

ÍNDICE - INDEX

Editorial	EVALDO CAMPOS	5
Entrevista com um Mestre	SAMUEL CUKIERMAN	6
Encapsulamento da Bolsa Filtrante Pós-Trabeculectomia: Estudo Retrospectivo de Quatro Anos - Encapsulated Filtering Bleb: A Four Years Period Retrospective Study	HOMERO GUSMÃO DE ALMEIDA, CARLOS LUCAS DE FIGUEIREDO	8
Danos Oculares Após Traumatismo Perfurante - Eye Changes After Penetrating Traumas	LUIZ HUMBERTO DE BIASE, MARIA DE LOURDES VERONESE RODRIGUES	17
Estadiamento no Retinoblastoma -Staging in Retinoblastoma	MARCELO MAESTRI, LUCIANA NERUNG, J. MELAMED	25
Considerações Sobre Retinite a Citomegalovirus e Síndrome de Necrose Retiniana Aguda - Cytomegalovirus Retinopathy and Acute Retinal Necrosis.	HILTON ARCOVERDE GONÇALVES DE MEDEIROS,JOÃO EUGENIO GONÇALVES DE MEDEIROS	33
" Lacquer Crack " e Hemorragia Sub-Retiniana em Miopes - Um Bom Prognóstico Visual - " Lacquer Crack " and Subretinal Hemorrhagy	NAOYE SHIOKAWA, FRANCISCO GRUPEN-MACHER, FERNANDO CESAR ABIB, LEON GRUPENMACHER	40
Neurofibromatose: Revisão da Literatura e Relato de 5 Casos - Neurofibromatosis: Litterature Revision and Report of 5 Cases.	ORLANDO SABINO RIBEIRO, FRANCISCO TOCANTINS LOBATO JR., JULIO ALFREDO BUDANT	45
Síndrome de Morning Glory - Relato de Um Caso - Morning Glory 's Syndrome - Report One Case.	AUGUSTO CESAR LACAVA	51
Síndrome de Rieger - Rieger's Syndrome	LUIZ FELIPE M. RIBEIRO	54
Correção Cirúrgica da Triquíase - Surgial Correction of Trichiasis	RENATO ACOSTA SBRISSA, CLÁUDIO ACOSTA SBRISSA, JOÃO MÁRCIO FERNANDES	57
Síndrome de Goldenhar - Relato de um Caso - The Goldenhar's Syndrome (Oculo - Aurículo - Vertebral - Dysplasia)	MARCO ANTONIO DE SOUZA ALVES, SIMONE VIEIRA REAL, SIMONE RODIGUES DE SOUZA	60

Editorial

Ao iniciarmos a publicação do volume 50 da Revista Brasileira de Oftalmologia, fundada em junho de 1942, cujo primeiro número surgiu em setembro (vol. 1 nº1), não podemos deixar de relembrar fatos.

Exatamente 30 anos depois, em setembro de 1972 (vol. 31, nº3), coincidindo com o cinquentenário de fundação da Sociedade Brasileira de Oftalmologia, o Editorial era dedicado à efeméride, e 27 páginas continham o “rostro”, ou frontispício do Boletim com a Sessão Inaugural de 6 de setembro de 1922 e as fotografias do Fundador e Presidente até à morte, Prof. José Antonio Abreu Fialho, a do 2º Secretário, Hermínio de Britto Conde, a do único Fundador vivo, Henrique de Brito Cunha e dos 32 Ex-Presidentes, além dos nomes dos membros das Diretorias.

É um número histórico!

Em março de 1977 (vol. 36(1):75-90), saiu um trabalho sobre “Viagem sentimental pela Revista Brasileira de Oftalmologia”, terminado com a frase: “E, quem sabe, ainda sirva de modelo para algum “desocupado” fazer outra revisão, daqui a 15 anos, quando a Revista completar o cinquentenário”...

Quiz o destino que, aos 75 anos, o “desocupado” pôde fazer a revisão, ao sair o número 1 do volume 50, que outros consideram o cinquentenário, quando ainda não foram completados 49 anos...

Naquele ano de 1977, o trabalho trazia que “foram editados 138 números (até dezembro de 1976), com um total de 14.012 páginas, reunidos em 35 volumes, nos 34 anos e meio de existência da Revista. Tivemos 880 trabalhos originais, subscritos por 494 autores isoladamente ou até com 6 colaboradores”.

Hoje, completados 48 anos e meio, foram editados 212 números e um suplemento (vol. 44, 1985), com um total de 20.204 páginas (média: 95 páginas por número). Os trabalhos originais foram em número de 1.593 e o de autores 1.247.

Desde 1964, quando foi doada à Sociedade Brasileira de Oftalmologia, segundo determinam os Estatutos, o Diretor da Revista é o de Publicações da SBO, e é trocado quando termina o mandato da Diretoria. Com isto, 13 colegas já exerceram o cargo, alguns repetindo, trazendo sangue novo e entusiasmo renovado!

Que diferença da Revista de 1942 para a de 1991!

É com grande prazer e emocionados, que vemos aproximar o cinquentenário verdadeiro no próximo ano!

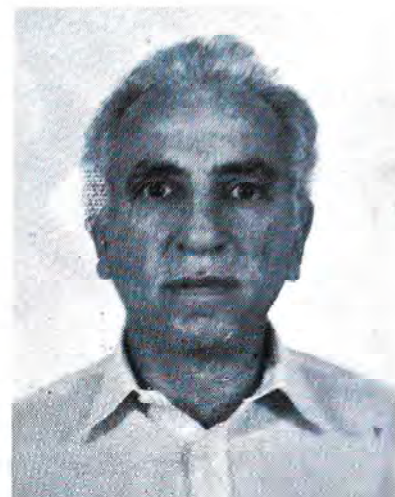
Evaldo Campos

Entrevista com um Mestre

Dr. Samuel Cukierman

Títulos

- Titular do Colégio Brasileiro de Cirurgiões
- Membro do ISA (International Strabismus Association)
- Responsável pelo Setor de Estrabismo do Curso de Especialização em Oftalmologia da SBO.



1 - Pergunta: Existe vantagem da Atropina sobre os outros cicloplégicos na cicloplegia total? Qual sua conduta para crianças estrábicas acomodativas.

Resp. Não. Atualmente, com o ciclopentolato obtemos uma cicloplegia total, sem os efeitos colaterais comuns com o uso da atropina. Em minha experiência pessoal, obtenho uma boa cicloplegia na dose de uma gota a cada vinte minutos, num total de duas doses, realizando o exame quarenta minutos após a primeira gota.

Em caso de endotropia acomodativa, recomendo a refração total de hipermetropia, e permanecendo algum grau de desvio para perto, prescrevo bifocal executive com a película alta e/ou Iodeto de Fosfoline.

2 - Pergunta: Quando operar uma exotropia intermitente em crianças?

Resp. Em Exotropia intermitente, não sigo regras fixas. Opero sempre, após um prolongado tratamento clínico (oclusão alternada, cicloplégicos fracos, e meu preferido: lentes negativas). Porém, quando não obtemos, com esta conduta, o efetivo controle da XT, ou quando as alterações sensoriais, como a ambliopia, surgem, indico

a cirurgia imediata. Se tivermos que estabelecer uma idade limite, diria não ser recomendável a cirurgia antes dos nove anos de idade, pois como sabemos, na cirurgia precoce a recidiva é mais frequente.

3 - Pergunta: No estrabismo horizontal de adultos, você faz sempre sutura reajustável e anestesia local?

Resp. Não. Sem dúvida nenhuma, a sutura reajustável e a anestesia local, nesse campo, constituíram um grande avanço. Porém existe uma grande dificuldade, que é a colaboração do paciente.

Na minha experiência pessoal, tenho pouca oportunidade de aproveitar este método, pois a maioria de meus pacientes constitui-se de crianças. Havendo colaboração por parte do paciente, conta este método com minha preferência.

4 - Pergunta: Quando operar uma síndrome de Duane?

Resp. Nunca opero um paciente com síndrome de Duane, quando em PPM (posição primária de mirada) existe ortotropia, pois não há benefícios a oferecer em relação à abdução e à enftalmia.

Quando encontramos nestes pacientes uma endotropia ou exotropia, é indicado o recuo de ambos os Retos Mediais de quatro a cinco milímetros nas ET e recuo dos Retos Laterais nas XT. Havendo uma enoftalmia acentuada indico o recuo do Reto Lateral no olho afetado.

5 - Pergunta: De que autor é a técnica de planejamento cirúrgico para estrabismos horizontais e verticais, que você usa?

Resp. Sigo, na maioria dos meus casos, as técnicas de Arthur Jampolsky, principalmente nos grandes recuos.

6 - Pergunta: Quando indica e que técnica você usa para tratamento pleóptico?

Resp. Não acredito haver atualmente mais nenhuma indicação para o uso de Pleóptica.

Há alguns anos atrás, tive a experiência pessoal, juntamente com o Dr. Fontes Lima, de fundar uma Escola de Recuperação Visual, onde realizávamos Pleóptica duas vezes por dia, diariamente; após um criterioso estudo retrospectivo dos resultados obtidos, concluímos que não há vantagem alguma de Pleóptica em relação à oclusão.

Existe atualmente, entre os estrabólogos mais conceituados, um consenso em relação ao abandono desta técnica.

7 - Pergunta: Você acha que o tratamento ortóptico está reduzido apenas à insuficiência de convergência e fusão?

Resp. Hoje em dia, só indico ortóptica para: tratamento dos sintomas de insuficiência de convergência (cefaléia, astenopia, sonolência, etc...), e para melhorar a fusão. Em caso de não haver melhora após uma média de oito a dez sessões, é necessário rever esta indicação.

Por outro lado, em minha opinião devemos incluir a oclusão como uma forma de tratamento ortóptico para as ambliopias.

8 - Pergunta: Quais as últimas novidades na área da estrabologia?

Resp. Poderíamos dizer que tivemos três grandes avanços nesta área nos últimos dez anos: a sutura reajustável para corrigir as hipo e hipercorreções; a cirurgia do fio (rédea), para os desvios de grande ângulo; e a maior frequência de indicação do uso de botulina no tratamento dos estrabismos paralíticos e concomitantes.

Encapsulamento da Bolsa Filtrante Pós-Trabeculectomia: Estudo Retrospectivo de Quatro Anos

Homero Gusmão de Almeida *, Carlos Lucas de Figueiredo **

RESUMO

A bolsa encapsulada é uma complicação pós-operatória das cirurgias filtrantes que necessita de tratamento clínico ou cirúrgico. Em um período de quatro anos foram diagnosticados, em nossa clínica, 10 (5.3%) casos de bolsa encapsulada em 190 trabeculectomias simples e nenhum caso em 117 trabeculectomias combinadas à extração extracapsular da catarata com implante intra-ocular. Foi observada uma frequência crescente desta complicação a cada ano. Um estudo comparativo de diversas características entre os pacientes que desenvolveram e os que não desenvolveram encapsulamento de bolsa foi realizado na tentativa de identificar possíveis fatores de risco que estejam contribuindo para o desenvolvimento da bolsa filtrante encapsulada. Dentre os fatores estudados foram estatisticamente significativos: a maior incidência no sexo masculino, nos portadores de glaucoma primário de ângulo aberto e nos casos submetidos a trabeculoplastia com laser de argônio.

SUMMARY

Encapsulated Filtering Bleb: A 4-year Period Retrospective Study.

The encapsulated bleb is a complication of filtering surgery that needs medical or surgical treatment. In a 4-year period, at the Hilton Rocha Institute, the encapsulated bleb occurred in 10 (5.3%) out of 190 eyes undergoing a simple trabeculectomy. It did not occur in 117 eyes in which a trabeculectomy was combined with extracapsular extraction with intraocular lens. The incidence of bleb encapsulation increased each year over the course of this study. To determine possible risk factors for development of the encapsulated bleb, we realized a comparative study among patients who presented this complication and those who did not. Factors associated with increased risk were: argon laser trabeculoplasty, male gender, and primary open-angle glaucoma.

* Professor Adjunto da Faculdade de Medicina da UFMG e Chefe do Serviço de Glaucoma do Instituto Hilton Rocha.

** Assistente do Serviço de Glaucoma do Instituto Hilton Rocha.

Recebido para publicação em 11/01/91.

INTRODUÇÃO

O encapsulamento de bolsa é uma complicação pós-operatória das cirurgias filtrantes, sem causa conhecida, cujo diagnóstico é usualmente realizado entre a segunda e a oitava semana após a cirurgia pela presença de bolsa conjuntival exuberante, localizada no sítio da trabeculectomia, acompanhada de hipertensão ocular que requer tratamento clínico ou cirúrgico^{4,9,11,12,14}. O diagnóstico é corroborado pela ausência de achados gonioscópicos que justifiquem o quadro hipertensivo. Estudos realizados recentemente procuram identificar os fatores responsáveis pelo aumento do número dessas bolsas que está ocorrendo a cada ano^{4,8,10}.

A observação de vários casos de encapsulamento de bolsa entre os nossos pacientes submetidos à trabeculectomia motivou-nos a realizar uma análise retrospectiva dos nossos procedimentos cirúrgicos com o propósito de detectar a sua incidência, bem como identificar os fatores que possam ser relevantes no desenvolvimento desta complicação.

MATERIAL E MÉTODOS

A) AMOSTRA

Foram revisados os dados de todos os pacientes submetidos à trabeculectomia simples e daqueles submetidos à trabeculectomia combinada à extração extracapsular da catarata com implante intra-ocular, realizadas entre 1 de julho de 1985 e 30 de junho de 1989 no Departamento de Glaucoma do Instituto Hilton Rocha por um dos autores (HGA).

Os casos levantados foram inicialmente distribuídos de acordo com o tipo de cirurgia realizada: se trabeculectomia simples, utilizando retalho conjuntival de base

límbica ou trabeculectomia combinada à facectomia com implante, utilizando retalho conjuntival de base fórnice. Esta distribuição baseou-se em relatos de que a bolsa encapsulada desenvolveu-se após trabeculectomia simples com retalho conjuntival de base límbica^{7,9,12} mas não ocorreu em pacientes submetidos à cirurgia filtrante combinada à facectomia com retalho conjuntival de base fórnice¹². Em seguida, devido à nossa observação de que grande parte dos casos de encapsulamento de bolsa diagnosticados em nosso departamento (Fig. 1 e 2) ocorriam em pacientes portadores de glaucoma primário de ângulo aberto, sem prévia cirurgia filtrante e também pelo fato de existirem trabalhos correlacionando o aumento da frequência desta complicação a certos tipos de tratamentos antiglaucomatosos utilizados antes da cirurgia^{4,8,10}, os casos foram distribuídos em três grupos (Tabela I):

- 1) glaucoma primário de ângulo aberto sem cirurgia filtrante prévia;
- 2) glaucoma primário de ângulo fechado agudo que não havia recebido qualquer tipo de tratamento antiglaucomatoso até o início da crise e;
- 3) outros tipos, que não se enquadraram nos dois grupos anteriores.

As características de todos os casos com bolsa filtrante encapsulada diagnosticados no período levantado estão resumidos na Tabela II (A e B).

Foi realizado um estudo comparativo entre os casos que apresentaram o encapsulamento da bolsa filtrante e os que não apresentaram esta complicação, incluindo apenas os portadores de glaucoma primário de ângulo aberto, sem filtrante prévia e que foram submetidos à trabeculectomia simples durante o período analisado. Por se tratar de um grupo homogêneo, favorece a identificação de fatores que possam estar associados com uma ocorrência maior de bolsa encapsulada (Tabela III).



Fig. 1 - Bolsa encapsulada com parede densa, bem circunscrita e vasos superficiais.

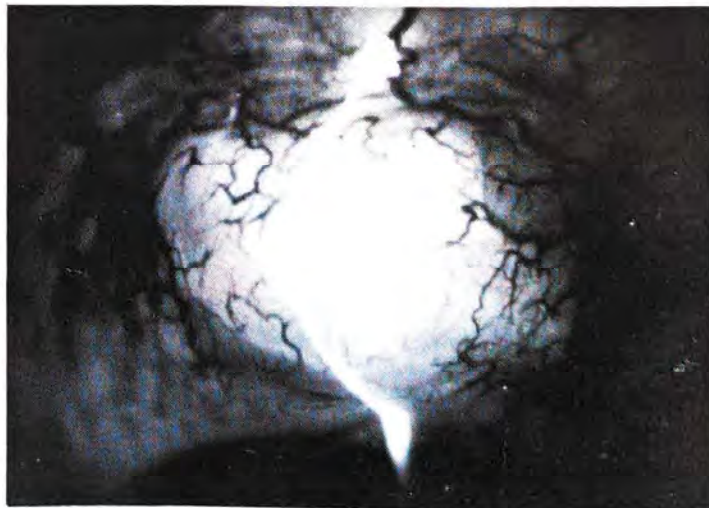


Fig. 2 - Bolsa encapsulada com parede fina e translúcida.

Tabela I - Incidência de Bolsa Filtrante Encapsulada Pós-Trabectomia Simples e Cirurgia Combinada¹ (julho de 1985 a junho de 1989)

Diagnóstico	Trabectomia Simples Encapsulamento			Cirurgia Combinada Encapsulamento		
	n	n	%	n	n	%
G.P.A.A. ¹	49	8	(16.3)	104	0	(—)
G.P.A.F.A. ²	11	0	(—)	2	0	(—)
Outros	130	2	(1.5)	11	0	(—)
Total	190	10	(5.3)	117	0	(—)

¹ Trabectomia simples + extração extracapsular da catarata com implante intra-ocular.

¹ G.P.A.A. - glaucoma primário de ângulo aberto (sem filtrante prévia).

² G.P.A.F.A. - glaucoma primário de ângulo fechado agudo.

Tabela II-A - Características dos Pacientes com Bolsa Filtrante Encapsulada.

Caso Nº	Idade (anos)	Sexo	Tipo de Glaucoma ¹	Timolol ² (anos)	Outras Medicacões	Laser Prévio
1	58	M	G.P.A.A.	1	Pilo	Sim
2	36	M	G.S.T.	7	—	Sim
3	45	M	G.P.A.A.	6	Pilo	Sim
4	80	F	G.P.A.A.	8	Pilo + Epinef.	Sim
5	43	M	G.P.A.A.	7	Pilo + Acetaz.	Sim
6	79	M	G.P.A.A.	9	Pilo + Acetaz.	Não
7	50	M	G.S.T.	8	Pilo	Não
8	74	M	G.P.A.A.	2	—	Não
9	56	M	G.P.A.A.	1	Pilo + Acetaz.	Não
10	74	F	G.P.A.A.	9	Pilo	Sim

¹ G.P.A.A. - Glaucoma primário de ângulo aberto.

G.S.T. - Glaucoma secundário a trauma.

² Tempo de utilização do maleato de timolol.

Dentro deste mesmo grupo, procurou-se estudar a distribuição da incidência de encapsulamento ao longo dos quatro anos levantados (Tabela IV).

Tabela II-B - Características dos Pacientes com Bolsa Filtrante Encapsulada (continuação).

Caso Nº	PO Pré-op. (mmHg)	PO Pós-op. (mmHg)	Fio ¹	Diag. Encaps. ² (semanas)	Trat. Encaps. ² (mmHg)	PO Após Trat. (mmHg)
1	33	29	Nylon 10-0	13	Cirúrg.	12
2	27	25	Nylon 10-0	3	Cirúrg.	10
3	34	25	Nylon 10-0	10	Cirúrg.	—
4	22	24	Nylon 10-0	4	Cirúrg.	13
5	31	22	Absorv 8-0	4	Cirúrg.	11
6	25	30	Absorv 8-0	8	Cirúrg.	24
7	23	25	Absorv 8-0	4	Cirúrg.	—
8	26	22	Absorv 8-0	6	Clínico	15
9	28	23	Absorv 8-0	4	Cirúrg.	8
10	22	32	Absorv 8-0	4	Clínico	16

¹ Fio de sutura utilizado para fechar os retalhos escleral e conjuntival.

² Intervalo de tempo entre a trabectomia e o diagnóstico da bolsa filtrante encapsulada.

Tabela III - Característica dos Pacientes Portadores de G.P.A.A.¹, sem Filtrante Prévia, Submetidos à Trabectomia Simples, em Relação à Incidência de Encapsulamento.

Encapsulamento	Nº Casos	Idade (anos)	Laser n	%	Timolol ² (anos)
Presente	8	63.6 ± 15.0	5	(62.5)	5.8 ± 3.2
Ausente	41	61.7 ± 13.6	5	(12.2)	4.5 ± 2.7

¹ G.P.A.A. - Glaucoma primário de ângulo aberto

² Tempo de utilização do maleato de timolol no pré-operatório.

B) TÉCNICA CIRÚRGICA

Descreveremos de forma resumida as técnicas cirúrgicas da trabectomia simples, da cirurgia combinada (trabectomia + facectomia com implante) e da revisão cirúrgica da bolsa encapsulada que foi realizada nos casos em que não logramos êxito com o tratamento clínico.



Fig. 3 - Exérese da formação cística presente na bolsa encapsulada. Com cuidadosa divulsão é possível isolar-se a conjuntiva que a reveste.



Fig. 4 - Anatomia Patológica de fragmento da parede do cisto subconjuntival nos casos de bolsa encarcerada: tecido fibroso vascularizado.

Tabela IV - Incidência de Bolsa Filtrante Encapsulada Pós-Trabeculectomia Simples no G.P.A.A.¹ Sem Filtrante Prévia.

Período	Trabeculectomia Encapsulamento		
	n	n	%
I - Julho/85 a Junho/86	14	0	(—)
II - Julho/86 a Junho/87	12	1	(8.3)
III - Julho/87 a Junho/88	12	2	(16.6)
IV - Julho/88 a Junho/89	11	5	(45.5)
Total	49	8	(16.3)

¹ G.P.A.A. - Glaucoma primário de ângulo aberto.

B.1) TRABECULECTOMIA SIMPLES

- 1 - Colocação de blefarostato e rédea no músculo reto superior ou no reto inferior nos casos de reoperação em que a cirurgia foi realizada em um dos quadrantes inferiores.
- 2 - Abertura da conjuntiva com base límbica incluindo a cápsula de Tenon, a 10 mm do limbo, em forma semicircular, numa extensão de aproximadamente 15 mm.
- 3 - Hemostasia com cautério bipolar ou térmico.
- 4 - Confeção do retalho escleral de espessura média, semicircular, com diâmetro de aproximadamente 5 mm, estendendo-se anteriormente até a córnea, sendo utilizando bisturi com lâmina nº 15.
- 5 - Remoção do fragmento córneo-escleral com gilete e tesoura de Vannas.
- 6 - Iridectomia periférica com base maior que a abertura da trabeculectomia.

- 7 - Sutura do retalho escleral com fio absorvível 8-0 (Dexon ou Vicryl) ou nylon 10-0 em três ou quatro pontos separados.
- 8 - Fechamento da conjuntiva com fio absorvível 8-0 ou nylon 10-0, em sutura contínua.
- 9 - Infiltração subconjuntival de 1 ml da solução de dexametasona 4 mg e instilação de duas gotas do colírio de atropina a 1%.

B.2) CIRURGIA COMBINADA

A técnica da extração extracapsular de catarata com implante intra-ocular associada à trabeculectomia utilizada em nosso departamento foi detalhadamente descrita em 1986². Os tempos cirúrgicos já descritos para a trabeculectomia simples que são comuns à cirurgia combinada foram realizados de maneira semelhante, com exceção para a abertura e fechamento da conjuntiva. Nas cirurgias combinadas abrimos a conjuntiva em 150 graus superiores com retalho base fórmice e fazemos o retalho conjuntival com um ponto às nove e às três horas, com mononylon 10-0. Assim como na trabeculectomia simples, a sutura do retalho escleral na cirurgia combinada foi realizada com fio absorvível 8-0 ou nylon 10-0.

B.3) REVISÃO CIRÚRGICA DA BOLSA ENCAPSULADA

- 1 - Abertura da conjuntiva cerca de 2 a 3 mm posterior e paralelamente à cicatriz incisional prévia, que permite excisar o tecido cicatricial mais denso que se formou na linha de sutura antiga.
- 2 - Delicada divulsão da conjuntiva que reveste a parede externa da bolsa encapsulada, com tesoura de Vannas. Deve-se ter especial cuidado para evitar

perfuração da conjuntiva, que poderia comprometer o sucesso da cirurgia filtrante, ou da parede fibrosa da bolsa, que dificultaria a liberação da conjuntiva e excisão do cisto que se formou (Fig.3).

