de estado infeccioso que pode ter causas múltiplas, certo não parecerá descabida a advertência. Os viros têm, em verdade, na patologia nervosa, um papel de real interêsse clínico, e ninguém hoje pode negar-lhes notória preferência para êsse tecido nobre.

A começar pela analogia que alguns dêles parecem guardar entre si, oferecendo esquisita coincidência na eclosão de determinadas doenças clinicamente estudadas, chega-se à noção, hoje corrente, da inversão de sua marcha centrípeta ou centrífuga habitual e a mudança de sua eletividade de dermótopos para neurótopos e vice-versa. Vem de molde acentuar que certos viros, entre êles o da encefalite e o da polio-mielite aguda, têm afinidade especial para os tecidos de origem ectodérmica, sejam êstes derivados do **ectodermo cutâneo**, sejam do **ectodermo invaginado** ou **neural** (sistema nervoso). Ao contrário, a preferência dêsses germes para os tecidos de origem mesodérmica é sabidamente quase nula, ao revés do que ocorre comumente com as bactérias. As viroses estariam condicionadas, segundo modernos conhecimentos adquiridos, à predominância eventual —dermo-trópica ou neurotrópica. Além dêsses aspectos que dizem respeito à fisio-patologia dêsses germes, outros fatos, por sem dúvida não menos interessantes, vão aos poucos sendo conhecidos e devidamente considerados.

Se o virus da encefalite epidêmica pode, como os fatos clínicos demonstram, penetrar através da córnea e, depois de produzir lesões ulcerosas nessa membrana ocular, caminhar ao longo das fibras nervosas ou dos espaços linfáticos para atingir os centros superiores, porque não admitir, escudado em

boa lógica, a hipótese aventada? Já não é do conhecimento de muitos médicos, (e nós mesmos conhecemos dois casos dessa natureza), que a *herpes Zoster Ophthalmicus* e a *queratite variolica* podem evolver, muita vez, para um processo meningo-encefalico de forma aguda, quiçá fulminante?

Outros fatos como, por exemplo, a ocorrência da *flictena* ocular na febre amarela (fenômeno precursor das manifestações meningo-encefálicas dessa grave e provada virose), por nós mencionado no livro "Oftalmologia Tropical", não estão a merecer atenção pela analogia que oferecem com os precedentemente descritos? Philbert, fundado em que o vírus da parotidite é ao mesmo tempo neurotrópico e citotópico, advoga a hipótese dêste vírus penetrar ordinariamente no organismo através da conjuntiva ocular, dirigindo-se daí para o sistema nervoso central e, por fim, eliminando-se pelas glândulas salivares.

Por seu turno Montgomery chamou a atenção para os casos de encefalite que acompanham a parotidite, embora com evolução rápida e benigna. A córnea também oferece um campo propício, em que pese a sua forte contextura, como porta de entrada aos vírus em marcha para o centro nervoso. A observação nos ensina ser êsse fato do ocorrência mais ou menos frequente.

A. Austregésilo, o grande mestre da neurologia nacional, em trabalho relativamente recente, chamou a atenção dos nossos clínicos para certos surtos epidêmicos de caráter pouco difuso e neurotrópo, cuja síndrome predominante era a neuro-mielite. O quadro clínico dessa síndrome instala-se inicialmente de forma insidiosa, após uma infecção benigna seguida de paresias orgânicas que tomam depois o aspecto das poli-neurites.

Tal estado pode regridir ou agravar-se com a aparição de sintomas medulares de vulto, que, em muitos casos, evoluem para o exito letal, E' interessante assinalar que em tais casos, na maioria das vezes, a infecção primária traduz-se por distúrbios gastro-intestinais, aparentemente sem maior importância, quase sempre precedidos ou acompanhados de vômitos. Em um

caso que conhecemos de observação pessoal distúrbios de neuro-mielite aguda atingiram gravemente os nervos auditivos, em vez dos nervos ópticos, determinando cofose que ainda hoje perdura no doente. E' o que se poderia rotular de uma neuro-ótico-mielite, o que prova não ser o nervo óptico o único a ser agredido. A natureza dessas manifestações mórbidas de caráter neurotrópo induz a acreditar, segundo o Prof. Austregésilo, na possibilidade de uma etiologia a que não seria estranho um vírus. Parece-nos, realmente, justificável a suspeita evidenciada pelo ilustre neurólogo patricio, sabido o caráter neurotrópo de certos vírus e a natureza das relações embriológicas e anatômicas da estrutura nervosa, permitindo a complexidade e simultaneidade de lesões como as que caracterizam a **oftalmo-neuro-mielite**.

No nosso arquivo clínico figuram duas observações de Oftalmo-neuro-mielite, uma das quais merece ser destacada pelo interesse que pode ter na elucidação da sua etiopatogenia.

A primeira delas refere-se a uma senhora de 41 anos de idade, multipara, sem antecedentes de maior relevância na história da doença, atingida bruscamente de ambliopia binocular, seguida a curto prazo (48 horas) de paraplegia, cefaléia, vômitos e febre alta. Logo a seguir manifestam-se caimbras violentas, incontinência dos esfínteres e forte nevralgia na região escápulo-humeral.

O exame do fundo do olho revelou papilite hiperêmica, sem hemorragias no campo retiniano. Havia pequena anisocoria e certa fotofobia retiniana. Aparelho locomotor íntegro. Campo visual ligeiramente estreitado, sem escotoma para as côres.

A mielite do tipo ascendente progrediu rapidamente atingindo membros superiores no décimo dia da doença. Manifestam-se dores intensas e generalizadas pelo corpo, afasia e agravação dos distúrbios esfínterianos. A perturbação visual aumentou também rapidamente ao lado desses sintomas alarmantes, que culminaram numa pericardite insólita, com forte crise de dispnéia cardíaca.