- 3 - Exérese do tecido fibroso que forma a parede externa da bolsa encapsulada e que se encontra firmemente aderido à esclera subjacente.
- 4 - Sutura da conjuntiva com fio absorvível 8-0, injeção subconjuntival de dexametasona e instilação do colírio de atropina a 1%.

C) ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os valores médios ou porcentagens foram comparados com cada variável presente no estudo. O teste "t" de Student e o teste do Qui-quadrado com correção de Yates foram utilizados para analisar diferenças entre médias e proporções. Foi considerado significativo em $p < 0.05$ para todas as comparações estatísticas.

RESULTADOS

Na tabela I observamos que dos 190 casos submetidos à trabeculectomia simples, 10 apresentaram bolsa filtrante encapsulada e dos 117 casos submetidos à cirurgia combinada, nenhum apresentou esta complicação ($p < 0.01$). Quanto ao tipo de glaucoma, o encapsulamento de bolsa pós-trabeculectomia simples foi diagnosticado em oito (16.3%) dos 49 casos de glaucoma agudo e em apenas dois (1.5%) dos 130 casos que não pertenceram aos dois grupos ($p < 0.01$).

Na tabela II (A e B) são encontrados os dados referentes às características de cada um dos 10 pacientes que apresentaram encapsulamento. A análise destes dados, comparados com os pacientes que não apresentaram bolsa filtrante encapsulada, revela:

a) Idade

A média das idades dos 10 pacientes foi de 59.5 ± 16.2 anos, variando de 36 a 80 anos.

b) Sexo.

Houve um predomínio do sexo masculino, na razão de 4:1 ($p < 0.05$).

c) Tipo de Glaucoma.

Oito casos de encapsulamento de bolsa filtrante ocorreram em portadores de glaucoma primário de ângulo aberto ($p < 0.01$) e os outros dois em portadores de glaucoma secundário a trauma.

d) Medicação pré-operatória.

O colírio de maleato de timolol foi utilizado em todos os 10 casos por um período médio de 5.8 ± 3.2 anos, variando de um a nove anos. Além do maleato de timolol, foram utilizadas a pilocarpina em oito casos, a acetazolamida em três casos e a epinefrina em um caso.

e) Laser prévio.

A trabeculoplastia com laser de argônio foi realizada em seis dos 10 olhos, quatro a 30 meses antes da cirurgia ($p < 0.01$). O protocolo utilizado foi basicamente o proposto por Wise e Witter^{3,16}.

f) Pressão Intra-ocular.

A pressão intra-ocular pré-operatória média foi de 27.1 ± 4.0 mmHg, variando de 21 a 34 mmHg e a pós-operatória, obtida na data em que foi realizado o diagnóstico de encapsulamento da bolsa, foi de 25.7 ± 3.5 mmHg, variando de 22 a 32 mmHg.

g) Fio de sutura.

O fio utilizado para fechar os retalhos escleral e conjuntival foi o nylon 10-0 em quatro casos e o fio absorvível em seis casos.

h) Tratamento da bolsa filtrante encapsulada.

O tratamento clínico hipotensor com maleato de timolol foi satisfatório no controle da pressão intra-ocular em dois casos e a revisão cirúrgica da bolsa, com remoção do cisto, foi realizada em oito casos. Seis meses após, dos oito casos que receberam tratamento cirúrgico, a pressão intra-ocular permaneceu controlada em cinco casos sem medicação; em um caso, mesmo com auxílio de timolol e pilocarpina, a pressão intra-ocular permaneceu elevada; dois casos não retornaram para controle.

A tabela III demonstra que o encapsulamento de bolsa foi diagnosticado em oito dos 49 casos de glaucoma primário de ângulo aberto sem filtrante prévia que foram submetidos à trabeculectomia simples. A média das idades dos casos foi de 63.6 ± 15.0 anos para os casos que encapsularam e 61.7 ± 13.6 anos para os casos que não encapsularam ($p > 0.05$). A trabeculoplastia com laser de argônio foi realizada em cinco (62.5%) dos oito casos com diagnóstico de bolsa filtrante encapsulada e em apenas cinco (12.2%) dos 41 casos que não apresentaram encapsulamento da bolsa ($p < 0.01$). O período médio de utilização do colírio de maleato de timolol foi de 5.8 ± 3.2 anos para os oito casos com encapsulamento presente e 4.5 ± 2.7 anos para os 41 casos com ausência de encapsulamento ($p > 0.05$).

A tabela IV demonstra que o encapsulamento da bolsa filtrante não ocorreu em qualquer dos 14 casos do período I, tendo sido diagnosticado em um (8.3%) dos 12 casos do período II, em dois (16.6%) dos 12 casos do período III, e em cinco (45.5%) dos 11 casos do período IV ($p < 0.05$).

DISCUSSÃO

A) CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Tipicamente, o encapsulamento da bolsa filtrante ocorre durante as primeiras oito semanas que se seguem à cirurgia. O pós-operatório imediato ocorre sem intercorrências e em torno da quarta semana o paciente começa a apresentar desconforto que se acompanha de congestão e, eventualmente, dor ocular. Ao exame, observamos hiperemia e hipertensão ocular apesar da presença de bolsa exuberante. Em alguns casos a bolsa torna-se tão elevada que perturba a movimentação da pálpebra superior, podendo também ser responsável por instalação de "dellen" e sensação de corpo estranho. A parede da bolsa apresenta-se tensa, bem circunscrita, sem a típica infiltração da conjuntiva circunjacente. A superfície não exhibe alterações microcísticas e frequentemente mostra-se revestida por vasos superficiais. As vezes é opaca (Fig. 1), mas frequentemente apresenta-se translúcida (Fig. 2) permitindo a visualização do retalho escleral e dos pontos de sutura. Curiosamente, ao contrário do que era de se esperar, o limite posterior da parede da bolsa não se estende até a incisão conjuntival da cirurgia filtrante. A revisão cirúrgica para a excisão do cisto mostrou que a sua localização também não está relacionada com a incisão para a confecção do retalho escleral.

B) TRATAMENTO

A maioria dos autores preconiza inicialmente o tratamento clínico: massagem digital, corticoterapia intensa e hipotensores oculares^{11,12,13,14} e relatam elevado índice de controle da pressão intra-ocular, mas na maioria dos casos o tratamento hipotensor necessitou ser mantido indefinidamente^{11,13}.

Nós somos da opinião que o tratamento clínico vigoroso e massagem digital devam ser instituídos antes da reintervenção cirúrgica, principalmente na fase precoce de instalação do encapsulamento, durante as oito primeiras semanas.

Obtivemos sucesso com o tratamento clínico em apenas dois casos (20%). Em ambos, as bolsas tornaram-se

menos compactas, com o surgimento de microcistos subepiteliais e a medicação hipotensora foi descontinuada após seis meses de tratamento.

O tratamento cirúrgico foi realizado em oito casos, com excisão completa do cisto subconjuntival. O controle da pressão intraocular foi obtido, sem medicação, em cinco dos seis olhos (83%) que retornaram para controle; resultados similares foram obtidos por Pederson e Smith⁹.

C) ANATOMIA PATOLÓGICA

O resultado do exame histopatológico dos nossos casos que foram submetidos à revisão cirúrgica da bolsa encapsulada demonstrou, assim como a literatura¹, que a membrana subconjuntival é constituída por tecido fibroso vascularizado.

D) FATORES DE RISCO

Assim como outros autores^{10,13}, observamos em nossa casuística (Tabela IV) um aumento da frequência de bolsa filtrante encapsulada a cada ano ($p < 0.05$), chegando a comprometer 45.5% das trabeculectomias simples realizadas em portadores de glaucoma primário de ângulo aberto, entre julho de 1988 e junho de 1989. Pelo fato de até hoje não conhecermos a causa responsável pelo aparecimento desta complicação, discutiremos alguns fatores que eventualmente possam ter influência no desenvolvimento da bolsa filtrante encapsulada.

- Base Límica x Base Fórnice

Scott e Quigley¹¹ demonstraram que entre 1981 e 1986 o encapsulamento de bolsa filtrante ocorreu em 18 (10%) dos 181 olhos submetidos à trabeculectomia simples com retalho conjuntival de base límica, mas não foi detectada esta complicação nos 69 olhos submetidos à cirurgia combinada (catarata + glaucoma) com retalho conjuntival de base fórnice. Feldman e cols.⁴, em 342 trabeculectomias simples, diagnosticaram bolsa filtrante encapsulada em uma (7%) das 15 cirurgias realizadas com retalho conjuntival base fórnice e em 89 (27%) das 327 com retalho conjuntival de base límica.

Em nossa casuística, a bolsa filtrante encapsulada foi diagnosticada em 10 (5.3%) dos 190 casos submetidos à trabeculectomia simples com retalho conjuntival de base límica e em nenhum dos 117 procedimentos combinados com retalho conjuntival de base fórnice ($p < 0.01$). Baseados nestes dados, acreditamos que o tipo de

retalho conjuntival utilizado possa ter influência na formação da bolsa encapsulada. A proteção, que supostamente o retalho conjuntival de base fórnice ofereceria para dificultar o desenvolvimento da bolsa encapsulada, seria o menor estímulo à proliferação fibroblástica, uma vez que neste tipo de retalho não há necessidade de tenotomia mais extensa que se faz obrigatória quando se utiliza o retalho conjuntival de base límbica. Em todo caso, o tipo de retalho isoladamente não seria capaz de justificar a frequência crescente dos casos de bolsa filtrante encapsulada que vêm sendo observados a cada ano^{10,13} pois, nós, assim como outros cirurgiões, temos utilizado o retalho conjuntival de base límbica nas trabeculectomias simples há mais de 10 anos. É interessante acrescentar que a partir de julho de 1989 passamos a utilizar o retalho conjuntival de base fórnice em trabeculectomias simples e até 30 de junho de 1990 já foram diagnosticados dois casos novos de bolsa encapsulada em 35 olhos operados. A análise deste estudo está em desenvolvimento.

- Laser Prévio

Enquanto existe relato na literatura de que o índice de sucesso das cirurgias filtrantes não foi reduzido pela utilização prévia da trabeculoplastia com laser de argônio¹¹, outros autores^{4,10} demonstraram que a bolsa encapsulada ocorreu com maior frequência nos casos submetidos à trabeculoplastia com laser de argônio antes da cirurgia e, segundo eles, a causa pode ser a quebra da barreira hêmato-aquosa que ocorre no período imediatamente após a aplicação do laser⁵. Dos nossos 49 casos de portadores de glaucoma primário de ângulo aberto que foram submetidos à trabeculectomia simples (Tabela III), o encapsulamento de bolsa ocorreu em cinco (50%) dos 10 casos submetidos à trabeculoplastia com laser de argônio antes da cirurgia e em apenas três (7.7%) dos 39 casos que não receberam esse tipo de tratamento antes da cirurgia ($p < 0.01$). A análise dos nossos dados, assim como o relato de outros autores^{4,10}, nos permite inferir que os olhos submetidos ao tratamento prévio com laser apresentam maior risco de desenvolver o encapsulamento de bolsa após procedimento filtrante, se comparados aos que não receberam esse tipo de tratamento antes da cirurgia.

- Medicação Pré-Operatória

Existem trabalhos^{8,10} citando que o uso de antagonistas beta-adrenérgicos por tempo prolongado possa ser um dos fatores responsáveis pelo desenvolvimento da bolsa filtrante encapsulada. Segundo Richter e cols.¹⁰, a terapêutica prolongada causaria supressão crônica do humor aquoso, modificando a composição química do mesmo, e comprometendo assim a formação da bolsa filtrante funcional. Por outro lado, a própria diminuição do

fluxo de aquoso através da fistula poderia favorecer a proliferação fibroblástica e predispor ao encapsulamento. Feldman e cols.⁴ demonstraram em sua casuística que, entre as drogas antiglaucomatosas, apenas os simpaticomiméticos (epinefrina) favoreceram o desenvolvimento da bolsa encapsulada. Em nossos casos, os pacientes com diagnóstico de encapsulamento de bolsa utilizaram o colírio de maleato de timolol por um período médio superior aos que não apresentaram esta complicação (Tabela III), entretanto, a diferença não foi estatisticamente significativa.

A idéia de que o tratamento clínico antiglaucomatoso hipotensor e/ou a utilização prévia do laser de argônio possam ter importância na formação da bolsa filtrante encapsulada é reforçada pelo fato de que alterações na composição do aquoso podem comprometer o desenvolvimento normal da bolsa filtrante⁶ e pelo não aparecimento desta complicação em 11 casos nossos com diagnóstico de glaucoma agudo que foram submetidos à trabeculectomia simples, sendo que nenhum desses casos havia recebido qualquer tipo de tratamento antiglaucomatoso até o início da crise (Tabela I).

- Tipo de Glaucoma

Existem trabalhos^{4,9,12} relatando que a maior incidência de encapsulamento da bolsa filtrante ocorre nos casos de glaucoma primário de ângulo aberto. Já outros autores^{10,15} observaram uma incidência maior no glaucoma congênito infantil, secundário a trauma e nos casos submetidos a reoperações. Em nosso estudo, verificamos que oito (16.3%) dos 49 casos de glaucoma primário de ângulo aberto sem filtrante prévia, desenvolveram encapsulamento de bolsa e apenas dois (1.4%) dos 141 outros casos apresentaram esta complicação ($p < 0.01$) (Tabela I). Entretanto, não é improvável que, nos nossos casos, o diagnóstico de bolsa filtrante encapsulada tenha passado despercebido em alguns olhos, como aqueles com cicatrizes conjuntivais extensas devido a cirurgias oculares prévias, trauma, etc.

- Sexo

Feldman e cols.⁴ referem em seu trabalho que a bolsa filtrante encapsulada se desenvolveu preferencialmente no sexo masculino. Em nossos 10 casos de encapsulamento, houve predominância do sexo masculino sobre o feminino na proporção de 4:1 ($p < 0.05$), sendo que das 190 trabeculectomias simples revisadas, 93 casos foram realizadas em homens e 97 em mulheres.

- Fio de Sutura

Nos nossos casos (Tabela II-B), assim como nos apresentados por Feldman e cols.⁴, não houve influência do fio de sutura utilizado no desenvolvimento da bolsa filtrante encapsulada.

Endereço do autor:
Homero Gusmão de Almeida
Rua Ceará, 1986 - 12º andar
30150 - Belo Horizonte - MG

BIBLIOGRAFIA

01. ADDICKIS, E.M.; QUIGLEY, H.A.; GREEN, R.W. & ROBIN, A.L.: Histologic characteristics of filtering blebs in glaucoma eyes. *Arch. Ophthalmol.* 101:795-8, 1983.
02. ALMEIDA, H.G.: Cirurgia tríplice de extração extracapsular da catarata, implante de lente intra-ocular e trabeculectomia: Estudo prospectivo. *Rev. Bras. Ofal.* 45:166-72, 1986.
03. ALMEIDA, H.G.: Trabeculoplastia com laser de argônio. *Enciclopédia Médica Brasileira de Oftalmologia. Seção X - Cap. II:1-7*, 1987.
04. FELDMAN, R.M.; GROSS, R.L.; SPAETH, G.L. *et al.*: Risk factors for the development of Tenon's capsule cysts after trabeculectomy. *Ophthalmology* 96:336-41, 1989.
05. FELLER, D.B. & WEINREB, R.N.: Breakdown and reestablishment of blood-aqueous barrier with laser trabeculoplasty. *Arch. Ophthalmol.* 102:537-8, 1984.
06. HERSCHELER, J.; CLAFIN, A.J.; FIORENTINO, G.: The effect of aqueous humour in the growth of subconjunctival fibroblasts in tissue culture and its implications for glaucoma surgery. *Am. J. Ophthalm.* 89:245-9, 1980.
07. LAMPING, K.A.; BELLOWS, A.R.; HUTCHINSON, B.T. & AFRAN, S.I.: Long-term evaluation of initial filtration surgery. *Ophthalmology* 93:91-101, 1986.
08. MACHADO, C.G.; CARVALHO, C.A.; CARANI, J.C. & CASTANHEIRA, V.C.R.: Bolha filtrante encapsulada. Relato de onze casos. *Arq. Bras. Ofal.* 52(4):133, 1989.
09. PEDERSON, J.E. & SMITH, S.G.: Surgical management of encapsulated filtering blebs. *Ophthalmology* 92:955-8, 1985.
10. RICHTER, C.U.; SHINGLETON, B.J.; BELLOWS, A.R. *et al.*: The development of encapsulated filtering blebs. *Ophthalmology* 95:1163-8, 1988.
11. SCHOENLEBER, D.B.; BELLOWS, A.R. & HUTCHINSON, B.T.: Failed laser trabeculoplasty requiring surgery in open angle glaucoma. *Ophthalmic Surg.* 18:769-99, 1987.
12. SCOTT, D.R. & QUIGLEY, H.A.: Medical management of high bleb phase after trabeculectomies. *Ophthalmology* 95:1169-73, 1988.
13. SHERWOOD, M.B.; SPAETH, G.L.; SIMMONS, S.T. *et al.*: Cysts of Tenon's capsule following filtration surgery: medical management. *Arch. Ophthalmol.* 105:1517-21, 1987.
14. SHINGLETON, B.J.; RICHTER, C.U.; BELLOWS, A.R. & HUTCHINSON, B.T.: Management of encapsulated filtration blebs. *Ophthalmology* 97:63-8, 1990.
15. VAN BUSKIRK, E.M.: Cysts of Tenon's capsule following filtration surgery. *Am. J. Ophthalm.* 94:522-7, 1982.
16. WISE, J.B. & WITTER, S.L.: Argon laser therapy for open angle glaucoma. *Ophthalmology* 97:319-22, 1979.

Danos Oculares Após Traumatismo Perfurante

Luiz Humberto de Biase *, Maria de Lourdes Veronese Rodrigues **

RESUMO

No presente trabalho foram estudados os pacientes, vítimas de perfuração ocular, que procuraram um serviço de oftalmologia da cidade de Ribeirão Preto, SP, e foram atendidos pelo autor, num período de dois anos, com o objetivo de se detectar as alterações do olho e da pressão ocular.

Todos os pacientes foram submetidos a um mesmo padrão de cirurgia ocular, havendo somente as variações necessárias para cada tipo de lesão.

Os acidentes foram mais frequentes no sexo masculino, predominando os automobilísticos e de trabalho.

As estruturas oculares mais lesadas foram a córnea e a esclera. A pressão ocular foi alterada em 72.3% dos olhos lesados. Ocorrem, também, como complicações do traumatismo, atrofia, descolamento de retina, catarata, atalamia, sinéquias, leucoma e endoftalmite.

SUMMARY

Eye Changes After Penetrating Traumas

During the development of this study patients victims of ocular penetrating injuries who looked for assistance at an eye center in Ribeirão Preto city, were attended by the author accompanied for two years, in order to detect ocular alterations such as ocular pressure oscillations. All patients were given the same surgery standard, with some changes in the approach according to each case. The corneo-scleral limbus turned out to be the most injured part of the eye.

The accidents happened more frequently to men, in traffic and at work. Ocular pressure suffered alterations of 72% in the injured eye. Atrophy, athalamy, synechiae, leucomas and endophthalmitis were also noticed.

* Mestre em Oftalmologia pela Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo.

** Professora Doutora do Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo.

Recebido para publicação em 23/01/91.

INTRODUÇÃO

A importância dos traumatismos oculares como causa de cegueira cresce à medida em que ocorrem o avanço tecnológico e as mudanças sociais a ele inerentes. Com a melhora das condições de higiene e assistência médica, ocorrem paralelamente o controle das doenças infecto-contagiosas e o aumento dos riscos de acidentes de trabalho e de trânsito.

Segundo Esteves & Telichevsky (1986), a frequência de cegueira devido a traumatismos oculares têm-se elevado em números percentuais e absolutos nos últimos anos.

A identificação das causas de cegueira é importante para o estabelecimento de prioridades nos programas de prevenção com a utilização adequada dos recursos geralmente escassos. Os dados relativos ao problema, fornecidos pela Organização Mundial de Saúde podem não refletir a situação de nosso país, como nos casos da oncocercose e da hipovitaminose A, que embora relevantes no panorama mundial, não o são no Brasil (Lavinsky *et alii*, 1986).

Após trauma ocular, a perda de visão pode ser decorrente de opacificação dos meios transparentes ou danos em seus elementos sensoriais, mas a alteração na pressão ocular merece atenção especial, uma vez que pode significar perda de visão a médio e longo prazos, de forma silenciosa ou acompanhada de muito sofrimento.

Os olhos traumatizados podem apresentar alterações na pressão ocular que dependem das agressões sofridas pelas estruturas responsáveis pela produção e escoamento do humor aquoso. A anatomia ocular confere à região pericorneana, particular importância quando atingida por traumatismo perfurante no que diz respeito às consequências na pressão ocular. Nesta região se encontram o corpo ciliar, responsável pela produção, e o limbo, sítio das estruturas pelas quais o humor aquoso se escoia (Claoué, 1988).

As reações do corpo ciliar, assim como das demais porções do trato uveal ao trauma podem ser divididas em:

- a) Alterações neurológicas que são evidenciadas por cicloplegia (paresia do músculo ciliar) e iridoplegia (paresia dos músculos da íris).
- b) Alterações vasculares que se caracterizam por um espasmo transitório inicial, acarretando isquemia. Segue-se uma vasodilatação reativa

prolongada, clinicamente evidenciada por uma injeção circumcorneal. Associada a essa vasodilatação ocorre o aumento da permeabilidade das paredes capilares, possibilitando o acesso de moléculas maiores à câmara anterior. O humor aquoso torna-se turvo devido à presença de fibrina e proteínas.

- c) Alterações hemorrágicas - Os transtornos hemorrágicos vão desde pequenas hemorragias intersticiais facilmente reabsorvidas até às grandes rupturas vasculares com presença de grande quantidade de hemácias na câmara anterior. A parede do vaso lacerado se contrai, impedindo a continuidade do sangramento (Duke-Elder, 1972).

Após traumatismo severo, mesmo sem presença de hemorragia importante na câmara anterior, ocorre frequentemente uma fase de pressão ocular elevada, com exame à lâmpada de fenda mostrando sinais de irite. Este tipo de hipertensão é controlado com beta-bloqueadores tópicos e inibidores da anidrase carbônica, via sistêmica (Gracner & Kurelakz, 1985). Esta fase da hipertensão dura uma a duas semanas, seguindo-se uma hipotonia relativa e normalização de fluxo do humor aquoso. O mecanismo que explica o aumento da pressão não está claro se seria a obstrução da malha trabecular por células inflamatórias, ou se a reação inflamatória do próprio tecido trabeculado.

O deslocamento do cristalino pode causar o aumento da pressão, principalmente por fechamento de ângulo e bloqueio pupilar. Uma subluxação anterior, que é acompanhada de câmara rasa pode ter reversão espontânea, mas com desenvolvimento de catarata. Quando há o encarceramento do cristalino na íris, o bloqueio pupilar pode ser desfeito através de midríase (Shields, 1982).

Na reabsorção de hifema, as hemácias têm "passe especial" enquanto conservam sua forma normal, tendo sido demonstrado que os eritroclastos ou células fantasmas (Campbell & Simmons, 1986) e as falciformes têm maior dificuldade para atravessarem as malhas trabeculares (Greenwald & Crowley, 1985).

No glaucoma vasculopático há reação episcleral e aumento da pressão venosa que se reflete na câmara anterior causando aumento de pressão, devido à diminuição do efluxo do aquoso.

No glaucoma por recesso de ângulo ocorre ruptura das estruturas do seio camerular, com desinserção do músculo ciliar do esporão escleral e substituição do tecido nor-

mal por cicatricial. Nesta situação embora o ângulo permaneça exageradamente aberto, a permeabilidade da malha trabecular está diminuída (Pilger & Khware, 1985).

Nosso objetivo neste estudo foi observar alterações de estruturas oculares e comportamento da pressão ocular em pacientes que sofreram traumatismos perfurantes do globo ocular.

MATERIAL E MÉTODOS

Participaram do nosso estudo pacientes que procuraram o serviço de oftalmologia da Santa Casa de Ribeirão Preto, devido a perfuração acidental de um dos olhos, no período de julho de 1985 a junho de 1987.

As cirurgias foram realizadas por nós com o auxílio de um residente, seguindo as seguintes normas:

- Realizar a cirurgia reparadora o mais precocemente possível, assim que as condições clínicas do paciente permitissem;
- Reconstrução sempre que possível, evisceração e enucleação apenas quando a perda tecidual inviabilizasse a reparação;
- Manipulação mínima, deixando aspiração de massas de cristalino para uma segunda intervenção através de incisão apropriada.

Os pacientes permanecem internados por tempo variável que dependia das condições clínicas.

Enquanto internados eram avaliados diariamente e examinados à lâmpada de fenda quando podiam se locomover até ao serviço de oftalmologia anexo ao hospital. A avaliação era feita pelo autor em uma lâmpada de fenda marca Haag Streit modelo SL-900 que possui um tonômetro da mesma marca, modelo T900, acoplado.

Após a alta, os retornos eram inicialmente próximos, a cada 3 dias, espaçando-se progressivamente de acordo com a condição clínica de cada paciente. O serviço mantém esquema de plantão, sendo os pacientes orientados a utilizá-lo, toda vez que notassem alteração nas condições oculares, como dor intensa.

RESULTADOS

Excluídos os pacientes menores de 10 anos, e aqueles que não retornaram para seguimento, no período 1985 a 1987 estudamos 18 pacientes. A tabela I mostra a distribuição destes pacientes por idade e sexo.

Tabela I - Distribuição dos Pacientes Quanto a Idade e Sexo

Idade (anos)	Masculino		Feminino		Total	
11 - 20	0	0	3	16,7	3	16,7
21 - 30	2	11,1	0	0	2	11,1
31 - 40	3	16,7	0	0	3	16,7
41 - 50	3	16,6	1	6,5	4	22,2
51 - 60	3	16,7	0	0	3	16,7
+ 60	1	6,6	2	11,1	3	16,7
Total	12	66,7	6	33,3	8	100

Resultados

A Tabela II mostra a distribuição dos pacientes estudados, segundo o tipo de acidente de que foram vítimas.

Tabela II - Distribuição dos Pacientes Quanto ao tipo de Acidente

Tipo de Acidente	Pacientes	
	Nº	%
Automobilístico	8	44,4
Trabalho	7	38,9
Doméstico	3	16,7
Total	18	100,00

As perfurações oculares foram causadas por diversos tipos de objetos. A Tabela III mostra a distribuição dos pacientes de acordo com o tipo de objeto causador da perfuração.

Tabela III - Distribuição dos Pacientes Quanto ao tipo de Objeto Causador da Perfuração

Objeto Perfurador	Pacientes	
	Nº	%
Prego	1	5,6
Vidro	11	61,1
Galho	2	11,1
Metal	1	5,5
Fratura Óssea	1	5,6
Unha	2	11,1
Total	18	100,0

A Tabela IV mostra a distribuição dos pacientes segundo estruturas oculares lesadas pela perfuração.

A Tabela V mostra a distribuição dos pacientes segundo pressão ocular que apresentaram 60 dias após o acidente.

Tabela IV - Distribuição dos Pacientes Quanto as Estruturas Oculares Lesadas Pela Perfuração

Estruturas Oculares	Pacientes	
	Nº	%
Córnea e Cristalino	5	27,8
Córnea e Esclera	8	44,4
Esclera	5	27,8
Total	18	100,0

Tabela V - Distribuição dos Pacientes Quanto a Alterações na Pressão Ocular nos Primeiros 60 Dias Após o Acidente

Pressão (mmHg)	Pacientes	
	Nº	%
0 - 9	7	38,9
10 - 19	5	27,7
20 - 30	3	16,7
30 -	3	16,7
Total	18	100,0

Observamos complicações devidas ao acidente, imediatas e tardias.

A Tabela VI mostra estas complicações segundo o tempo decorrido entre o acidente e o seu aparecimento.

O resultado visual foi variável nos 18 olhos (dos 18 pacientes) lesados. A Tabela VII mostra os valores de acuidade visual nestes olhos, obtida com a melhor correção óptica possível, na última consulta pós operatória.

A Tabela VIII mostra os valores de acuidade visual obtidos de acordo com o tipo de perfuração ocular.

Tabela VIII - Valores de Acuidade Visual Obtidos com a Melhor Correção Óptica, de Acordo com as Estruturas Lesadas

Acuidade Visual	Córnea e Cristalino		Esclera		Córnea e Esclera	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Nihil	1	5,6	1	5,6	3	16,7
0,1 - 0,2	4	22,2	2	11,1	2	11,1
0,3 - 0,5	—	—	—	—	—	—
0,6 - 0,8	—	—	2	11,1	2	11,1
0,9 - 1,0	—	—	—	—	1	5,6
Total	5	27,8	5	27,8	8	44,5

Tabela VI - Complicações Devidas ao Acidente

Complicações	Tempo (dias)		
	0 a 15	15 a 90	acima de 90
Atrofia	0	2	0
Hipotonia	3	7	0
Hipertensão	1	6	2
Descolamento de Retina	3	0	2
Catarata	3	1	0
Atalamia	4	0	0
Sinéquias Ant.	2	0	0
Sinéquias Post.	9	0	0
Leucoma	0	12	0
Endoftalmite	2	0	0
Total	27	28	4

Tabela VII - Valores de Acuidade Visual nos Olhos Atingidos, Obtidos com a Melhor Correção Óptica Possível

Acuidade Visual	Olhos	
	Nº	%
Nihil	5	27,8
0,1 - 0,2	8	44,4
0,3 - 0,5	0	0
0,6 - 0,8	4	22,2
0,9 - 1,0	1	5,6
Total	18	100,0

DISCUSSÃO

Observamos maior frequência de traumatismos oculares no sexo masculino do que no feminino. Em um levantamento sobre causas de deficiência visual grave em 150 pacientes, Dias (1987), encontrou diferença

ainda maior: 3:1 contra 2:1 em nosso estudo. A maior frequência no sexo masculino está relacionada ao tipo de acidente, já que mais de 80% dos casos foram originados no trabalho ou no trânsito, situações em que se encontram mais expostos indivíduos do sexo masculino. Em acidentes domésticos, encontram-se mais expostas as mulheres e as crianças. Dias observou como principal causa de acidentes domésticos a pedrada, seguida de arma de fogo.

Em nosso estudo pudemos observar um caso de acidente doméstico com perfuração ocular por vidro de esmalte.

O vidro é o material que causou maior número de perfurações oculares em nosso estudo, perfazendo 61.1% dos casos. A maior parte desses casos, 44.4%, deveu-se a acidentes de trânsito. Dessa forma, podemos verificar a importância do uso do cinto de segurança adequado (com três pontos de fixação), cujo uso correto impede que o tórax do indivíduo seja projetado para frente e que seu rosto vá de encontro ao pára-brisa do veículo. É possível que os 44.4% dos traumatismos oculares pudessem ter sido evitados com esta precaução (Kara-José *et alii*, 1983).

A radiotransparência dos fragmentos de vidro dificulta o diagnóstico e a remoção (Nakashima *et alii*, 1979), o que pode trazer problemas posteriores.

Myung *et alii* (1988) citam que Moutinho, em 1969, estudando 50.000 acidentes de trabalho na França constatou que 1% apresentava corpo estranho intraocular magnético e destes apenas 1% apresentava cristalino transparente. Na indústria metalúrgica os corpos estranhos constituem 4.5 a 6% dos traumatismos oculares.

Em nosso estudo observamos que 38.9% dos casos de perfuração ocular ocorreram em acidentes de trabalho. A catarata causada por corpo estranho pode ser decorrente de um trauma direto no cristalino ou secundária às propriedades físico-químicas do corpo estranho. A forma, o tamanho e a velocidade do corpo estranho, assim como a sua natureza química, a direção do seu trajeto e a possível contaminação por microorganismo determinam a reação subsequente do olho. O corpo estranho retido no globo ocular pode provocar uma violenta inflamação ou se tornar encapsulado, sem causar maiores alterações.

Quando o olho sofre uma perfuração, o cristalino pode ser atingido pelo objeto perfurante, ou indiretamente através de compressão brusca devido trauma. Quando

ocorre a perfuração, mudanças bioquímicas levam a opacificação, que pode ser total ou circunscrita. As cataratas traumáticas mais frequentemente por nós observadas foram progressivas, ou seja, havia uma boa transparência durante o período imediato após o trauma com início de uma opacificação progressiva.

A intensidade da opacificação vai depender do número de células lesadas; se a agressão for pequena, pode haver o desenvolvimento de catarata zonular, e novas fibras normais serem formadas sobre as lesadas, servindo como referência para avaliação do tempo decorrido desde o acidente.

A lesão traumática do nervo óptico no segmento intraocular produz uma condição patológica descrita como avulsão do nervo óptico.

A lesão do nervo óptico nesse segmento é facilitada pela vulnerabilidade das fibras nervosas ao nível do disco óptico e pela fragilidade da parede escleral, neste ponto representada pela lâmina cribosa.

A avulsão do nervo óptico têm sido relatado como secundária a três tipos de mecanismos de geração de força:

1. Secundária a uma força rotacional conferida ao globo ocular;
2. Secundária a uma lesão indireta, a qual projetaria o globo ocular para frente;
3. Secundária a uma lesão direta, a qual geraria uma força explosiva dentro do globo ocular, capaz de romper a lâmina cribosa e seccionar as fibras do nervo óptico.

Inicialmente, o diagnóstico é mascarado pela extensa hemorragia vítrea que se segue ao traumatismo, a qual pode perdurar durante várias semanas. Posteriormente o aspecto oftalmológico do disco pode ser confundido com anomalias do desenvolvimento (Lima *et alii*, 1988).

Não relatamos neste trabalho nenhum caso de avulsão do nervo óptico, mas não descartamos a possibilidade de que possa ter ocorrido nos casos em que a hemorragia vítrea pudesse impossibilitar o diagnóstico imediato e as opacificações dos meios, mascarassem o diagnóstico tardio, ficando a baixa visão por conta das opacidades e a abolição ou diminuição do reflexo pupilar supostamente explicada pelas sinéquias e atrofia das estruturas da íris.

Os corpos estranhos metálicos, como o ferro, podem levar à cegueira, mesmo sem evidência clínica do

fenômeno inflamatório, devido à siderose que é a impregnação dos tecidos de origem ectodérmica, cristalino e retina (Romão, 1989). Na forma pura, o cobre pode produzir uma inflamação severa se a localização for no segmento posterior. Ligas de metal pobres em cobre produzem reação menor, causando uma alteração cristalínica, caracterizada como "chalcosis lentis" ou catarata em girassol.

Pequenas partículas podem permanecer aderentes à cápsula cristalínica na região pupilar produzindo uma opacidade circunscrita ou uma catarata total.

Os casos de perfuração por objeto metálico atendidos por nós, evoluíram com catarata total, mesmo com a retirada completa do objeto causador, devido à perfuração do cristalino durante acidente.

Em relação aos valores de acuidade visual nos olhos atingidos e obtidos com a melhor correção óptica possível, observamos que 72.2% dos pacientes apresentaram acuidade visual inferior a 0.2. Dessa forma, mesmo sob as melhores condições que pudemos oferecer em termos de cirurgia e acompanhamento pós operatório, pouco pudemos fazer para conservar a suposta visão que os pacientes apresentavam anteriormente ao acidente. No entanto, temos 44.4% com acuidade visual de 0.1 a 0.2, que, embora baixa, é importante para o paciente. Além disso conseguimos resultados muito bons para 27.8% dos pacientes, que mantiveram acuidade visual acima de 0.6.

Embora saibamos que a acuidade visual final seja dependente da gravidade das lesões iniciais, assim como das complicações posteriores, não encontramos correlação entre o tipo de perfuração (em relação às estruturas lesadas) e a magnitude da perda da visão.

Grande parte dos nossos pacientes (44.4%) sofreu perfuração cório-escleral, o que está de acordo com o percentual (38.9%) encontrado para hipotonia ocular nos primeiros 60 dias após o acidente.

A complicação mais frequentemente observada por nós foi o leucoma, que atingiu todos os pacientes com perfuração corneana.

Segundo Girard (1981) o leucoma ocorre devido à proliferação de fibroblastos que cicatrizam a ferida corneana, mas não têm a mesma transparência do estroma original. A opacificação é mais intensa quando ocorre perda do tecido ou erro de técnica de sutura, podendo haver proliferação fibroblástica interna ou

externa através de fresta na membrana de Descemet ou na de Bowman, respectivamente.

De acordo com Girard, a incidência de proliferação externa é menos frequente quando a sutura é feita com fio de seda, em vez de nylon.

Outras complicações que frequentemente ocorrem após perfurações oculares, são as sinéquias, que acometeram 11 dos nossos pacientes.

As sinéquias anteriores podem aparecer imediatamente devido ao prolapso da íris através da abertura da córnea. O tecido iridiano se adere ao estroma da córnea, ficando difícil a sua remoção completa e reposicionamento. Esta aderência do tecido iridiano é explicada por Oré-fice, 1987, como resultante do processo inflamatório iridiano, que produz exsudato fibrinoso que promove a adesão.

A principal consequência das aderências iridianas é a dificuldade da circulação do aquoso, provocando o aumento da pressão ocular.

Não tivemos nenhum caso de oftalmia simpática em nossos pacientes. No entanto, Lottenberg (1986) chama a atenção para o problema, que apresenta alguns pontos contraditórios, parecendo ter variações geográficas e raciais. Estes autores estudaram 1780 pacientes dos Serviços de Uvétes da Escola Paulista de Medicina e Faculdade de Medicina de Jundiaí, encontrando seis casos (0.4%) de oftalmia simpática. Esta patologia foi mais frequente após ferimento penetrante do que após cirurgia programada.

Moreira *et alii* (1987) estudando 150 casos de remoção de globo ocular no Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná encontraram um caso onde a enucleação foi feita sob suspeita de oftalmia simpática, mas não houve confirmação anátomo-patológica.

Em comunicação verbal, Romão nos informou a respeito de sua experiência pessoal que as perfurações têm sempre um péssimo resultado para a visão com exceção das perfurações pequenas, nos quadrantes superiores da córnea onde a presença da pálpebra superior disfarça o leucoma e protege contra a eventual ausência do diafragma iridiano. Boudet (1978) chamou a atenção para que não sejam subestimadas as pequenas perfurações e considera que o olho traumatizado passa a apresentar uma "síndrome contusiva", cujas complicações quando ocorrem, devem ser diagnosticadas e tratadas a tempo.

Segundo Kara-José *et alii* (1981), Duke-Elder & MacFau em 1971, ressaltaram ser o tratamento imediato do olho perfurado de extrema importância, pois a possibilidade de retenção de função visual e o próprio globo ocular dependem primordialmente da rápida limpeza da ferida e da prevenção da infecção. O ato cirúrgico deve ser o mais completo possível, realizando-se vitrectomia, facectomia, aspiração de hemorragias ou o necessário, evitando cirurgia posterior, pois assim o prognóstico visual melhora (Bonatti *et alii*, 1987; Dias, 1987).

Bonanoni *et alii* (1980), também se preocuparam com o tempo decorrido entre o acidente e o atendimento. Estudaram 768 pacientes com ferimento perforante ocular.

Nós também julgamos que a cirurgia reparadora deva ser iniciada o mais brevemente possível, sendo para isto necessários:

- a) Serviços de Urgência Oftalmológica adequados e conhecimento por parte da população ou de "pessoas-chave" para orientação, evitando as viagens desnecessárias do paciente traumatizado.
- b) É necessário, também, que haja disponibilidade para atendimento das emergências que podem ocorrer, a curto e médio prazos nos pacientes em tratamento pós-trauma.

BIBLIOGRAFIA

01. BONANONI *et alii*: Ferimento perforante do globo ocular no adulto. *Arq. Bras. Oftal.* 43:81-87, 1980.
02. BOUDET, C.: Plaies et contusions du segment antérieur de l'oeil. Paris, Masson, p. 1-10, 1979.
03. BONATTI, J.A. *et alii*: Iatrogenia em Trauma Perforante do Globo Ocular. *Rev. Bras. Oftal.* 46(5):249-251, 1987.
04. CAMPBELL, D.G. & SIMMONS, R.J.: Ghost Cells as a cause of Glaucoma. *Am. J. Ophthalmol.* 81:441-450, 1976.
05. CLAOUÉ, C. *et alii*: Epithelial Cyst in the Anterior Chamber after Penetrating Keratoplasty: a rare complication. *Br. J. Ophthalmol.* 72:36-40, 1988.
06. DIAS, J.F.P.: Causas de Deficiência Visual Grave Monocular em 150 Pacientes. *Rev. Bras. Oftal.* 46(5):241-245, 1987.
07. DUKE-ELDER, S.: Textbook of Ophthalmology - vol. XIII - St. Louis, Mosby, pg. 323-424, 1972.
08. ESTEVES, J.F. & TELICHEVSKY, N.: Levantamento das Causas de Cegueira em Serviços Universitários. *Anais do VII Congresso Brasileiro de Prevenção da Cegueira*. Porto Alegre, Globo, 1986.
09. GIRARD, L.J.: *Corneal Surgery*. vol. 2, St. Louis, Mosby, pg. 84-90, 1981.
10. GRACNER, B. & KURELAC, Z.: Gonioskopique Veränderungen durch Stumpfe Augapfelverletzungen beim Sport. *Klin. Mon. Augenheilk.* 186:128-130, 1985.
11. GREENWALD, M.J. & CROWLEY, T.M.: Sick cell hyphema with secondary glaucoma in a non-black patient. *Ophthalmic Surg.* 16(3):170-171, 1985.
12. KARA-JOSÉ, N. *et alii*: Perfurações do Globo Ocular e Ferimentos da Face. *Arq. Bras. Oftal.* 45(2):66-69, 1982.
13. LAVINSKY, J. *et alii*: Levantamento de Causas de Cegueira. *Anais do VII Congresso Brasileiro de Prevenção da Cegueira*. Porto Alegre, Globo, pg. 49-102, 1986.
14. LIMA, S.C. *et alii*: Avulsão do Nervo Óptico. *Arq. Bras. Oftal.* 47(2):43-46, 1988.
15. LOTTENBERG, C.L. *et alii*: Seis Pacientes com Oftalmia Simpática. Experiência de 13 anos. *Arq. Bras. Oftal.* 49(3):82-85, 1986.
16. MOREIRA, H. *et alii*: Causas de Retirada do Globo Ocular no Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná. *Rev. Bras. Oftal.* 46(3):84-89, 1987.
17. MYUNG, J.R. *et alii*: Corpo Estranho Intracristaliniano. *Rev. Bras. Oftal.* 47(2):105-110, 1988.
18. NAKASHIMA, Y. *et alii*: Corpo Estranho de Vidro na Câmara Anterior: Relato de Quatro Casos. *Rev. Bras. Oftal.* 38(2):233-237, 1979.
19. ORÉFICE, F.: Uveítes. São Paulo, Roca Ltda., pg. 35-51, 1987.
20. PILGER, I.S. & KHWARG, S.G.: Angle Recession Glaucoma: Review and two cases reports. *Ann. Ophthalmol.* 17(3):197-199, 1985.
21. SHIELDS, M.B.: A study guide for glaucoma. Baltimore, Williams & Wilkins, p. 337, 1982.

Estadiamento no Retinoblastoma

Marcelo Maestri, Luciana Nerung, J. Melamed

RESUMO

Desde meados deste século, várias classificações têm sido desenvolvidas para o estadiamento do retinoblastoma. O trabalho clássico de Reese-Ellsworth, baseado nos aspectos clínicos do tumor, foi complementado, posteriormente, com outras classificações que deram ênfase à estrutura histopatológica e a diferenciação celular tumoral.

Neste trabalho realizamos uma revisão crítica das classificações de Reese-Ellsworth e Howarth e col. em suas principais características, usando amostra de 21 pacientes portadores de retinoblastoma. Os resultados mostraram que 80% dos pacientes encontraram-se no estágio V da classificação de Reese-Ellsworth, correspondendo aos estágios II, III e IV da classificação de Howarth e col., que se baseia principalmente em aspectos histo-patológicos do tumor.

Concluímos que as classificações mais modernas baseadas em estudos histopatológicos, facilitam um conhecimento mais apurado da extensão da neoplasia, bem como tomam possível a avaliação mais detalhada da efetividade do tratamento.

SUMMARY

Staging in Retinoblastoma

Since the middle of this century, several classifications have been developed in an attempt to stage retinoblastoma. The classical Reese-Ellsworth classification based on tumor clinical aspects, was complemented recently with other types of staging that emphasize the neoplasia histo-pathological structure and its cell differentiation.

We have made a critical review of the main feature of Reese-Ellsworth's and Howarth's classifications based mainly on histological grounds which, allow us to have a more accurate knowledge of the malignancy spread, as well as, to make possible a more detailed study of treatment effectiveness.

INTRODUÇÃO

O objetivo do estadiamento tumoral é estabelecer a provável agressividade clínica de uma dada neoplasia, além de indicar a sua aparente extensão e disseminação num determinado paciente. Um estadiamento acurado das neoplasias possibilita, também, comparações mais precisas dos resultados finais nas diferentes formas de tratamento¹¹.

A graduação de um câncer baseia-se na diferenciação citológica e no número de mitoses das células tumorais, funcionando tais parâmetros como possíveis marcadores de agressividade e malignidade da neoplasia.

O estadiamento clínico-patológico leva em consideração comumente o tamanho da lesão primária, a disseminação da lesão para os gânglios linfáticos regionais e a presença ou ausência de metástases hematogênicas.

Dois são os sistemas de estadiamento atualmente mais utilizados: o da Union Internationale Contre Cancer - TNM, sendo T, para o tumor primário, N para gânglios linfáticos regionais e M para metástases, e o sistema de O a IV da American Joint Committee no qual o prognóstico do paciente piora progressivamente de O a IV, dependendo da extensão da doença como um todo¹¹.

Com referência ao retinoblastoma, pode-se dizer que, desde suas primeiras descrições no século XVIII, a história natural desta neoplasia demonstrou que quando não diagnosticada e tratada precocemente, quase sempre levava a um desenlace fatal no decorrer de poucos meses^{5,12}. A remoção do olho comprometido, que foi a primeira tentativa de tratamento utilizada, nem sempre impedia a progressão da doença, pois os retinoblastomas eram diagnosticados somente em estágios avançados, razão por que os pacientes raramente sobreviviam. A concepção de preservação do olho com visão útil era inconcebível naquela época¹.

Uma outra observação interessante, presente já na descrição dos primeiros casos de enucleação, diz respeito à extensão ao espaço extra-ocular, caso em que o prognóstico piorava drasticamente em relação à sobrevida do paciente.

Ainda hoje, quando o tumor estende-se à órbita, ao SNC ou metastatiza à distância, a mortalidade aumenta significativamente, atingindo de 95% a 100% dos casos nas últimas duas situações¹².

Entretanto, atualmente o retinoblastoma não oferece

maiores riscos à sobrevida do paciente desde que não se estenda além do globo ocular, conforme refere Abramson¹.

Somente em 1958, Reese e Ellsworth determinaram um esquema de estadiamento, objetivando principalmente avaliar resultados de tratamento em diferentes instituições e comparando métodos terapêuticos distintos. Inicialmente, e como característica inerente, esta classificação indicava o prognóstico de sobrevida do globo ocular com visão útil. Posteriormente, a classificação de Reese-Ellsworth generalizou-se mundialmente como um indicativo de prognóstico vital⁵. A mortalidade começou a decair após a instituição de métodos terapêuticos padronizados, baseados no uso sistêmico desta classificação¹².

Só recentemente têm-se tentado novos estadiamentos baseados tanto em parâmetros clínicos quanto histológicos, com a finalidade de melhor diferenciar a maioria dos pacientes que se encontram nos estágios mais tardios ao diagnóstico. Dentre estes destacamos a classificação de Howarth e col.^{8,13}.

Com referência a classificações ainda mais modernas, podemos citar a denominada classificação de Essen, de 1989, também baseada em aspectos histopatológicos, proposta por um grupo de pesquisadores de diferentes centros especializados¹⁴.