Depois de breve e aparente melhora a doente vem, finalmente, a falecer em pleno estado de coma, no décimo quinto dia, após a eclosão da doença.

O quadro clínico desenrolado do começo ao fim, em marca verdadeiramente desconcertante, foi a de uma Oftalmo-neuro-mielite aguda.

Os exames praticados no decurso dessa violenta infecção podem ser assim resumidos:

Wassermann e precipitação do Benjoin, no líquido céfalo-raquidiano — negativas.

Uréia no sangue — 0,40

Glicose no sangue — 0,95

Pressão arterial: Mx14 — Mn — 9

Liquor com pressão inicial de 40, revelando o exame 22 leucócitos por m/m. 3

A segunda observação não é menos interessante do que a precedentemente descrita.

Trata-se de um homem forte, de 46 anos de idade, que após a aparição de febre alta, vômitos e sensação dolorosa localizada na metade direita da face, apresentou extensa erupção de placas eritematosas sobrepostas de vesículas em tôda a epiderme frontal, palpebral e região nasal-direita.

A conjuntiva bulbar apresentava-se hiperemiada, ostentando algumas bolhas vesiculosas e a córnea ligeiramente acinzentada, sem vascularização. Com o correr do tempo, surgiu forte injeção superficial e profunda do globo ocular, não tendo sido possível, porém, positivar-se a presença de precipitados na superfície posterior da córnea, nem tão pouco a existência de anestesia da mesma, embora a sua sensibilidade estivesse diminuída. Ambos os globos oculares apresentavam dôr à pressão, até mesmo pela simples movimentação.

Foi feito o diagnóstico de *zona zoster oftálmica*. Nesse sentido orientou-se o tratamento.

Decorridos cerca de 20 dias da manifestação zoosteriana, sem sensíveis melhoras para o doente, surgem súbitamente fenômenos deveras inquietantes.

Após cefaléia e febre alta com diminuição da agudeza visual, mesmo no olho não atingido pelo zooster, o doente apresentou paraplegia sensitivo-motora acompanhada de caimbras e radiculalgias assaz intensa.

O exame oftalmoscópico praticado no olho esquerdo, positivou uma papilite edematosa, sem hemorragias na retina.

O exame neurológico feito por especialista demonstrou a existência de distúrbios esfínterianos, sinal de Babinski, reflexo tendinoso acentuado e abolição dos reflexos abdominais.

Nos dias que se sucederam a êsse quadro sintomático de rápida evolução, declara-se paralisia dos membros superiores com dores violentas nos braços e nas espáduas, tendo a baixa da agudeza visual se acentuado rapidamente. As crises de dispnéia paroxística já esboçadas nos primeiros dias tornam-se frequentes.

Êsses sintomas agravaram-se com o aparecimento de fenômenos meningo-encefálicos, e o doente vem a falecer numa crise de **Cheyne-Stoks**, a despeito de tôda a medicação empregada.

Os exames praticados no transcurso da doença podem ser resumidos da seguinte maneira:

Wassermann e precipitação de Benjoin no líquido céfalo raquidiano — negativas.

No sangue.

Uréia — 0,540 p. litro

Cl— Sódio — 4 grs. p. litro

Glicose — 1,05 p. litro.

Cloro globular — 1,985 p. litro

Cloro plasm — 3,415 p. litro

Creatimina — 0,015

O exame do liquor mostra: 0,40 de albumina.

c. 226 polinucleares por mil. cúbico.

Reserva alcalina — 48%

Raras hemátias.

Tensão arterial M 16 — Mn 9,5, com pequenas variações observadas nas diversas tomadas.

Diagnóstico: **Oftalmo-neuro-mielite no decurso de uma zona zooster oftalmicus.**

A autópsia que foi praticada 8 horas depois da morte do paciente demonstrou:

Hipertrofia do coração direito, rins pequenos e endurecidos, fígado aumentado de volume, baço normal e processo de aortite adelantado.

Largas aderências meníngeas, principalmente ao nível do lobo parietal; focos hemorrágicos e espessamentos da meninge, nodulos inflamatórios e infiltrações difusas no hemisfério cerebeloso esquerdo. Lesões celulares corticais difusas. Focos de desmielinização na substância branca cerebral e cerebelosa.

Cortes horizontais do quiasma interessando os nervos ópticos evidenciam a presença de lesões discretas de desmielinização da porção posterior do quiasma.

As presentes considerações visam menos o desejo de discutir a questão da individualização da chamada Doença de Devic, que o de chamar a atenção para uma síndrome de comparação mais ou menos frequente, cuja elucidação deve, inicialmente, ser procurada na observação clínica, ponto de partida para estudos mais completos e definitivos. Mau grado os progressos feitos no vasto domínio das neuro-axites primitivas, o que ainda se nos depara é a falta de uma base etiológica, de par com uma acentuada confusão no tocante às con-

clusões anátomo-patológicas. Se é verdade que a sintomatologia e a anatomia patológica permitem a diferenciação entre os grandes tipos mórbidos, é fora de dúvida que os casos intermediários, as exceções às grandes regras anatômicas, deixam dúvidas mais ou menos sistematizadas que dão larga margem às tendências unicistas e pluralistas.

A tanto teremos que acrescentar a circunstância da ausência de dados biológicos que nos tragam um raio de luz nesse imenso cipoal em que se enredilham as opiniões dos estudiosos do assunto, no tocante às doenças infecciosas não supuradas do sistema nervoso.