O presente trabalho tem como objetivo descrever os principais estadiamentos do retinoblastoma utilizados na atualidade, bem como traçar uma comparação entre essas classificações. Objetiva ainda demonstrar a aplicação da classificação de Howarth em pacientes portadores de retinoblastoma, uma experiência que, segundo bibliografia nacional especializada, ainda não foi realizada no Brasil.

Estadiamento Segundo Reese-Ellsworth

Como já nos referimos anteriormente, a classificação de Reese-Ellsworth foi criada em 1958 com o objetivo de separar determinados grupos de apresentação clínica e uniformizar o uso de diferentes medidas terapêuticas⁵.

Esta classificação tem sido, desde então, uma das mais utilizadas universalmente, em especial no que se refere ao aspecto clínico e à decisão entre terapêuticas mais ou menos radicais¹⁶.

A classificação de Reese-Ellsworth (Tabela I) relaciona-se a um estadiamento somente clínico, levando

ERRATA:

As fotos das páginas 26 e 27 deveriam ter sido publicadas à cores. Por equívoco foram impressas em preto.

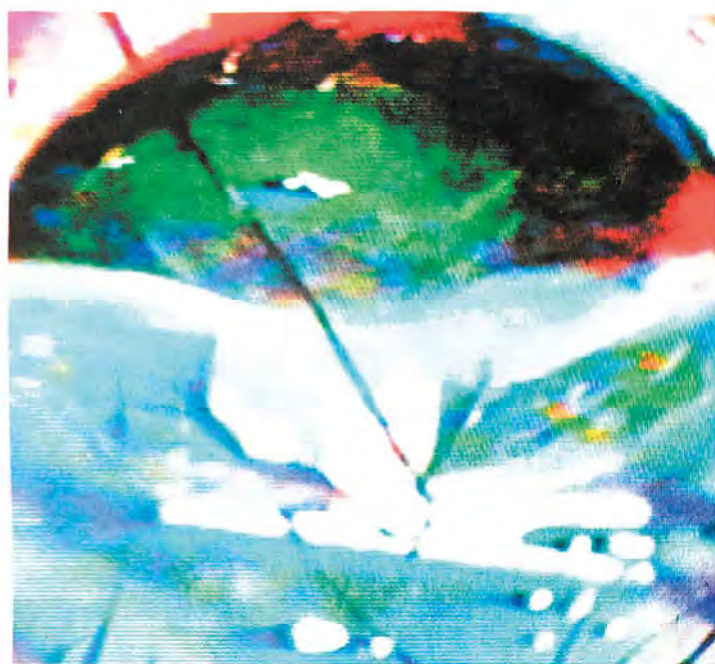


Fig.01 - Extração do núcleo em procedimento tríplice: EECC + LIO + Trabeculectomia.

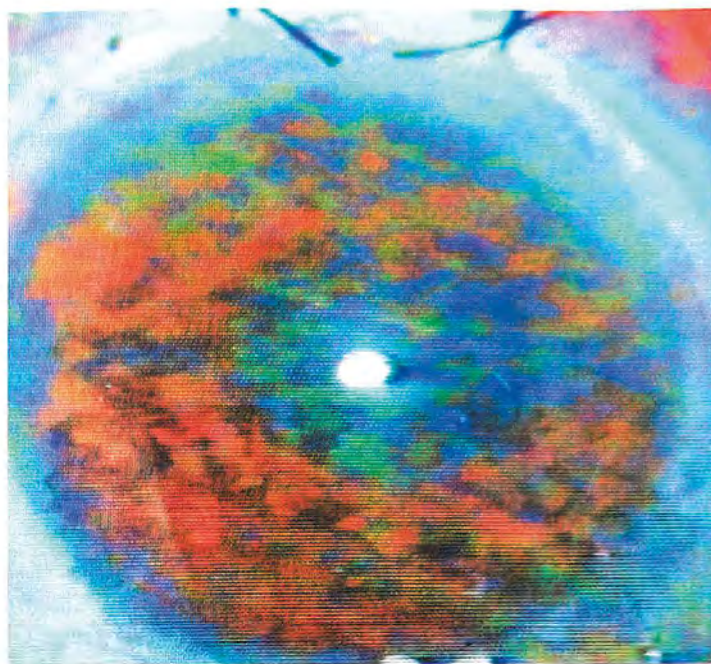


Fig.02 - Após a limpeza do saco capsular, enchimento deste com substância visco-elástica a fim de manter o saco capsular aberto, facilitando o implante da LIO. Seta indica capsula anterior ever-tida pelo Medilon.

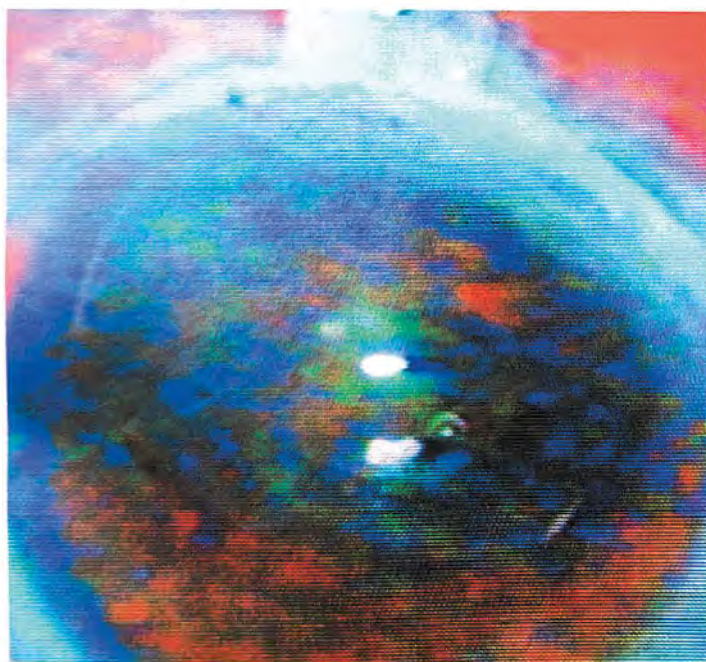


Fig.03 - Inserção da LIO. Na parte superior da figura se observa a alça circular. Esta é posteriormente posicionada através de manobras de rotação.

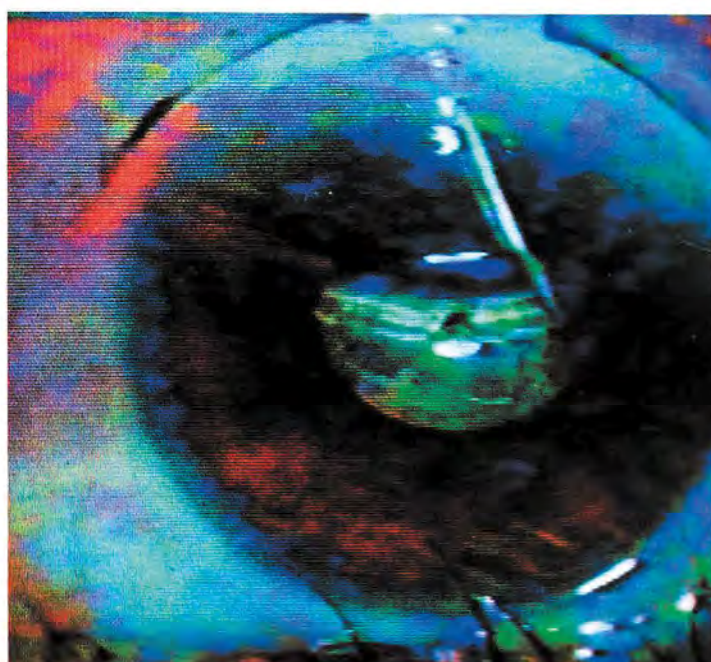


Fig.04 - Após o posicionamento ideal da LIO, podemos, então, a completar a capsulorexis (seta).

Tabela I - Classificação de Reese-Ellsworth para retinoblastoma.

Grupo I - Prognóstico: Muito Favorável	a) tumor solitário menor do que 4 diâmetros papilares (DPs), atrás ou no equador; b) tumores múltiplos, menores do que 4 DPs, todos atrás ou no equador;
Grupo II - Prognóstico: Favorável	a) tumor solitário de 4 a 10 DPs, atrás ou no equador; b) tumores múltiplos de 4 a 10 DPs, todos atrás do equador;
Grupo III - Prognóstico: Duvidoso	a) qualquer lesão anterior ao equador; b) tumores solitários maiores de 10 DPs atrás do equador;
Grupo IV - Prognóstico: Desfavorável	a) tumores múltiplos, alguns com mais de 10 DPs; b) qualquer lesão estendendo-se anteriormente à ora serrata;
Grupo V - Prognóstico: Muito Desfavorável	a) tumores massivos envolvendo mais da metade da retina; b) sementeiras vítreas.

em consideração o tamanho e a localização tumoral. Divide os pacientes em 5 grupos conforme o prognóstico de sobrevida ocular, o qual varia do grupo I, de prognóstico muito favorável, composto por tumores pequenos menores que 4 diâmetros papilares, até o grupo V, de prognóstico totalmente desfavorável, compreendendo tumores que envolvem mais da metade da retina. Esta classificação é limitada aos retinoblastomas intra-oculares, não prevendo grupos para a doença extra-ocular.

Em complementação à classificação de Reese-Ellsworth, foi desenvolvida a classificação do Grupo de Estudo do Câncer da Criança⁴ para retinoblastoma extra-ocular (Tabela II).

Também dividida em 5 grupos, é baseada principalmente nos achados anátomo-patológicos obtidos após a enucleação (grupos I a III) e no estadiamento clínico, através da presença de metástases sistêmicas (grupos IV e V).

As duas classificações tentam correlacionar estadiamento com um tipo determinado de terapêutica, sendo

o esquema proposto por Abramson o mais completo para tratar os tumores intra-oculares.

Estadiamento Segundo Howarth e Colaboradores

Em 1981, um grupo de pesquisadores do Saint Jude Children's Hospital, Nova York, liderados por Howarth, criou uma nova classificação para retinoblastoma⁶.

O objetivo dos pesquisadores foi diferenciar mais detalhadamente a maioria dos pacientes que se encontravam, de acordo com a classificação de Reese-Ellsworth, nos estágios de pior prognóstico no momento do diagnóstico. Estes representavam mais de 90% dos pacientes com tumores bilaterais e 85% dos pacientes com tumores unilaterais⁸.

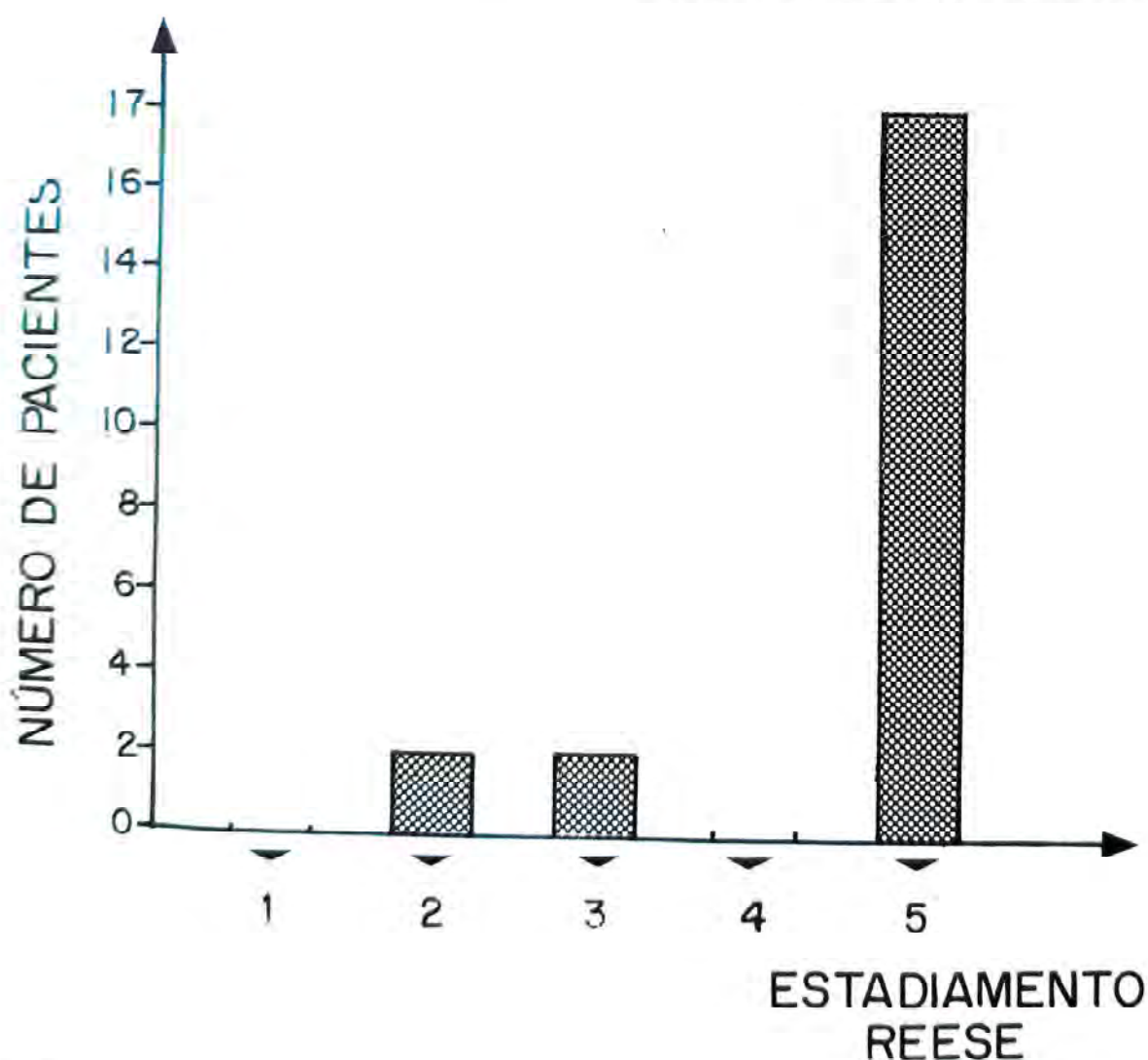
Este novo sistema de estadiamento envolve, desde o princípio, achados clínicos conjuntamente com a avaliação histológica do tumor, considerando principalmente a sua extensão no globo ocular. Também leva em conta a doença extra-ocular e metástases avançadas para

Tabela II - Classificação de Retinoblastoma Extra-ocular (CCSG)

Classe I	Evidência no exame anátomo-patológico de células tumorais nos canais emissários esclerais ou células tumorais espalhadas nos tecidos episclerais por ocasião da enucleação.
Classe II	Evidência microscópica de tumor no nível do corte do nervo óptico feito na enucleação.
Classe III	Tumor orbitário por biópsia
Classe IV	Massa tumoral presente no sistema nervoso central ou células tumorais no liquor.
Classe V	Metástases hematogênicas para a medula óssea, osso ou outros locais, ou disseminação linfática para gânglios cervicais ou outras regiões.

Tabela III - Estadiamento segundo Howarth e col. para retinoblastoma.

Estadiamento	
I. Tumor (unifocal ou multifocal) restrito à retina	a) ocupando 1 quadrante ou menos b) ocupando 2 quadrantes ou menos c) ocupando mais de 50% da retina
II. Tumor (unifocal ou multifocal) restrito ao globo ocular	a) com semeadura vítrea b) estendendo-se à cabeça do nervo óptico (N.O.) c) estendendo-se à coróide d) estendendo-se à coróide e cabeça do N.O. e) estendendo-se às emissárias
III. Extensão extra-ocular subaracnoidal)	a) estendendo-se posteriormente ao côto do nervo óptico (incluindo extensão subaracnoidal) b) estendendo-se através da esclera para o espaço orbital. c) estendendo-se à coróide e posteriormente ao côto do N.O. (incluindo extensão d) estendendo-se através da esclera para o espaço orbital e posteriormente ao côto do N.O.
IV. Metástases à distância	a) estendendo-se através do N.O. ao cérebro b) metástases hemáticas para tecidos moles e ósseo c) metástases para a medula óssea

FIG. 1 – DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES PORTADORES DE RETINOBLASTOMA SEGUNDO A CLASSIFICAÇÃO DE REESE – ELLSWORTH.

o SNC e outras partes do organismo, determinando 4 grupos, cada qual com suas subdivisões (Tabela III).

Os grupos estão estreitamente correlacionados a uma determinada terapêutica, o que facilita a conduta a ser tomada.

Entretanto, não é uma classificação muito utilizada segundo a literatura, aparecendo somente em trabalhos de um grupo de pesquisadores do Hospital de Niños em Buenos Aires¹⁶.

RESULTADOS

Entre 1985 e 1989, foram encaminhados ao serviço para avaliação e tratamento 21 crianças com diagnóstico de retinoblastoma, numa média de 4 a 5 casos novos de retinoblastoma por ano. Acreditamos que esta média representa a metade dos casos estimados no Estado do Rio Grande do Sul, considerando a prevalência aceita de 1 caso para cada 20.000 nascimentos.

A idade média dos pacientes no diagnóstico foi de 2,2 anos variando de 02 meses a 05 anos de idade.

Não foram observadas diferenças significativas entre o sexo masculino (60% dos casos) e feminino (40% dos casos). Em relação à raça, 80% dos pacientes eram da

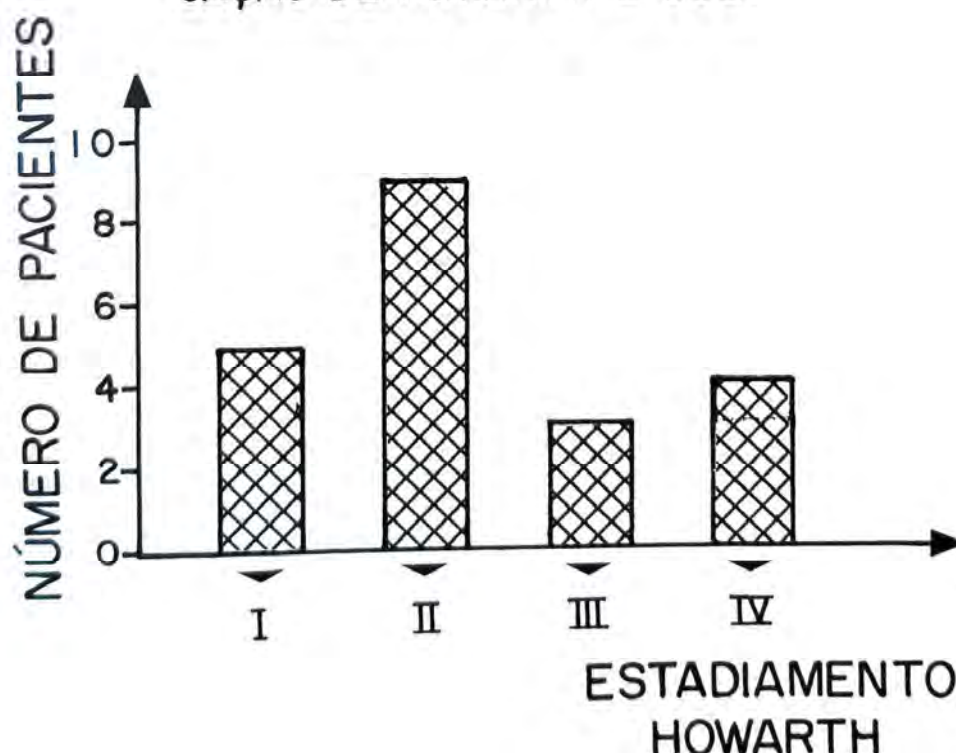
raça branca, enquanto os restantes 20% eram da raça negra ou mista.

Na casuística, 65% dos casos (n=14) eram unilaterais e 35%, bilaterais (n=7). Nos casos unilaterais observamos maior incidência de retinoblastoma no OE (84,6% - n = 11) comparado ao OD (15,4% - n = 3). Não acreditamos na significância estatística deste achado, podendo ser uma limitação desta amostra.

Quanto ao estadiamento tumoral, no momento do diagnóstico, 80% dos casos (n=17) encontravam-se no estágio V de Reese (Figura 1). Esses casos corresponderam aos estágios Ic (n=1), II b, c, d, e (n=9), III b (n=3) e Iva (n=4) da classificação de Howarth (figuras 2 e 3). Isoladamente, nesta última classificação, o estágio mais comum no diagnóstico foi o do grupo II, ou seja, onde o tumor é restrito ao globo ocular, embora se estenda à coróide e/ou à cabeça do nervo óptico, ou ainda às veias emissárias. Quatro pacientes apresentaram doença extra-ocular com envolvimento do SNC e/ou metástases para a medula óssea.

Os demais pacientes se encontravam nos grupos II (n=2) e III (n=2) da classificação de Reese-Ellsworth, todos correspondentes ao estágio I da classificação de Howarth.

FIG. 2 - DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES PORTADORES DE RETINOBLASTOMA SEGUNDO A CLASSIFICAÇÃO DE HOWARTH E COL.



DISCUSSÃO

A classificação de Reese-Ellsworth como já referimos, é uma das mais utilizadas atualmente na avaliação dos pacientes portadores de retinoblastoma. Entretanto, ela serve apenas ao propósito inicial de um estadiamento, pois sendo uma avaliação clínico-oftalmoscópica baseia-se unicamente no volume e na localização do tumor em relação ao globo ocular. Também não prevê a extensão extra-ocular antes da enucleação, dificultando, assim, um planejamento mais específico para o tratamento ou para estimar um prognóstico¹⁶. A classificação de Reese-Ellsworth quando na presença de retinoblastoma extra-ocular, precisa ser complementada pela classificação do Grupo de Estudo do Câncer da Criança criado em 1978⁴, pois achados oculares nem sempre correlacionam-se com a extensão histológica do tumor e ambos os aspectos devem ser utilizados para a correta conduta terapêutica⁸.

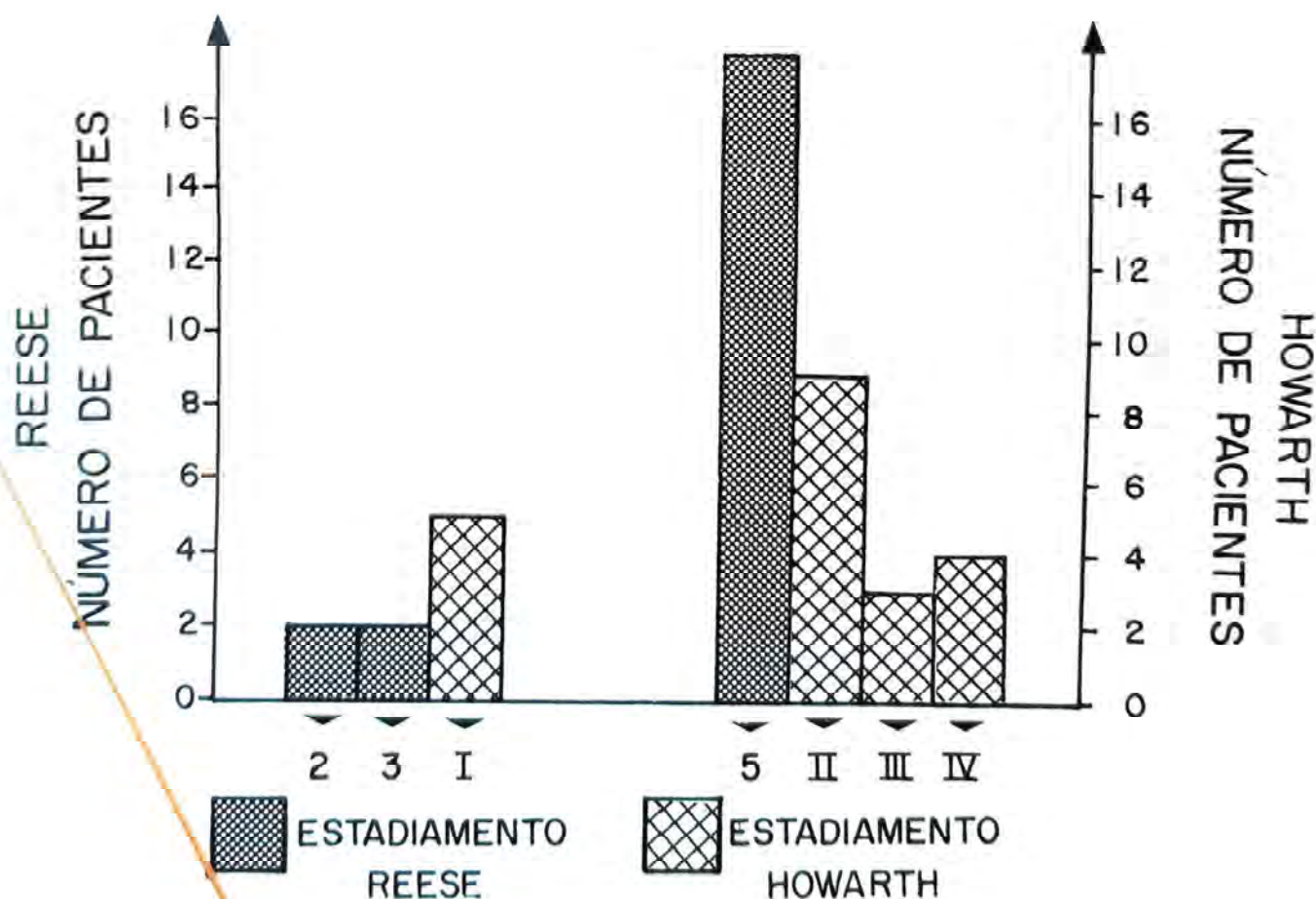
A classificação proposta por Howarth e col., pouco utilizada segundo a literatura pesquisada, vai além das limitações da classificação de Reese-Ellsworth pois desenvolve um sistema de estadiamento para o retino-

blastoma que envolve tanto os aspectos clínico-oftalmoscópicos quanto os aspectos histológicos. Prevê a doença intra e extra-ocular, sistematizando, portanto, todo um possível envolvimento tumoral com o hospedeiro e seu tratamento pertinente. Distingue a maioria dos pacientes que estão nos grupos de pior prognóstico no momento do diagnóstico⁸. Além disso, a classificação histo-anátomo-patológica destaca o risco de micro-metástases que podem originar-se quando o tumor ainda é intra-ocular macroscopicamente.

Por essa razão, em nosso serviço, temos nos orientado pela classificação de Howarth para o estadiamento e terapêutica dos pacientes com retinoblastoma. Ainda assim, utilizamos a classificação de Reese-Ellsworth de forma complementar e como elemento de comparação. Trabalhos publicados no Brasil mostram que nem sempre se utiliza a classificação de Reese-Ellsworth, sendo usadas as classificações de Knapp e Lagrange², Stannard¹⁵, inclusive observando-se às vezes, somente uma diferenciação morfológica, como endo ou exóftico⁹.

Em relação aos nossos resultados, a incidência de pacientes com retinoblastomas unilaterais é de cerca de

FIG. 3 - COMPARAÇÃO DAS DISTRIBUIÇÕES DOS PACIENTES PORTADORES DE RETINOBLASTOMA SEGUNDO AS CLASSIFICAÇÕES DE REESE-ELLSWORTH E DE HOWARTH E COL.



65% e, de 35% para os bilaterais. Ao revisarmos a literatura brasileira, observamos incidências que variam de 64%⁷ a 86,4%¹⁵ nos casos unilaterais e, de 13,7%¹⁵ a 36%^{7,9} nos bilaterais.

A idade média dos nossos pacientes no diagnóstico foi de 25 meses, sendo relatadas idades de 23 meses⁶ a 33 meses⁹. Entretanto a idade média observada na literatura internacional é menor, ficando em torno de 18 meses^{8,16}. Isto significa que no Brasil ainda realizamos o diagnóstico de retinoblastoma em período mais tardio do que nos países desenvolvidos⁶.

Do ponto de vista do estadiamento do retinoblastoma, segundo a classificação de Reese-Ellsworth, observamos que 80% de nossos pacientes encontravam-se no estágio V no momento do diagnóstico, mesma proporção observada por Erwenne⁶. Estes achados aproximam-se daqueles observados na literatura internacional, quando é utilizada a classificação de Reese-Ellsworth, com cerca de 90% dos pacientes no estágio V do diagnóstico^{8,16}.

Também há concordância quando utilizamos a classificação de Howarth: a maioria dos pacientes, cerca de 60%, encontram-se no estágio II desta classificação. Na literatura internacional, observamos proporções semelhantes que variam de 54,7% a 65% dos casos para o estágio II de Howarth, grupo em que o tumor ainda está restrito somente no Grupo V de Reese-Ellsworth ao globo ocular^{8,16}. Salientamos que os pacientes classificados somente no Grupo V de Reese-Ellsworth, foram estadiados em três grupos distintos no sistema de Howarth

e col. a saber, os grupos II, III e IV com suas respectivas subdivisões.

Fica evidente, na literatura pesquisada, que não mais se concebe classificar o retinoblastoma sem utilizarmos classificações mais modernas que se baseiam em estudos histológicos dos olhos enucleados^{10,13}.

Até o presente momento, temos preferido a classificação de Howarth, pois a consideramos mais completa do ponto de vista clínico, cirúrgico e anátomo-patológico. Ahamos que promove maior segurança no manejo do retinoblastoma, orientando especificamente o tipo mais adequado de tratamento, conforme o estadiamento e auxiliando na escolha entre terapêutica clínica ou cirúrgica. Também prevê a doença extra-ocular, inclusive o risco de micrometástases a partir de determinadas estruturas oculares envolvidas pelo tumor. Salientamos que as invasões de coróide e esclera já eram consideradas, desde os estudos de Carbajal em 1958 e de Zimmermann em 1961, como fator de risco para metástases de retinoblastoma e, portanto, como fator prognóstico de sobrevida^{3,17}.

Os resultados a longo prazo do uso desta classificação em relação à eficácia do tratamento aplicado serão assunto de publicações posteriores.

Endereço do Autor:
Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da
Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio
Grande do Sul
90000 - Porto Alegre - RS

BIBLIOGRAFIA

01. ABRAMSON, D.H.: Treatment for retinoblastoma. In Blodi, F.C. *Retinoblastoma*, Contemporary Issues in Ophthalmology, vol. 2, New York, Churchill Livingstone, pg. 63-93., 1985.
02. AZEVEDO, D.J. & AZEVEDO, O.: Retinoblastoma. *Rev. Bras. Oftalmol.* 33(3):551-562, 1974.
03. CARBAJAL, U.M.: Observations on retinoblastoma. *Am. J. Ophthalmol.* 45:391-402, 1958.
04. Children's Cancer Study Group. Protocol CCSG-962: extraocular retinoblastoma, New York, 1978. Committee Wolff, J.A.; Boesel, C.; Ellsworth, R. *et alii*.
05. ELLSWORTH, R.M.: Retinoblastoma: An Overview. In: Blodi, F.C. *Retinoblastoma*, Contemporary Issues in Ophthalmology, vol. 2, New York, Churchill Livingstone, pg. 01-10, 1985.
06. ERWENNE, C.M.: Relação Genético-clínica em Retinoblastoma. Tese de Doutorado, São Paulo, Escola Paulista de Medicina, 128 pgs, 1987.
07. ERWENNE, C.M.; PACHECO, J.C.G.; ANTONELLI, C.G. & SABA, L.B.: Retinoblastoma: Sobrevida Atuarial. *Arq. Bras. Oftal.* 52(1):24-28, 1989.
08. HOWARTH, C.; MEYER, D.; HUSTU, H.D. *et alii*: Stage-related combined modality treatment of retinoblastoma: results of a prospective study. *Cancer* 45:851-58, 1980.
09. NETO, E.S.; AZEKA, E. & ROMANO, S.M.L. e col.: Retinoblastoma: estudo clínico e anátomo-patológico de 90 casos. *Rev. Bras. Oftal.* 48(2):102-106, 1989.
10. REDLER, L.D. & ELLSWORTH, R.M.: Prognostic Importance of Choroidal Invasion in Retinoblastoma. *Arch. Ophthalmol.* 90:294-96, 1973.

11. ROBBINS, S.L.; KUMAR, V. & COTRAN, R.S.: Neoplasia. In: Robbins, S.L.; Kumar, V.; Cotran, R.S. *Patologia Estrutural e Funcional*. 3ª ed., São Paulo, Interamericana, pg. 222-23, 1986.
12. SANG, D.N. & ALBERT, D.M.: Recent advances in the study of retinoblastoma. In Peyman, C.A.; Apple, D.J.; Sells, D.R. *Intraocular Tumors*, New York, Appleton-Century-Crofts, pg. 285-329, 1977.
13. STANNARD, C.; LIPPER, S.; SEALY, R. & SEVEL, D.: Retinoblastoma: Correlation of Invasion of the Optic Nerve and Choroid With Prognosis and Metastases. *Br. J. Ophthalmol.* 63:560-70, 1979.
14. STANNARD, C.E.: International Committee for Staging and Management of Retinoblastoma. Department of Radiotherapy, Groote Schuur Hospital University of Cape Town South Africa, october 1989, personal letter.
15. VALER, S.; LIMA, R.S. & SCHOLL, J.G. e col.: Retinoblastoma: Revisão de 29 Anos. *Rev. Bras. Oftal.* 48(1):29-32, 1989.
16. ZELTER, M.; GONZALES, G.; SCHWARTZ, L. et alii: Treatment of Retinoblastoma. *Cancer* 61(1):153-60, 1988.
17. ZIMMERMAN, L.E.: The Registry of Ophthalmic Pathology: Past, Present and Future. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 65:88-93, 1961.

Considerações Sobre Retinite a Citomegalovírus e Síndrome de Necrose Retiniana Aguda *

Hilton Arcoverde Gonçalves de Medeiros,
João Eugênio Gonçalves de Medeiros

RESUMO

Os autores fazem uma revisão bibliográfica na literatura dos últimos 10 anos, sobre retinite a Citomegalovírus e Necrose Retiniana Aguda, apresentando dois casos clínicos e discutindo sobre a eficácia dos tratamentos empregados na atualidade.

SUMMARY

Considerations about Citomegalovirus Retinitis and Acute Retinal Necrosis.

The authors make a bibliographic review, of the last 10 years, published in the ophthalmic literature, about Cytomegalovirus Retinopathy and Acute Retinal Necrosis, presenting two clinical cases. Also efficiency of treatment is discussed.

INTRODUÇÃO

Em 1971, Urayama²¹, descreve um quadro clínico de lesão cório-retiniana com uveíte aguda unilateral a qual é representada por peri-arterite, necrose retiniana e descolamento de retina. Em 1978, Young & Bird²⁴ apresentam 17 casos utilizando a terminologia de Necrose Retiniana Aguda Bilateral, e, finalmente, em 1982, Culbertson & cols., fazendo uma revisão de seus casos e da literatura mundial, utilizam simplesmente o termo Necrose Retiniana Aguda (NRA).

Tem-se descrito na literatura, que a Síndrome de Necrose Retiniana Aguda, pode apresentar-se em pacientes aparentemente saudáveis e a qualquer idade^{2,8,12,15}.

Ainda Culbertson e colaboradores observam a existência de vírus Herpes I, em estudos histopatológicos,

demonstrando etiologia viral desta síndrome. Sarkis & cols.¹⁷, demonstram a existência de anti-corpos anti-Herpes vírus I em humor aquoso, em 1986. Saraux, H. (1986) descreve taxas elevadas de anti-corpos anti-Herpes em humor aquoso, os quais chegam a atingir titulações de 1:5000. Culbertson, Blumenkrans, Pepose & cols.³ (1986) evidenciam a existência de vírus Varicella zoster em vítreo de pacientes acometidos de NRA, em sua fase aguda. Estes autores apresentam 02 olhos enucleados durante fase ativa de NRA, com sorologia vítrea positiva para vírus Varicella zoster.

Embora ainda não totalmente esclarecida quanto a sua etiologia infecciosa, os principais agentes parecem ser os vírus do grupo Herpes simples, Herpes zoster, Citomegalovírus e mais recentemente, tem-se encontrado taxas elevadas de anti-corpos anti-Epstein Barr, em vítreo.

* Trabalho realizado na Clínica de Olhos Dr. João Eugênio - Departamento de Retina e Vítreo, Centro Médico de Brasília.
Recebido para publicação em 29/01/91.

Matsuo & cols. relatam casos de NRA em que foi possível se identificar anti-corpos anti-Epstein Barr em humor aquoso, mas para esses autores, o Epstein Barr não parece ser um agente etiológico e sim um importante diagnóstico diferencial.

A Necrose Retiniana Aguda caracteriza-se por um curso clínico de uveíte difusa com acometimento brutal, periarterite retiniana, exsudação periférica, opacidades vítreas, descolamento de retina e papilite. Na câmara anterior se encontram sinais de uveíte granulomatosa, com "flare", nódulos de Köppe, nódulos de Busacca, precipitados em "mutton-fat"; pode levar a esclusão pupilar com íris "bombé" e glaucoma agudo; descolamento de retina, seja exsudativo ou regmatogênico, secundário a trações vítreas. Pode apresentar-se como uma neuro-retinite; nestes casos se observa uma papilite severa com prognóstico visual bastante reservado. Nas fases iniciais do processo, pode-se observar, à angiografia fluoresceínica, diminuição ou ausência de fluxo sanguíneo na área da lesão, mas, frequentemente, o acometimento vítreo não permite a realização deste exame.

Matsuo & cols.¹⁰ (1988) propõem que a NRA pode apresentar-se de várias formas, dentro de um espectro que varia entre o tipo fulminante, onde o acometimento é brutal, com evolução rápida da necrose e vitreíte intensa, e o tipo "suave", com área de necrose de aspecto limitado e moderado acometimento vítreo.

70% dos olhos acometidos desenvolvem, em fase mais tardia, descolamento de retina exsudativo, tracional e/ou regmatogênico. Clarkson, Blumenkranz, Culbertson & cols.², em uma série de 32 olhos acometidos por NRA, conseguem 26 reaplicações retinianas e, em 11 dos 26, a função visual permaneceu baixa devido à atrofia óptica, ou pelo severo acometimento macular.

Para os autores, o descolamento de retina secundário à NRA, pode ser reparado com vitrectomia, intercâmbio fluido-gás, "scleral buckling" e endo-fotocoagulação ou fotocoagulação pós-operatória. Ainda não está estabelecida a eficácia da fotocoagulação profilática para deter o processo necrótico e o descolamento de retina.

A Retinite a Citomegalovirus é uma entidade clínico-anátomo-patológica, que depois da descrição feita por Holland⁵, seus aspectos foram bem conhecidos. Cursa a anatomia patológica com destruturação da integridade anatômica retiniana, particularmente dos elementos foto receptores, devido a um processo necrótico, com infiltrado linfo-plasmocitário e células gigantes,

exsudatos fibrinosos e peri-vasculite, que atinge até o epitélio pigmentado. Membrana de Bruch e coróide parecem não serem afetadas.

Palestine & cols.¹¹, mostraram que existe uma diminuição marcante de linfócitos T-Helpers.

Oftalmoscopicamente, visualiza-se como placas esbranquiçadas, multifocais, opacas, de necrose retiniana, algumas hemorragias intra-retinianas (aspecto "cheese and ketchup" para os americanos), peri-vasculite, edema retiniano adjacente e pouco ou quase nenhum acometimento vítreo.

Pepose & cols.¹² têm postulado que tais achados representam uma alteração isquêmica produzida por deposição de imuno-complexos na parede capilar, o qual funciona como sítio de ruptura de barreira hêmato-retiniana, uma vez que estes pacientes apresentam viremia por Citomegalovirus.

As retinites de polo posterior tendem a ter aspecto mais denso, e seguindo trajeto das arcadas vasculares. As periféricas possuem aspecto mais granular, menos intensa e menos demarcada. Em geral, após sua regressão, identifica-se área atrófica, com retina marcadamente adelgada e alterações a nível de epitélio pigmentado, desde a atrofia até a hipertrofia (aspecto sal e pimenta). As hemorragias produzidas pela retinite regredem mais lentamente que a própria lesão.

Pepose e cols.¹⁴ demonstram que nas lesões cicatriciais, precisamente em suas bordas, persistem vírus em estado latente, sendo os responsáveis por recidivas da lesão.

Stevens, Palestine & cols.²⁰ mostram que a destruição celular causada pela fotocoagulação com laser de argônio é ineficaz como tratamento profilático da expansão da lesão produzida por aquele vírus.

CASOS CLÍNICOS E MÉTODOS

Caso I

S.T.R., 42 anos, masculino, solteiro, natural de Salvador, Bahia, comerciante, procura o serviço de urgência com queixas de borramento visual e diminuição da acuidade visual no olho esquerdo (OE). Negava antecedentes oftalmológicos, aftas bucais ou genitais, doenças do colágeno, e, principalmente negava ser do grupo de risco para Síndrome de Imuno-Deficiência Adquirida (SIDA). Ao exame encontrava-se com: AV: OD = 20/20, OE = contagem de dedos a 45 cm; tonometria, de



Fig. 1: OE. Aspecto inicial da lesão. Típica lesão da fase aguda da NRA, com placas de retinite necrotizante, periféricas e confluentes e moderada exsudação vítrea.

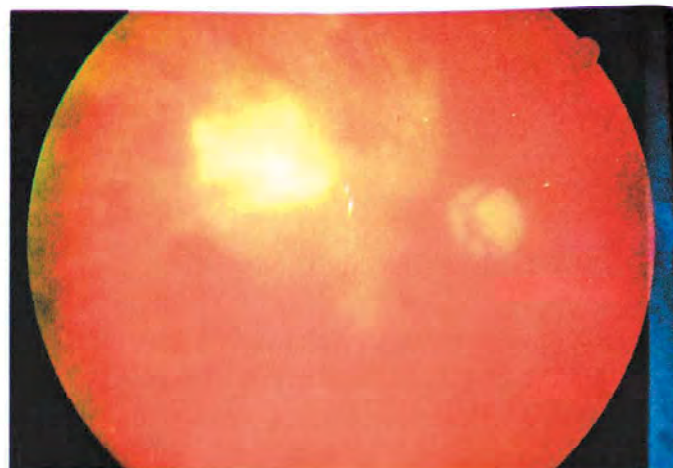


Fig. 4: OE. Aspecto inicial da lesão. Observar discreta exsudação e exsudato algodão.



Fig. 2 : OD = Aspecto inicial da lesão. Observar discreta exsudação vítrea e lesão de retinite a CMV de aspecto linear.

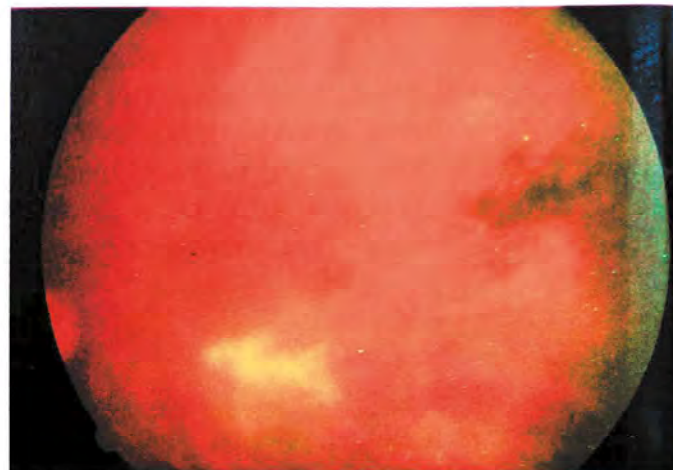


Fig. 5: Aspecto da lesão da fig. anterior 10 dias após término de tratamento intra-vítreo. Nota-se diminuição de exsudação e pigmentação difusa em princípio.

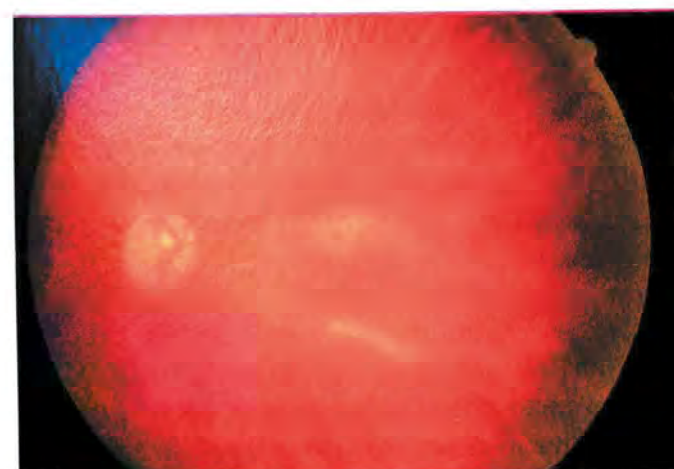


Fig. 3: OD, Aspecto da lesão 08 dias após iniciar tratamento venoso. Plora evidente. Observar periarterite.

aplanção OD = 18 mmHg, OE = 19 mmHg; no segmento anterior: precipitados ceráticos (PKs), "flare" na câmara anterior, e no segmento posterior, uma vitreíte

moderada, que não permitia apreciação de detalhe retinianos. Papila de aspecto fundoscópico normal parecendo haver foco de necrose retiniana no quadrante inferior nasal.

Hemograma: Htc: 40.5; Hb: 14.5; leucócitos: 9.9 mil/mm³; segm: 40%; linf.: 45%; eos. 3%; mon: 10%.

Imunofluorescência para Toxoplasmose:

IgG = abaixo 1:32

IgM = 1:32

PPD = 8 mm

VDRL = negativo; FTA - ABS = negativo

AC anti - CMV; IgG = abaixo 1:32

IgM = abaixo 1:32

HIV = negativo

AC anti-Herpes I = 1:32

Imunofluorescência para brucelose: abaixo 1:32

FAN: negativo

Proteína C reativa: negativo

Iniciou-se tratamento com Aciclovir na dose de 10 mg/kg/cada 8h, cicloplegia e corticóide tópico. A paracentese de câmara anterior revelou: positivo para AC anti-Herpes I = 1:64. Com 15 dias de evolução desenvolve descolamento de retina total. Intervém-se com vitrectomia via "pars-plana", "scleral buckling", intercâmbio fluido-gás com injeção de 0.6 ml de SF₆ na câmara vítrea, e com 72 horas de pós-operatório se aplica fotocoagulação com argônio. Evolui satisfatoriamente com retina readaptada, exceto na periferia inferior, onde persiste uma zona descolada, bloqueada pelos impactos de fotocoagulação. Reduz-se a dose de aciclovir aos 3 meses de "follow-up" para 5 mg/kg cada 8 h. O paciente se encontrava com: AV: OD = 20/20, OE = 20/200, e aspecto fundoscópico inalterado, com que se suspende aciclovir.

Caso II

A.C.M.V., 23 anos, feminina, solteira, estudante, natural de Brasília, procurou o Serviço de urgência com queixas de desconforto visual em ambos olhos (AO) há 10 dias. Toxicômana com diagnóstico de Síndrome de Imuno-Deficiência Adquirida há 8 meses. Ao exame se encontrava com: AV: AO = 20/30, aplanção de 16 mmHg em AO, discreta hiperemia ciliar, ausência de K, "flare" discreto, e no segmento posterior, discreta exsudação vítrea, papila com aspecto fundoscópico normal, áreas circunscritas esbranquiçadas de necrose retiniana no quadrante nasal superior em OE e no quadrante nasal inferior em OD.

Hemograma: linfocitose relativa (38%)

IF para toxoplasmose: IgG = abaixo de 1:32
IgM = abaixo de 1:32

PPD = 6 mm

AC anti-Herpes I = IgG = 1:32
IgM = 1:64

AC anti-CMV = IgG = 1:64
IgM = 1:64

Iniciou-se tratamento com Ganciclovir venoso em dose de 2.5 mg/kg/cada 8 h, e controles hematológicos diários. Com 8 dias se observa piora fundoscópica, pelo que se resolve aplicar Ganciclovir intra-vítreo à dose de 200 mg/dl, com uma injeção a cada três dias associada à dose venosa, com um total de 6 injeções em cada olho. Com 20 dias se obtém melhora fundoscópica da lesão, suspendendo-se as aplicações intra-vítreas. Com 37 dias de tratamento se observa início de mielo supressão droga-induzida, o que nos leva a reduzir a dose para 5.0 mg/kg/dia. Aos 60 dias de "follow-up", mantém-se aspecto cicatricial da lesão, estando a paciente com uma AV: 20/25 em AO. Aos 76 dias apresenta início de recidiva, acompanhada de pneumonia bilateral que a levou a óbito 96 horas após o início da sintomatologia.

CONCLUSÃO

As drogas anti-víricas utilizadas no tratamento são: (1) o Aciclovir, e (2) o Ganciclovir.

O primeiro é um derivado de um nucleotídeo (guanina), que ao penetrar em uma célula infectada pelo vírus Herpes, se fosforila na presença de timidina-quinase, a aciclovir-trifosfato, atuando como inibidor específico da DNA-polimerase do vírus Herpes ao que parece, sem alterar processos celulares normais. Atua sobre vírus Herpes I e II e vírus Varicella zoster. A dose recomendada é de 5 a 10 mg/kg/cada 8 horas, intra-venosa, em infusões lentas. A excreção do fármaco é basicamente por filtração glomerular e secreção tubular, renal, podendo elevar taxas séricas de uréia e creatinina.

a síntese de DNA viral e subsequente passagem deste à unidade infecciosa, atuando como agente virostático.

O Ganciclovir é um potente anti-viral contra vírus Herpes I e II, Varicella zoster, Epstein Barr, e pelo menos 10 a 100 vezes mais potente para o CMV que o Aciclovir. Inicialmente, se empregou o Aciclovir para o CMV, mas, este tem se mostrado ineficaz "in vivo", uma vez que o CMV não produz, nestas condições, timidina-quinase, necessária para gerar o Aciclovir-trifosfato, forma que bloqueia a replicação viral. O Ganciclovir parece ser fosforilado por uma via distinta, não requerendo, também, doses elevadas para se obter concentrações plasmáticas adequadas.

Frequentemente, há necessidade de se interromper o tratamento com este anti-viral devido a sua toxicidade, principalmente mielo-supressão severa, evidenciada por neutropenia e trombocitopenia; e, também atrofia tes-

ticular marcante. A mielo-supressão droga-induzida é determinada pelo fato de que algumas células não infectadas no organismo, como na medula óssea, podem fosforilar pequenas quantidades de Ganciclovir, o suficiente para inibir a DNA-polimerase celular, inibindo assim, processos mitóticos normais, levando a neutropenia e a trombocitopenia.

Martenet & cols.⁹ recomendam uma dose de 7.5 mg/kg/dia, fracionada em três aplicações de 2.5 mg/Kg, por três semanas, seguidas de tratamento de manutenção com dose de 5.0 mg/Kg/dia e controles periódicos dos parâmetros hematológicos.

Em nosso protocolo utilizamos o esquema proposto por Ussery & cols.²², e consideramos mielo-supressão a uma contagem absoluta de neutrófilos abaixo de 1000 e de plaquetas abaixo de 80.000, por dois dias consecutivos. Nestes casos optamos por imediata suspensão do tratamento venoso e aplicação de Ganciclovir intra-vítreo. Para isto, utilizamos uma dose de 200 ugdl (2

mg/ml), podendo-se atingir a concentração de 400 ugdl (4 mg/ml), o que é muito próximo ao limiar de solubilidade da droga, sem riscos de toxicidade retiniana. Não tem sido observada, na literatura, toxicidade intra-ocular da droga. Não há evidência de absorção sistêmica importante após Ganciclovir intra-vítreo.

Henry e cols.⁷ estimam a meia-vida intra-vítrea do Ganciclovir em 13.3 horas, e que, após 51.4 horas da primeira injeção intra-vítrea, a concentração era de 4.6 uM e, que 97.3 horas depois da injeção, era de 0.41 uM.

O Ganciclovir intra-venoso não parece ser eficaz para controlar lesões maculares e na papila, apesar de máximas dosagens terapêuticas.

Endereço do autor:

Clínica de Olhos Dr. João Eugenio
Departamento de Retina e Vítreo
Centro Médico de Brasília
Bloco C - Setor Hospitalar Sul
Brasília - DF

BIBLIOGRAFIA

- CARNEY, M.D.; PEYMAN, G.A.; GOLDBERG, M.F.; PACKO, K.; PULIPO, J. & NICHOLSON, D.: Acute Retinal Necrosis. *Retina* 6:85, 1986.
- CLARKSON, J.G.; BLUMENKRANZ, M.S.; CULBERTSON, W.W.; HARRY, W.F. JR. & LEWIS, M.L.: Retinal Detachment Following the Acute Retinal Necrosis Syndrome. *Ophthalmology* 91(12):1665-1668, 1984.
- CULBERTSON, W.W.; BLUMENKRANZ, M.S.; PEPOSE, J.S.; STEWART, J.A. & CURTIN, V.T.: Varicella Zoster Virus is a Cause of the Acute Retinal Necrosis Syndrome. *Ophthalmology* 93(5):559-569, 1986.
- HENDERLY, D.E.; FREEMAN, W.R.; CAUSEY, D.M. & RAO, N.A.: Cytomegalovirus Retinitis and Response to Therapy With Ganciclovir. *Ophthalmology* 94(4):425-434, 1987.
- HOLLAND & Associates: Treatment of Cytomegalovirus Retinopathy With Ganciclovir. *Ophthalmology* 95(5):640-648, 1988.
- JENSEN, O.A.; GERSTOFF, J.; THOMSEN, H.K. & MARNER, K.: Cytomegalovirus Retinitis in the Acquired Immuno Deficiency Syndrome (AIDS). Light-Microscopical, Ultrastructural and Immunohistochemical Examination of a Case. *Acta Ophthalmologica* 62:1-9, 1984.
- KEITH HENRY, MD; HERBERT CANTRILL, M. & AL.: Use of Intra-Vitreous Ganciclovir (Dihydroxy-Propoxymetil-Guanine) for Cytomegalovirus Retinitis. *Am. J. Ophthalmol.* 103:17-23, 1987.
- MARGOLIS, T.; IRVINE, A.R.; HOYT, W.F. & HYMAN, R.: Acute Retinal Necrosis Syndrome Presenting With Papillitis and Arcuate Neuroretinitis. *Ophthalmology* 95(7):937-940, 1988.
- MARTENET, A.C. et coll.: Manifestation Oculaires du Syndrome D'Immunodéficience Acquise. *J. Fr. Ophthalmol.* 11(1):105-118, 1988.
- MATSUO, T.; NARAYAMA, T.; KOYAMA, T.; KOYAMA, M. & MATSUO, N.: A Proposed Mild Type of Acute Retinal Necrosis Syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 105:579-583, 1988.
- PALESTINE, A.G. e cols.: Ophthalmic Involvement in Acquired Immunodeficiency Syndrome. *Ophthalmology* 91:1092-1099, 1984.
- PEPOSE, J.S. & WHITTUM-HUDSON, J.A.: Immunologic Modulation of Virus Induced Pathology in a Murine Model of Acute Herpetic Retinal Necrosis. *Invest. Ophthalmol. & Vis. Science* 28:1541-1548, 1987.
- PEPOSE, J.S. & WHITTUM-HUDSON, J.A.: An Immunogenetic Analysis of Resistance to Herpes Simplex Virus Retinitis in Inbred Strain of Mice. *Invest. Ophthalmol. & Visual Science* 28:1549-1552, 1987.
- PEPOSE, J.S. & AL.: Pathologic Features of Cytomegalovirus Retinopathy After Treatment With Ganciclovir. *Ophthalmology* 94(4):417-424, 1987.
- PEYMAN, G.A.; GOLDBERG, M.F.; UNINSKY, E.; TESSLER, H.; PULIDO, J. & HENDRICKS, R.: *Arch. Ophthalmol.* 102:1618-1621, 1984.

16. RUNGGER-BRANDLE, R.; ROUX, L. & LEUENBERGER, P.M.: Bilateral Acute Retinal Necrosis. Identification of the Presumed Infectious Agent. *Ophthalmology* 91(12):1648-1658, 1984.
17. SARKIES, N.; GREGOR, Z.; FORGEY, T. & DAROUGAS, S.: Antibodies to Herpes Simplex Virus Type I in Intra Ocular Fluids of Patients With Acute Retinal Necrosis. *Brit. J. Ophthalmol.* 70:81-84, 1986.
18. SOUSHI, O.H. & MATSUHASHI, M.: Demonstration of Varicella Zoster Virus Antigens in the Vitreous Aspirate of Patients With Acute Retinal Necrosis Syndrome. *Ophthalmology* 95:1395-1398, 1988.
19. STERNBERG, P.; HANN, D.P.; YEO, J.H. & AL.: Photocoagulation to Prevent Retinal Detachment in Acute Retinal Necrosis. *Ophthalmology* 95:1389-1393, 1988.
20. STEVENS, G. JR.; PALESTINE, A.G.; RODRIGUES, M.M.; MACHER, A.M. & NUSSENBLATT, R.B.: Failure of Argon Laser to Halt Cytomegalovirus Retinitis. *Retina* 6(2):119-122, 1986.
21. URAYAMA, A.; YAMUDA, N.; SADAHI, T. & AL.: Unilateral Acute Uveitis With Retinal Periarthritis and Detachment. *Jp. Clinic Ophthalmol.* 25:607-619, 1971.
22. USSERY, F.M. III; & AL.: Intravitreal Ganciclovir in the Treatment of AIDS-Associated Cytomegalovirus Retinitis. *Ophthalmology* 95(5):640-648, 1988.
23. WHITTUM-HUDSON, J.A.; MERGES, M.J. & FIELD, H.J.: Immunogenicity Versus Pathogenicity After Anterior Chamber Inoculation of an Acyclovir-Induced Double Mutant of HSV-I. *Current Eye Research* 6(12):1459-1470, 1987.
24. YOUNG, N.J.A. & BIRD, A.C.: Bilateral Acute Retinal Necrosis. *Br. J. Ophthalmol.* 62:581-590, 1978.
25. YOUNG, G.M.A.; BLUMENKRANZ, M.; CLARKSON, J.; CULBERTSON, W.W.; FLYNN, H.W. & LEWIS, M.L.: Vitrectomy for Retinal Detachment Associated With Acute Retinal Necrosis. *Am. J. Ophthalmol.* 106:426-429, 1988.

aparece no fundo de olho como lesões lineares, irregulares, únicas ou múltiplas, frequentemente acompanhadas de hemorragia sub-retiniana de aspecto circular. Fisiopatologicamente o *Lacquer Crack* seria o resultado de alteração mecânica e/ou degenerativa da membrana de Bruch, e consequentemente ruptura da mesma. A hemorragia sub-retiniana seria o resultado da íntima ligação da coriocapilar com a membrana de Bruch.

Apresentaremos neste trabalho, três casos de pacientes que foram acometidos desta patologia e suas respectivas evoluções clínicas.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1 - 19 anos, masculino, branco, primeira consulta em 22.01.86. referendado por outro médico para mapeamento de retina. Apresentava miopia de 18 D em AO e acuidade visual corrigida de 20/30 em AO. À fundoscopia, estafiloma posterior e áreas de branco com pressão as 6 h em olho esquerdo.

Em 22.08.88, queixou-se de diminuição súbita de visão em olho direito. A acuidade visual em OD era de 20/200 e em OE 20/30. À fundoscopia, hemorragia sub-retiniana foveal, medindo cerca de 3/4 do diâmetro papilar; *Lacquer crack* verticalmente disposto, temporal à hemorragia e sem ligação geográfica com a mesma. A angiografia fluoresceínica não demonstrou presença de neovasos sub-retinianos em olho direito (Foto 1). O OE era normal.

Em 30.09.88 após sucessivas visitas clínicas, o paciente relatou melhora da sintomatologia visual em OD,



Foto 1 - CASO 1, presença de hemorragia macular e *lacquer crack* para macular vertical - olho direito.

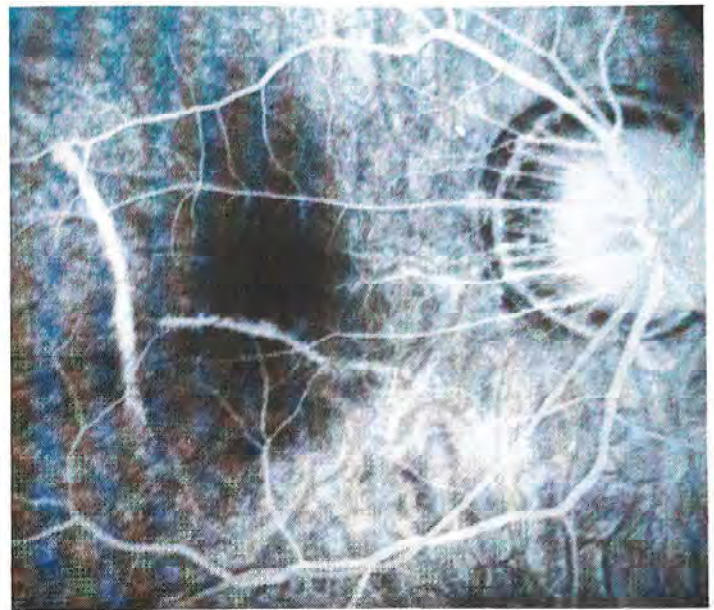


Foto 2 - Caso 1, após a absorção da hemorragia nota-se o aparecimento de um *lacquer crack* inferior macular horizontal em região anatômica onde antes existia a hemorragia - olho direito.

conseguindo recuperação total da hemorragia, o que evidenciou novo *crack*, horizontal abaixo da fóvea e ausência de NVSR. (Foto 2).

O paciente retornou à consulta em dezembro de 1989, com discreta turvação de visão em olho esquerdo, quando se constatou uma hemorragia sub-retiniana para-macular temporal. Apresentava na ocasião acuidade visual de 20/50 c/c neste olho. A angiografia evidenciou a hemorragia, mas sem sinais de NVSR (Foto 3). Em janeiro de 90 a hemorragia mostrava sinais de absorção e a angiografia demonstrou presença de um pequeno *crack* vertical, obscurecido parcialmente pela hemorragia (Foto 4). Perdemos contato com o paciente desde então.

Caso 2 - 28 anos de idade, masculino, branco, apresentava em 19.11.81:

OD: -5.50 = -1.25 a 180°, AV 20/20 c/c, FO normal
OE: -8.00, FO aspecto miópico de polo posterior e presença de discreta ambliopia com AV de 20/30 c/c.

Em 17.11.87 queixou-se de queda visual abrupta em OE, quando apresentou acuidade visual de 20/100 c/c. Olho direito normal. À fundoscopia notaram-se duas pequenas hemorragias circulares, uma sub-foveal, outra temporal inferior. Um *crack* parafoveolar temporal verticalmente disposto (Foto 5).

Retornou à consulta 1 mês depois apresentando AV 20/30 em OE. O fundo de olho demonstrou absorção total

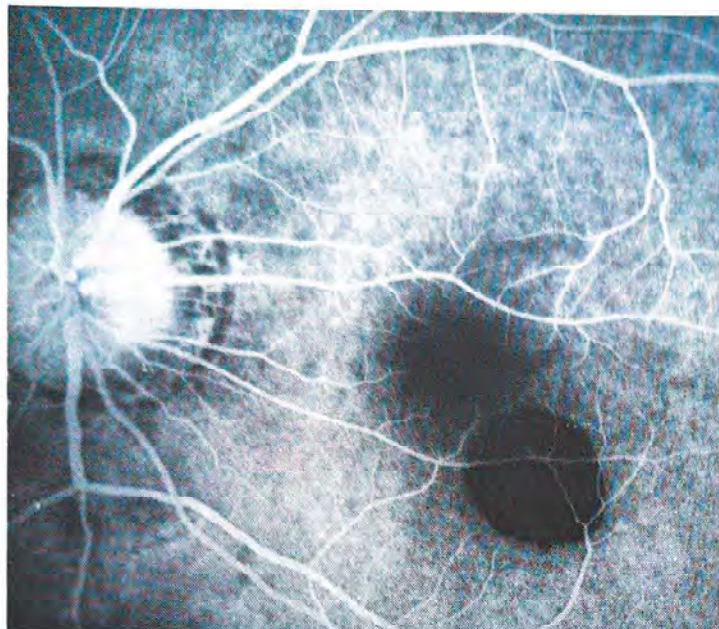


Foto 3 - Caso 1, presença de hemorragia para-foveolar inferior - olho esquerdo.

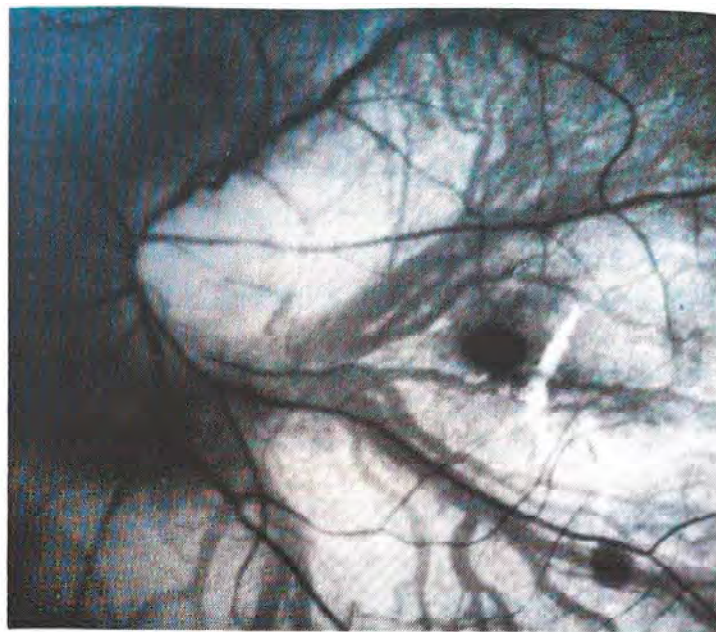


Foto 5 - Caso 2, presença de hemorragia sub-foveal, presença de lacquer crack para foveal.

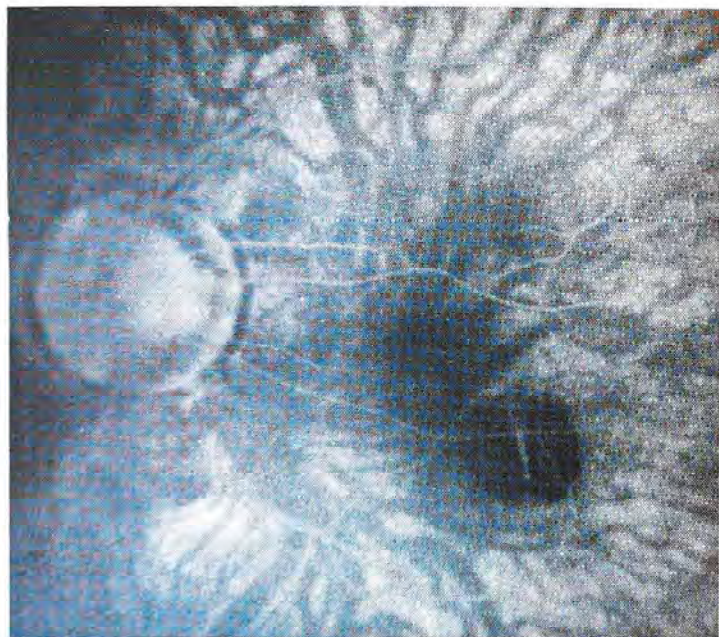


Foto 4 - Caso 1, após a absorção da hemorragia nota-se o aparecimento de um lacquer crack em região da hemorragia - olho esquerdo.

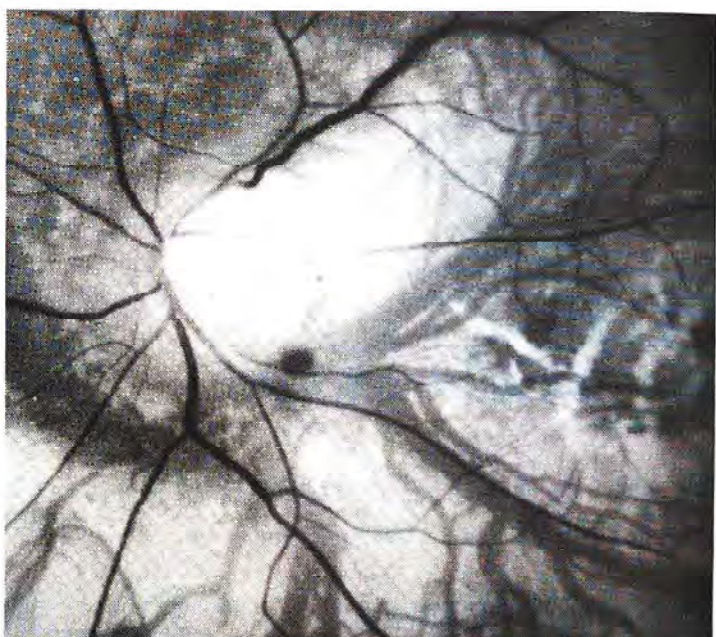


Foto 6 - Caso 2, presença após a absorção da hemorragia de aumento do número de lacquers crack.

da hemorragia evidenciando também um aumento numérico dos L.C. (Foto 6).

Caso 3 - 23 anos de idade, feminina, branca, míope de -11.00 esférico em AO, relatou queda abrupta da visão em OE em 05/89. Apresentava ao exame, AV 20/25 em OD e 20/200 em OE, c/c. A' fundoscopia: OD normal. OE vários cracks pequenos temporais à fóvea e uma hemorragia sub-retiniana foveal.

Três semanas após, retornou para avaliação apresentando acuidade visual em olho esquerdo de 20/25 com

ausência de hemorragia. Os cracks se mostravam com a aparência anterior sem alteração de forma ou número.

DISCUSSÃO

O aparecimento de hemorragia sub-retiniana macular em altos míopes prognostica a existência de membrana neovascular. A angiografia se torna imprescindível para o diagnóstico de certeza. Há necessidade de cuidados na sua interpretação, pois nas fases iniciais do exame, a própria hemorragia faz o bloqueio da fluorescência dos neovasos sub-retinianos.

Nos três casos apresentados, não se notou qualquer sinal de fluorescência por todo o decorrer da angiografia. Tratam-se portanto de exemplos de casos de *lacquer crack* com consequente hemorragia sub-retiniana.

Tanto o *lacquer crack* como a NVSR podem ser considerados como alterações no processo de evolução patológica da miopia¹.

Segundo a literatura, o *lacquer crack* parece ser a causa da hemorragia indicando uma ruptura da membrana de Bruch e da coriocalilar adjacente, por afinamento mecânico das camadas do polo posterior consequente a miopia patológica².

De acordo com Klein isto ocorreria simplesmente com a liberação das forças latentes na parede ocular³. Geralmente o comprimento dos *cracks* é maior que o diâmetro da hemorragia, podendo ainda aumentar com o passar dos tempos⁴.

A angiografia é o exame de eleição nestes casos, tanto para identificar a presença ou não de neovasos, como

para seguimento. Este diagnóstico diferencial é importante, pois no *lacquer crack* a fotocoagulação está terminantemente contra-indicada. A recuperação espontânea da acuidade visual após a absorção da hemorragia, foi bastante favorável nos três casos apresentados, chegando a níveis parecidos com os dados antes das queixas. Como seqüela, notou-se a presença definitiva dos *cracks*, em certos casos novos *cracks* se formaram, em outros, *cracks* antigos aumentaram seus comprimentos.

Não se pode afirmar se o *Lacquer Crack* é componente das alterações patológicas da miopia progressiva em sua história natural, podendo ou não complicar posteriormente com a formação de NVSR. Teoricamente, acredita-se que sim.

Endereço do autor:
Dr. Naoye Shiokawa
Rua Bispo Dom José, 2711
80000 - Curitiba - Paraná

BIBLIOGRAFIA

01. AVILA, M.P.; WEITER, J.J.; JALKH, A.E.; TREMPER, C.L.; PRUETT, R.C. & SCHEPENS, C.L.: Natural History of Choroidal Neovascularization in Degenerative Myopia. *Ophthalmology* 91:1573, 1984.
02. CURTIN, B.J. & CARLIN, D.B.: Axial Length Measurements and Fundus Changes of the myopic eye. *Am. J. Ophthalmol.* 71:42, 1971.
03. KLEIN, R.M. & CURTIN, B.J.: Lacquer Crack Lesions in Pathologic Myopia. *Am. J. Ophthalmol.* 79:386, 1975.
04. SHAPIRO, M. & CHANDRA, S.R.: Evolution of lacquer cracks in High Myopia. *Ann. Ophthalmol.* 17:231, 1985.

Neurofibromatose: Revisão da Literatura e Relato de 5 Casos.*

Orlando Sabino Ribeiro, Francisco Tocantins Lobato Jr.,
Julio Alfredo Budant

RESUMO

Apresentamos 5 casos de neurofibromatose em 3 gerações de uma família, sendo 4 casos com manifestações variadas e características e um caso suspeito; o último não pode ser comprovado por motivos técnicos que se somaram a pouca colaboração, devido a dificuldades sócio-econômicas e culturais dos pacientes envolvidos.

SUMMARY

Neurofibromatosis: Litterature Revision and Report of 5 Cases.

The authors describe five case of neurofibromatosis in three generations of one family. Four of these happened in varied and characteristic manifestations and in a suspect case. The last one could not be proved by technic motives in addition to little colaboration of the relatives.

INTRODUÇÃO

A neurofibromatose ou doença de von Recklinghausen é estudada associada a um grupo de doenças conhecidas como facomatoses [termo este derivado de uma palavra grega que significa sinal de nascença - Birthmark ou mother spot⁴] ou hamartomatoses, porque apresentam hamartomas** e lesões hereditárias do olho, SNC, ossos e pele em comum.

Hereditariedade^{1,2,3}: É uma desordem heredo-familiar com base congênita, transmitida por um gen autossômico dominante com penetrância incompleta - Herndon e Dudley (1943) encontraram herança através de 5 gerações.

Incidência: É a mais comum das facomatoses, principalmente nas suas manifestações intermediárias. Ocorre em aproximadamente 1:3000 nascimentos. Não há

preferência sexual ou racial. Tem sido relatada em todas as partes do mundo. Pode aparecer ao nascimento mas, frequentemente, manifesta-se tardiamente, especificamente durante a puberdade, na gravidez ou na menopausa; progride com os anos. Pode associar-se com doença de Bourneville (Santino, 1959)¹.

QUADRO CLÍNICO

Pode ser extremamente variado, é composto principalmente de manifestações cutâneas, ósseas, neurológicas e oculares.

Manifestações Cutâneas

Importantes sinais externos são as manchas café com leite, que são áreas planas de coloração marrom clara, de tamanhos e formas variadas, com bordas irregulares.

* Trabalho realizado na Clínica Santa Beatriz.
Recebido para publicação em 30/01/91.

** Hamartoma: É o crescimento excessivo e localizado de células maduras e normais, idênticas aos tipos que constituem o órgão envolvido. As células dentro do hamartoma não apresentam qualquer anaplasia mas o crescimento, a desorganização e a existência ou não de uma cápsula indicam claramente a característica anômala dessa massa. O hamartoma característico da doença de von Recklinghausen é o neurofibroma⁴.

podem estar presentes em qualquer parte do corpo, frequentemente em áreas não expostas; são mais vistas no tronco e nas axilas. Não são consideradas patognomônicas de neurofibromatose, pois costumam ocorrer em pessoas normais e em indivíduos com esclerose tuberosa. No entanto, são consideradas indicativas de neurofibromatose 5 ou mais manchas de no mínimo 15 mm. Histologicamente são hiper-pigmentadas na camada basal da pele secundária ao aumento do número de melanócitos basais. Também são típicos os múltiplos nódulos subcutâneos descritos como neurofibromas, os fibromas e os angiomas. Os neurofibromas são proliferativos das células de Schwann e fibroblastos, podem ser difusos e plexiformes, podem causar hipertrofia da pele (elefantíase) podem aparecer como nódulos pedunculados (molusco fibroso), podem ter aparência mixoide "bag of worms"^{2,3}.

Manifestações Neurológicas

O neurofibroma pode ocorrer dentro de qualquer órgão ou tecido. Eles se desenvolvem nos nervos cranianos, na espinha dorsal, na base da espinha, nos nervos periféricos e autonômicos por todo corpo. Estes tumores podem ocasionalmente ter degeneração maligna (Schwanomas) embora sejam histologicamente benignos. São frequentemente progressivos mas tendem a recidivar após uma excisão cirúrgica. Alguns autores têm notado o aumento da incidência de epilepsia, distúrbios sensoriais e motores, retardo mental, provavelmente devido a anormalidades histológicas do córtex cerebral, ilhas ectópicas de substância cinzenta ou gliose focal.

Múltiplos tumores intra-cranianos associam-se ao neurofibroma, como os gliomas do nervo óptico e no cérebro os meningiomas eependimomas e especialmente os neuromas do acústico. Os sintomas produzidos por estes tumores, dependem de sua localização. O neuroma do acústico produz a típica síndrome do ângulo cerebelo pontino, com sinais cerebelares ipsilaterais. A presença de neuroma bilateral do acústico ou glioma do nervo óptico, têm sido observada como sugestiva de neurofibromatose.

Manifestações Oculares

O efeito no olho e anexos é muito variado. O neurofibroma plexiforme na pálpebra superior costuma ocorrer mais tarde com ptose e característico contorno "s-Shaped" muito sugestivo do quadro de neurofibromatose. A ausência congênita da grande asa do esfenóide ou telhado da órbita, pode causar exoftalmo pulsátil

secundário à herniação do tecido do cérebro dentro da órbita. Enoftalmo pulsátil também têm sido descrito² e alguns autores acham que isto se deve a combinação de anomalias dos ossos da órbita e gordura orbitária². Proptose pode ser produzida por tumores crescendo de qualquer nervo da órbita ou meninge (neurofibroma e meningioma) ou do nervo óptico e suas bainhas (glioma e meningioma). Podem crescer sem sinais e sintomas de lesão, ou aumentando a pressão intra-craniana com acometimento motor e sensorial. Os meningiomas costumam aparecer tardiamente invadindo com maior frequência os tecidos não neurais. Os gliomas estão presentes em 15% dos pacientes, normalmente se desenvolvem nos primeiros 10 anos de vida, são lentamente progressivos e podem eventualmente ter mudança sarcomatosa, podendo responder à radioterapia. A pesquisa destes tumores é feita pelo RX do canal óptico e sela túrcica, onde se encontra assimetria do canal e característica sela em forma de "J" ("J-Shaped")^{2,3}.

Neurofibromas não são frequentes na conjuntiva, quando aparecem têm o aspecto de massas lisas finas e carnudas. Na córnea pode ocorrer espessamento focal ou difuso dos nervos, e estas mudanças podem ser notadas no exame de lâmpada de fenda. O espessamento similar do nervo ciliar pode ser detectado histologicamente. No trato uveal, hipercelularidade e hiperpigmentação são características achadas e as manifestações clínicas destas alterações podem ser vistas na íris, como nódulos focais, ectropia uveal e descentralização da pupila. Na lâmpada de fenda os nódulos da íris aparecem como "ball-like excrescences" ou pequenas placas na sua superfície. Estes nódulos que não são infrequentes, podem ser hipopigmentados ou hiperpigmentados em relação ao estroma. Alguns autores têm relatado incidência aumentada de melanomas da úvea. Pequenos tumores gliais indistinguíveis dos vistos na esclerose tuberosa, podem ser achados nas camadas de fibras nervosas da retina, usualmente perto do disco óptico. Mas as lesões retinianas são raras e de aparecimento tardio. Lesões pigmentadas no fundo de olho de pacientes com neurofibromatose têm sido achadas, em analogia às manchas café com leite da pele. Em 50% dos pacientes com envolvimento palpebral e facial existe glaucoma do lado afetado. Glaucoma congênito pode estar presente no nascimento ou aparecer depois, é comumente de ângulo aberto e sempre unilateral³. Muitos autores acham que glaucoma unilateral em crianças deve alertar para a possibilidade de facomatose. Existem muitos mecanismos postulados para o glaucoma, uma anormalidade na embriogênese com resultante anomalia obstrutiva do tecido trabecular têm sido postulada por Grant e "coworkers" e confirmado

pela gonioscopia. Outros pacientes mostram estreitamento mecânico do ângulo causado por tumores do corpo ciliar. Ocasionalmente pacientes desenvolvem glaucoma neovascular com fechamento mecânico do ângulo por tecido fibrovascular. Em outros casos não esclarecidos, chama-se a atenção para a hiperplasticidade da úvea⁴. O tratamento é determinado pela causa.

Outras Manifestações

Menos frequentes, são múltiplas anomalias congênitas, várias endocrinopatias relacionadas com desenvolvimento sexual precoce ou retardado, existe também uma grande frequência de Pheochromocytomas, 5% dos casos, lesões císticas do pulmão, rabdomiomas do coração e outros hamartomas.

COMENTARIOS

Para melhor entendimento, montamos um heredograma, onde numeramos os familiares de modo a simplificar o relato dos casos. (Fig. 01).

No dia 02 de junho de 1987 a paciente² procurou-nos alegando que seu filho P₅ apresentava o olho esquerdo "fechado", após o exame suspeitou-se de neurofibromatose e a mãe P₂ também foi examinada pois relatava "caroços" em toda a família.

Tentamos acompanhar estes pacientes durante dois anos, mais as dificuldades técnicas a nós impostas, econômicas e culturais dos pacientes os impediram de comparecer às consultas, prejudicando nossas observações.

Obs: Paciente P₁ relatou que seu pai e sua avó também tinham "caroços".

RELATO DOS CASOS

Por ordem de numeração.

Paciente P₁: A.B.S., viúva, 52 anos, do lar, mãe de P₂ e P₃.

QP: Alega visão fraca.

Figura 1

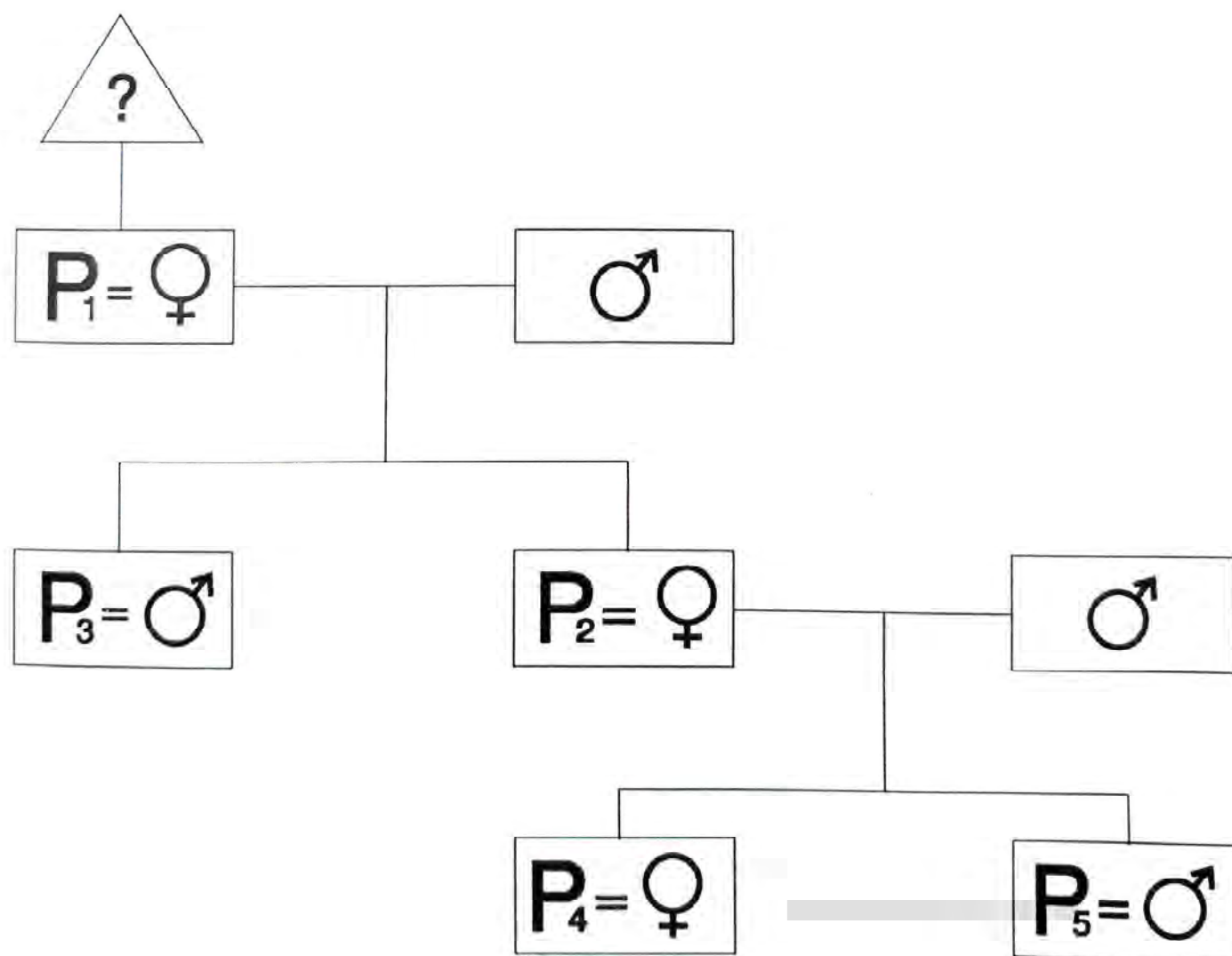




Foto 1

HPP: Relata ter caroços desde pequena, acha que aumentaram de tamanho e número, nega crises convulsivas e outras patologias.

HF: Pai e avó paternos, com neurofibromas, de resto ndn.

Inspeção: Apresenta incontáveis nódulos de forma variável por todo corpo, tendo o maior aproximadamente 3 cm de diâmetro, cor aproximadamente igual à da pele e textura amolecida. (Foto 1)

AV = AO = 1.0 s/c letra E.

AD = + 2.25 = J₁

FO = Normal em AO.

Biomicroscopia: AO: íris com pequenos nódulos difusos de cor semelhante à do estroma.

Maior pressão observada = 14/16 às 17 horas.

Paciente P₂: M.R.S., 34 anos, doméstica, mãe de P₄ e P₅, irmã de P₃.

QP: Dor no olho esquerdo há mais de 10 anos.

HPP: Cirurgia nas costas, não sabe bem porque!



Foto 2

HF: Mãe com neurofibromas e irmão surdo-mudo (P₃).
Inspeção: Hemangioma no lábio inferior que se estende para o queixo, dedo em baqueta de tambor, devido a neurofibroma difuso peri-ungueal. Numerosos nódulos por todo corpo (Foto 2) sendo o maior de aproximadamente 3 cm de diâmetro, cicatriz nas costas de 10 cm. Apresenta ainda manchas café com leite.

AV = 1.0 OD e 0.15 OE

Deficit Visual em OE sem motivo aparente, foi pedido RX comparativo de órbita. Paciente e família não voltaram mais.

FO: AO = normal até último exame.

Biomicroscopia: Nódulos hipocrômicos em ambas as íris.

PIO: 12 mmHg em AO às 16:30 horas.

Paciente P₃: C.C.S., 10 anos, sexo masculino, surdo-mudo, frequente APAE.

QP: Mãe alega que o mesmo não ouve desde que nasceu.

HPP: De acordo com laudo fonoaudiológico o menor é portador de disacusia neuro-sensorial bilateral profunda. Apresenta RX de crânio normal.

Inspeção: Não foi evidenciado nenhum sinal de neurofibromatose.

AV = 1.0 s/c optotipos numéricos.

Refração: Emétrope em AO.

FO: OD acentuada alteração da pigmentação retiniana (rarefação do epitélio pigmentar). OE normal.

Biomicroscopia: AO normais.

PIO: 14 mmHg em AO às 17:30 horas.

Ecografia A: normal.

RX de crânio normal.

Foi solicitado ao radiologista pesquisar neuroma do acústico.

Obs: Família não voltou mais para continuar acompanhamento.



Foto 3



Foto 4

Paciente P₄: A.S.F., 13 anos, sexo feminino, filha de P₂ e irmã de P₅.

QP: Mãe alega que está começando a aparecer caroços na filha.

HPP: ndn.

Inspeção: Apresenta tumorações em torno de 1 cm de diâmetro nas pernas e pescoço e manchas café com leite nas costas, a maior com aproximadamente 7 cm de comprimento por 3 cm de largura. (Foto 3)

AV = AO = 1.0 s/c

Refração: Emétrope.

FO: AO normais.

Biomicroscopia: íris com nódulos hipocrômicos.

PIO: 16 mmHg em AO às 16:40 horas.

Ecografia A: Normal.

Paciente P₅: F.S.F., 10 anos, masculino, filho de P₁ irmão de P₄ frequenta APAE.

QP: Mãe relata que o menor têm o olho esquerdo fechado desde que nasceu.

HPP: Nasceu de 6 meses e ficou bastante tempo sem

chorar "sic". Só andou com 2 anos e iniciou a falar de 4 para 5 anos. Não consegue aprender, nomeia cores mas não as identifica.

Inspeção: Ptose da pálpebra superior (em forma de S) secundária a tumoração de consistência amolecida de bordas imprecisas, não dolorosa, não aderente a planos profundos. (Foto 4).

Assimetria facial devida a massa de características semelhantes a anterior que se espalha por toda região temporal esquerda sem fazer proeminência. Não apresenta tumoração no corpo, mas apresenta manchas café com leite no tórax, dorso e pescoço variando de 1 a 2 cm. **AV = OD = -1.50 cil. a 30° v=1.0 e OE = -8.50 esf./-7.0 cil. a 120° v=0.1**

FO: OD normal e OE fundo tigroide de visualização imprecisa devido ao alto astigmatismo.

Biomicroscopia: AO nódulos de íris discretamente hipocrômicos e de tamanhos variados.

PIO: 20 mmHg em AO às 16:50 horas.

Ecografia A: Normal.

RX de crânio e órbita comparativa - normais.

"Spot film" - aumento de volume da sela turca e ausência de calcificações patológicas.

CONCLUSÃO

Após o que foi exposto acima, queríamos resaltar o caráter hereditário autossômico dominante com penetrância incompleta que determina o aparecimento desordenado e o leque variado de manifestações, que podemos observar em 5 membros de 3 gerações o que nos fez "entender" as discordâncias encontradas na literatura quanto ao surgimento e desenvolvimento precoce ou retardado de muitas destas manifestações, como por exemplo, o aparecimento tardio da ptose palpebral em forma de "S" em quase todos os autores, com excessão de Wu Shixin¹² que relata nódulos da íris e ptose



Foto 5



Foto 6

palpebral em uma criança do sexo masculino desde os 4 anos, o que vêm concordar com o observado no paciente P₅ que segundo sua mãe apresenta o OE fechado desde o nascimento. E os acometimentos retinianos ditos raros e de aparecimento tardio, estão em desacordo com o observado por Shimada, Kazuori¹⁵ que descrevem um caso de Astrocytoma da retina em um garoto de 4 anos que apresentava pupila de gato em OE e com neurofibromatose.

Podemos salientar a interrelação já descrita entre neurofibromatose e a doença de Bourneville que podemos observar na foto 3 da P₂, que mostra um fibroma subungueal e chamar a atenção para o hemangioma da foto

2 da P₂ unilateral que se estende do lado inferior direito para a ponta do queixo. (Fotos 5 e 6)

Não conseguimos comprovar glaucoma unilateral do OE no P₅ e em nenhum de seus familiares, pois até as medidas que conseguimos foram consideradas de pouca credibilidade devida a dificuldade que era realizar tonometria em qualquer destes pacientes.

AGRADECIMENTOS:

Aos doutores Enio Innocente, Renato Curi e Carlos Edison, da Clínica Santa Beatriz onde fomos residentes.

BIBLIOGRAFIA

01. DUKE-ELDER, S. STEWART: Disease of the Retina. *System of Ophthalmology*. Vol. X, pag. 761 e 764.
02. DUANE, T.D.: Surgery Systemic Ophthalmology. *Clinical Ophthalmology*. Vol. 5, edição revisada de 1981.
03. SCHEIE & ALBERT: Textbook of Ophthalmology, pag. 345-347, 1977.
04. HARLEY, ROBINSON D.: *Pediatric Ophthalmology*, pag. 359-362, 503-510, 1975.
05. VAUGHAN, DANIEL & ASBURY, TAYLOR: As Facomatoses. *Oftalmologia Geral*. Atheneu Editora - 2ª edição, pag. 235, 1983.
06. BRAUNWALD, T.A. & PTERSDORF, I.: Medicina Interna. Guanabara Koogan - 8ª edição, vol. 2, pags. 1914-1915, 1980.
07. KANSKI, JACK: 1ª Reimpresion - ediciones Doyma, Espanha. pags 2.13, 2.14, 7.38, 14.13, 17.15. 1987.
08. ROBINS: *Patologia Estrutural e Funcional*. Interamericana, pag. 117 e 510, 1975.
09. GEERAETS, WALTER J.: Livro de Síndromes Oculares. Editora Manole - 3ª edição, 1974.
10. Journal for Clinical Experimental Ophthalmology and Prevention of Blindnes. *Eye Science* 3(1):43, 1987.
11. FOCOSI, F. et al.: *Clin. Oculist*. 15(5):399-402, 1984.
12. WU, SHIXIN: *Eye Science* 3(3):43-46, 1987.
13. KITAGAWA, KAZUKO et al: *Folia Ophthalmology* 36(1):149-154, 1985.
14. SHIOYA, HIROSHI & YAGO, KEIKO: *Folia Ophthalmology* 37(10):1451-1456, 1986.
15. SHIMADA, KIZUORI: *Folia Ophthalmology* 39(13):2439, 1988.
16. LEAN, JOHNS: *British Journal of Ophthamology*, pag. 272-275, 1980.

Síndrome de Morning Glory - Relato de um Caso *

Augusto Cesar Lacava

RESUMO

Esta anomalia congênita foi observada num escolar que procurou seu oftalmologista por baixa visão e estrabismo.

O autor documenta o achado oftalmoscópico e seus meios auxiliares de diagnóstico.

SUMMARY

Morning Glory Syndrome - One Case Report

This congenital anomaly has been observed in a school child who looked for his ophthalmologist, because of a low visual acuity and strabismus.

The author documents this happening showing the differences and resemblances with the syndromes originally described and auxiliary methods for diagnosis as well.

INTRODUÇÃO

Descrita pela primeira vez por Handmann em 1929 e a seguir em 1970 por Klinder. No Brasil, o relato do primeiro caso se deve a José Mário Queiróz e Manoel de Abreu em 1976⁷.

Caracteriza-se por alargamento do disco óptico com escavação profunda, lembrando uma flor que dá o nome à Síndrome.

Geralmente é unilateral, podendo no entanto ser bilateral, sua etiologia é discutida. A acuidade visual é normalmente pobre (<20/200).

RELATO DO CASO

400190, 07 anos, masculino, cor branca, procedente de São Paulo.

Procurou o oftalmologista devido ao estrabismo e a baixa acuidade visual do olho direito.

Mãe refere ter tido problemas durante a gestação (Virose? não sabe especificar corretamente).

Levou o paciente ao oftalmologista em duas oportunidades (aos 04 meses e 01 ano de idade) com a queixa de baixa acuidade visual. Refere não ter sido possível o diagnóstico de qualquer anormalidade. Nega outros problemas de saúde ou uso de medicamentos. Nega presença de problemas semelhantes na família.

Exame Oftalmológico OD (20/200)

AV
SC OE (20/30)

Inspeção: sem alterações

Reflexos pupilares: sem alterações

Musculatura extrínseca: Estrabismo divergente

Biomicroscopia: sem alterações

* Trabalho realizado no I.M.O. - Instituto de Moléstias Oculares - Direção: Dr. Virgílio Centurion
Recebido para publicação em 26/12/90.

Fundo de Olho: OD: papila rósea, elevada, aumentada de tamanho com vasos papilares de disposição radial. Presença de descolamento total da retina.
OE: sem alterações

Biomicroscopia de fundo com lentes de Goldmann (3 espelhos): Descolamento total de retina, ausência de lesões desencadeantes, papila aumentada de tamanho com escavação profunda de onde partem radialmente os vasos.

Refração OD - 900 - 2.25 e 176
OE + 0.75 + 0.25 e 87

PIO OD 08 mmHg
OE 10 mmHg

ECO OD alargamento da área correspondente à papila com a escavação da mesma. Descolamento de Retina.
OE sem alterações

Retinografia Fluorescente

OD Halo de atrofia do epitélio pigmentar retiniano ao redor da papila: Escavação profunda. Disposição radial dos vasos. Retina descolada.
OE Sem alterações

DISCUSSÃO

Acredita-se em duas correntes para tentar explicar a Síndrome Morning Glory:

- a) mal formação da papila epitelial primitiva
- b) lesão mesodérmica congênita

O quadro da Síndrome caracteriza-se por papila de aparência aumentada, de cor rosada, rodeada por um anel pigmento (alteração do epitélio pigmentar da retina).

Os vasos retinianos se originam da profundidade da escavação e se dispõem de forma radial. Podem estar associados com anormalidades vasculares retinianas tracionais.

O descolamento de retina aparece como complicação tardia, normalmente não regmatogênico. Alguns autores descrevem o descolamento de retina de resolução espontânea.

A Síndrome pode se associar com anormalidades sistêmicas (anomalias renais, agenesia de corpo caloso) ou outras anomalias congênitas (coloboma de nervo óptico, microftalmo, an. de Peters, que podem estar presentes no olho contralateral)².

Os meios auxiliares de diagnóstico são a angiofluoresceinografia e a ultrasonografia (Tipo B).

O tratamento do descolamento de retina consiste na retinopexia associada com Vitrectomia e a troca fluido-gasoso^{1,3,7}.

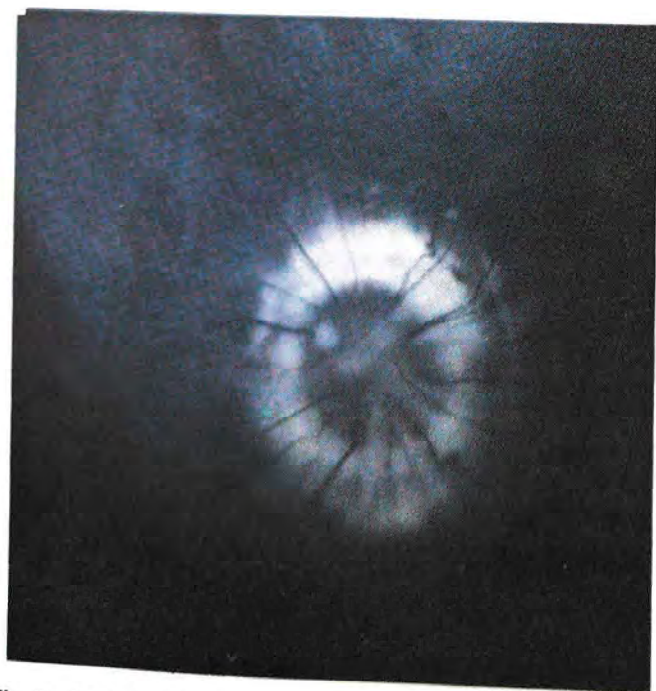


Fig. 1 - Aspecto oftalmoscópico da Síndrome de Morning Glory



Fig. 2 - Aspecto oftalmoscópico do olho contralateral



Fig.3

O caso acima descrito mostrou a quase totalidade das características da síndrome como: a cor rósea da papila, com escavação profunda, da qual partem os vasos de forma radial, com grande halo de atrofia do epitélio

pigmentar. Apresenta descolamento de retina não regmatogênico.

Não apresenta anormalidades sistêmicas ou congênitas no olho contra lateral.

A Ecografia B documenta o alargamento da papila e o descolamento de retina. Não mostra o estafiloma posterior que seria esperado devido à alta miopia.

Mostra ainda algumas membranas vítreas móveis corroborando a hipótese de que o descolamento da retina poderia ser secundário à tração vítreas.

A Angiofluoresceinografia mostra o halo de atrofia do EPR peripapilar. Evidencia também o descolamento de retina.

Não foi indicado tratamento cirúrgico para o DR devido ao fato ser antigo (a retina já apresenta coloração acinzentada) e pelo fato da acuidade visual contra lateral ser muito boa.



Fig. 4 - Aspecto angiográfico da papila

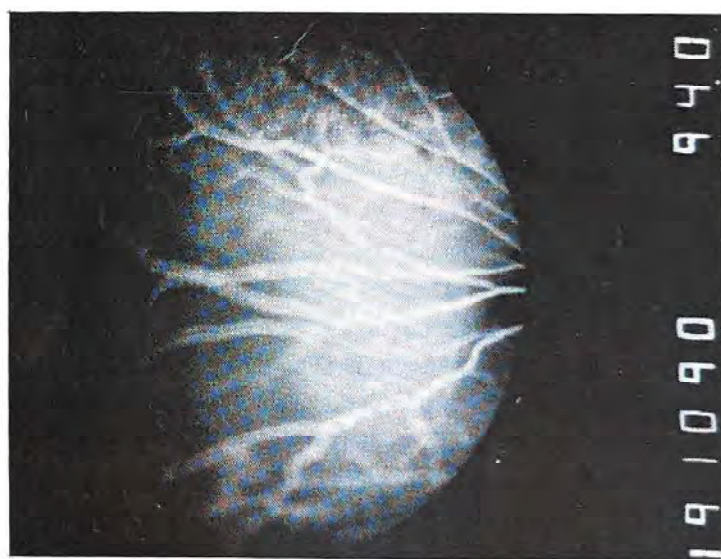


Fig. 5 - Aspecto angiográfico da retina descolada

BIBLIOGRAFIA

01. AKIJAMA, K; AZIMA, N. & HIDA, R.: Retinal Detachment in Morning Glory Syndrome. *Ophthalmic Surgery* 15(10):841-43, 1984.
02. BROW, G.C.; SHIELDS, J.A.; PATHY, B.E. *et alii*: Congenital Pits of the Optic Nerve Head. *Arch. Ophthalmol.* 97:1341-44, 1979.
03. GASS, J.D.M.: Serous detachment of the macula secondary to congenital pit of the optic nerve head. *Am. J. Ophthalmol.* 67:821-849, 1968.
04. KURDLER, P.: Morning Glory - Unusual Congenital Optic Disk Anomaly. *Am. J. Ophthalmol.* 69:376, 1970.
05. SAMPAOLESI, R.: Ultrasonidos en Oftalmológico. pag. 203, 1985.
06. STEIN KULLER, P.G.: The Morning Glory disk anomaly case report and litterature review. *J. Pediatric Optalmol. Strabismus* 17:81-87, 1980.
07. TORRES, R.J.A. & TOLEDO, M.B.: Descolamento de retina na Síndrome de Morning Glory. *Arq. Inst. Penido Burnier* 32(2):120-22, 1990.

Síndrome de Rieger - Apresentação de um Caso.

Luiz Felipe M. Ribeiro *

RESUMO

O autor relata o caso de criança portadora de Síndrome de Rieger com glaucoma, cuja mãe é cega desde a juventude, por hipertensão ocular.

SUMMARY

Rieger's Syndrome

The author reports a case of Rieger's Syndrome with glaucoma in a child whose mother is blind since her youth due to ocular hypertension.

INTRODUÇÃO

Em 1935, H. Rieger descreve uma nova patologia do segmento anterior. Neste ele relata olhos que têm uma linha de Schwalbe proeminente (Embriotoxon Posterior), processos irianos aderidos à linha de Schwalbe e ao trabeculado, hipoplasia do estroma iriano frequentemente acompanhado de alterações pupilares. Sabe-se que esta entidade é autossômica dominante com alto grau de penetração e que acomete os dois olhos. Os indivíduos acometidos podem apresentar desde um estado leve com linha de Schwalbe proeminente (que pode ocorrer em 15% dos indivíduos normais), discreta hipoplasia iriana e poucos filamentos periféricos de frís até um quadro completo aonde a frís pode evidenciar corectopia, policoria, ectopia da úvea e grande quantidade de filamentos iridocorneanos; também podemos encontrar alterações em forma de estrela na cápsula anterior do cristalino secundária a remanescentes da membrana pupilar embriológica. A parte central da córnea é poupada.

Junto com a Anomalia de Axenfeld, a Anomalia de Peters, a Anomalia e a Síndrome de Rieger compõem o grupo das Degenerações Mesodérmicas do Segmento Anterior ou Goniodisgenesias ou também conhecidas como Síndrome de Clivagem da Câmara Anterior.

Quando apenas encontramos nesta entidade alterações oculares, a denominamos de Anomalia de Rieger, porém quando além das alterações oculares encontramos alterações esqueléticas principalmente na face (ponte nasal larga e achatada, telecantus, hipertelorismo, hipoplasia do maxilar) e alterações dentárias (microdontia e/ou número diminuído de dentes), a denominamos Síndrome de Rieger. As alterações irianas nesta síndrome são congênitas e involutivas, só ocorrendo alterações oculares secundárias ao glaucoma. O intelecto está normal. O glaucoma ocorre em 50% dos casos, frequentemente entre a primeira e terceira décadas e raramente na infância, não estando esclarecido se é devido a sinéquias ou bloqueio angular ou má formação do trabeculado e canal de Schlemm.

A princípio deve-se tentar o tratamento clínico, caso este seja ineficaz sugere-se o tratamento cirúrgico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

01. Anomalia de Axenfeld é o principal diagnóstico diferencial; nesta temos embriotoxon posterior, filamentos de frís aderidos à linha de Schwalbe e ocasionalmente glaucoma, não há outras alterações oculares ou sistêmicas.

* Médico Oftalmologista da Policlínica Geral do Rio de Janeiro, Hospital Miguel Couto e Hospital de Piedade
Recebido para publicação em 01/12/90

02. Linha de Schwalbe proeminente, ocorre em 15% dos olhos normais.
03. Anomalia de Peters, acomete mais a parte central da córnea e o colerete da íris, havendo uma adesão entre as duas estruturas, que pode vir ou não acompanhada de alteração do ângulo camerular e glaucoma em 50% dos casos. Também pode ocorrer microcórnea, microftalmia, córnea plana, esclerocórnea, colobomas e alterações sistêmicas. Em 80% dos casos o comprometimento ocular é bilateral.

OBJETIVO

Apresentação de um caso de Síndrome de Rieger com Glaucoma e outro caso da mesma patologia na família, o tratamento e evolução.

RELATO DO CASO

L.A.S, 11 anos, pardo, natural do RJ.

Queixa principal: Glaucoma

H.D.A.: Paciente relata ter hipertensão ocular há 1 ano e que faz uso irregular de Maleato de Timolol 0.5% de 12/12 h e Pilocarpina 2% 4 vezes ao dia em ambos os olhos.

H.P.P.: V.C.I.

História Familiar: Mãe do menor relata ter iniciado perda da acuidade visual por "Glaucoma" aos 12 anos e estar amaurótica aos 15 anos. Foi submetida a evisceração de ambos os olhos há 10 anos devido a fortes dores.

EXAME OCULAR

Acuidade Visual sem correção:

OD conta dedos a 5 metros

OE 0.3

Refração: OD Esf. -5.50 a/v=0.3

OE Esf. -1.50 a/v=0.6

Motilidade: Normal

Biomicroscopia: Má formação iriana acentuada, com áreas de rarefação e atrofia do estroma iriano e áreas com total ausência da íris, fazendo com que a pupila tivesse deformidade grave em ambos os olhos. Pigmentos na cápsula anterior do cristalino, opacificação linear em forma de anel das camadas profundas da córnea na periferia, área central sem alterações.

Tonometria de Aplanção: 40/40 mmHg às 10:30 h

Fundoscopia: Coriorretina e sistema vascular de aspecto normal.

Escavação da papila óptica 0.1/0.3

Gonioscopia: Observou-se seio camerular aberto com, má formação angular com Linha de Schwalbe proeminente e grande quantidade de traves irianas periféricas aderidas ao endotélio corneano nos 4 quadrantes porém mais acentuado no quadrante inferior de ambos os olhos. Presença de pigmento (2+ em 4+) no ângulo camerular nos 4 quadrantes.

Campo Visual: OD normal

OE contração discreta de I/4.

Conduta: Manteve Maleato de Timolol 0.5% de 12/12 h em ambos os olhos e adicionei Acetazolamida 125 mg de 12/12 h. Paciente respondeu bem ao tratamento instituído com queda da sua pressão ocular para 22/26 às 9:50 uma semana após o seu início. A toxicidade do uso crônico da Acetazolamida e a indisciplina do paciente quanto ao uso da medicação nos levaram a indicar tratamento cirúrgico para a hipertensão ocular.

Exame Anátomo-Patológico de Trabeculado OE:

Fragmento constituído em grande parte por tecido colágeno hialinizado com pequenos vasos capilares de permeio e ocasionais fibroblastos. Na face interna, em uma das extremidades observa-se trabeculado sem revestimento endotelial e composto por tecido colágeno inteiramente degenerado. Pequena quantidade de pigmento iriano castanho entre as trabéculas e na porção mais interna da esclera.

Diagnóstico Anátomo-Patológico de Trabeculado e Tecido Córneo-Escleral com Degeneração Hialina Extensa. Os achados são compatíveis com as alterações mesenquimais descritas na Síndrome de Rieger.

DISCUSSÃO

O paciente foi submetido a trabeculectomia OD e cirurgia fistulizante com implante de tubo de selastic com 1mm de diâmetro em OE. Apesar de ambas as cirurgias terem sido realizadas sem intercorrências e a literatura relatar que a resposta cirúrgica da Síndrome de

Rieger é boa, a PIO começou a subir gradativamente em ambos os olhos aproximadamente 1 mês após as cirurgias. Indicamos massagem ocular 4 vezes/dia, e posteriormente

reiniciamos tratamento com colírios antihipertensivos em ambos os olhos sem obter bom resultado. Por esta razão indicamos nova trabeculectomia em AO.

As novas trabeculectomias apesar de terem ocorrido sem complicações, não surtiram o efeito desejado vindo a PIO a subir novamente 1 mês após as cirurgias. Nesta ocasião instituímos o seguinte tratamento clínico:

Acetazolamida 125 mg/dia

Levobunolol colírio 1 gt. de 12/12 h em AO.

Pilocarpina 4% colírio 1 gt. 4x/dia em AO.

Dipinefrina colírio 1 gt. de 12/12 h em AO.

Com este tratamento a PIO têm se mantido entre 13 e 15 mmHg, valor considerado satisfatório para a faixa etária do paciente. As possíveis complicações hemáticas da Acetazolamida (Anemia Aplástica, Agranulocitose e Trombocitopenia) têm sido rastreadas com Hemograma completo e contagem de Plaquetas de 3/3 meses.

AGRADECIMENTO

Dra. Sandra Rodrigues Molles pela realização do exame Anátomo Patológico.

BIBLIOGRAFIA

01. BECKER-SHAFFER'S: Diagnosis and Therapy of the Glaucomas, 5th Edition. St. Louis C.V. Mosby Company, pg. 347-350, 1983.
02. DUANE, T.: *Clinical Ophthalmology*, Revised Edition, Philadelphia, Harper and Row Publishers, vol. 3, chap. 52, pg. 4-9, 1983.
03. HENKIN, P. & STARITA, R.: Fort Worth, Phisician Services, Alcon Laboratories, pg. 25-26, 1984.
04. VAUGHAN, D. & AUSBURY, T.: *Oftalmologia Geral*, 2ª Edição. São Paulo. Atheneu Editora Ltda. pg. 173, 1983.

Correção Cirúrgica da Triquíase

Renato Acosta Sbrissa *, Cláudio Acosta Sbrissa **,
João Márcio Fernandes *

RESUMO

Os autores mostram o emprego da técnica de Van Millingen, utilizando enxerto em cunha tarso-conjuntival, para o tratamento efetivo da triquíase.

SUMMARY

Surgical Correction of Trichiasis

The authors show the Van Millingen's technique with tarso-conjunctival graft for effective treatment of trichiasis.

A triquíase é uma condição adquirida em que os cílios dirigem-se para a superfície do olho, estando a margem palpebral em posição normal.

A causa mais comum da triquíase é a inflamação crônica (blefarites crônicas, penfigóide, tracoma, etc...). Como resultado do contato do cílio com o olho, surgem lesões irritativas da conjuntiva e ou da córnea. Esta pode apresentar ulceração, opacidade e vascularização, às vezes com repercussão visual.

O tratamento da triquíase pode ser enumerado:

- a) epilação
- b) eletrólise
- c) crioterapia
- d) cirurgia

a) epilação - é tratamento apenas temporário. Em duas ou três semanas os cílios crescem novamente.

b) eletrólise - pode ser efetiva se poucos cílios estiverem defeituosos. Quando feita impropriamente, causa cicatrização e triquíase secundária.

c) crioterapia - pode ser usada quando vários cílios estão envolvidos. Mas, cílios muito finos em geral não são

destruídos. Não é um método seletivo, pois destrói também cílios normais. Pálpebras com muita cicatrização devem ser tratadas com cautela, pois são mais propensas a ter necrose segmentar. A crioterapia pode causar despigmentação da pele palpebral, fato a ser levado em conta em pacientes melanodermas.

Não é método de nossa preferência.

d) cirurgia - é o tratamento de escolha quando vários cílios são afetados. Os cílios normais não são comprometidos com o método.

Empregamos a técnica de Van Millingen. Os enxertos utilizados podem ser de mucosa labial, da transição muco-cutânea labial e tarso-conjuntival. O enxerto da transição muco-cutânea labial do lábio superior ou inferior é técnica inédita de Eduardo Soares e colaboradores e têm excelentes resultados. O enxerto tarso-conjuntival é de nossa preferência, objeto desta publicação.

TÉCNICA

a) após anestesia local por infiltração, incide-se na linha cinzenta, além dos limites da triquíase. A profundidade da incisão é de cerca de 3 mm (Fig. 1).

* Oftalmologista em Uberaba - MG.

** Oftalmologista em Alegrete - RS.

Recebido para publicação em 04/02/91.



Figura 1

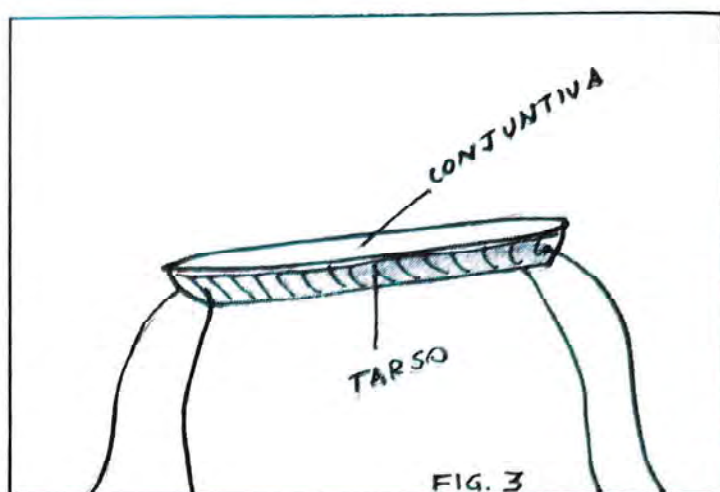


Figura 3

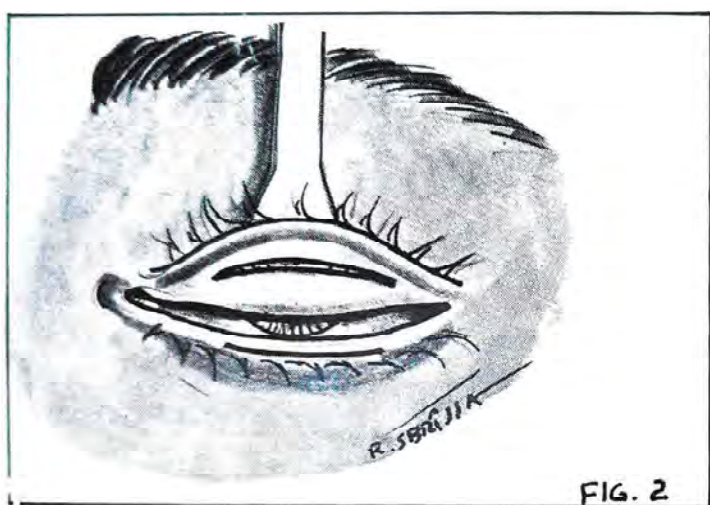


Figura 2

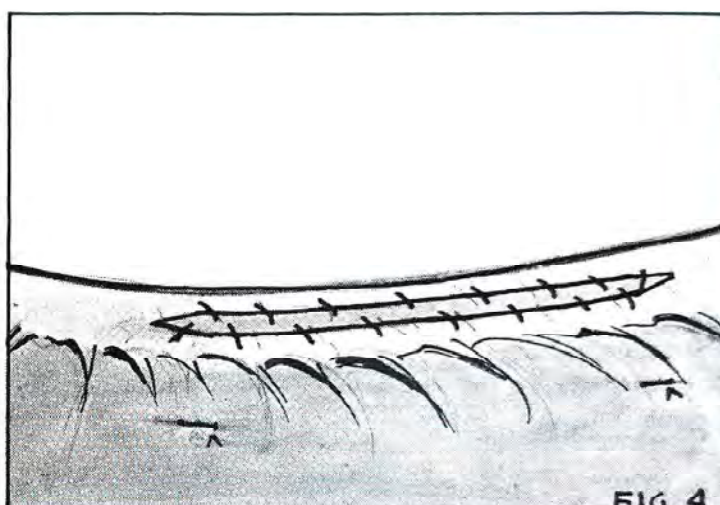


Figura 4

b) obtenção do enxerto em cunha tarso-conjuntival da pálpebra superior oposta. Dimensões do enxerto: comprimento igual ao da incisão marginal; largura: cerca de 1.5 a 2.0 mm. Idealizamos um bisturi de lâmina nº 11, de corte paralelo, para uniformizar o corte. Não suturamos o leito doador. O enxerto deve ser retirado a partir de 4 mm da borda ciliar. (Fig. 2).

c) colocação de duas suturas de seda 6.0 no enxerto para sua fixação inicial no leito receptor. Os dois pontos são anodados na pele da pálpebra. (Fig. 3).

d) sutura do enxerto com mononylon 9.0 ou 10.0. Todo o procedimento deve ser feito ao microscópio cirúrgico. (Fig. 4).

A fig. 5 é o caso de um paciente branco, com 58 anos de idade, queixando dor intensa no olho direito. Há dois anos faz epilação dos cílios da pálpebra inferior periodicamente.

Vêm-se os cílios encurvados para o olho, já com ulceração e neovascularização corneana. Após a epilação dos

cílios e o tratamento clínico da lesão corneana, tratamos o caso cirurgicamente com enxerto tarso-conjuntival.

A fig. 6 é no 2º dia do pós-operatório. Vê-se o enxerto pálido (seta). Após o 4º dia nota-se a "pega" do enxerto, que toma coloração rósea pela revascularização.



Figura 5

FIG. 5



Figura 6

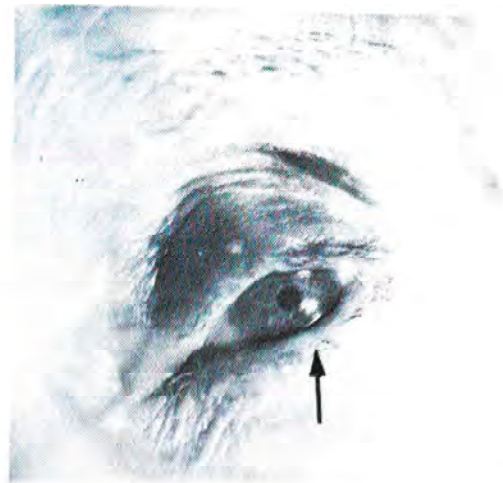


Figura 7

A fig. 7 é o caso de um paciente branco com 73 anos, com queixas há 3 anos. Epilações frequentes. A foto é aos 30 dias do pós-operatório. Assintomático. A seta

mostra a posição atual da linha ciliar. Em todos os pacientes por nós operados os resultados funcionais e estéticos foram excelentes.

BIBLIOGRAFIA

01. DUKE-ELDER, S.: System of Ophthalmology. The C.V. Mosby Co., vol. XIII, p. 383, 1974.
02. FRAUNFELDER, F.T. & ROY, F.H.: Current Ocular Therapy. W.B. Saunders Co., p. 436, 1980.
03. PITANGUY, I. & SBRISSA, R.A.: Atlas de Cirurgia Palpebral. Ed. Colina, RJ (no prelo).
04. SOARES, E.C.: Tratamento cirúrgico da triquíase. Tema apresentado no XXV Congresso Brasileiro de Oftalmologia e XVII Congresso Panamericano de Oftalmologia, Rio de Janeiro, setembro de 1989.
05. SOARES, E.C.: Comunicação pessoal.

Síndrome de Goldenhar (Displasia óculo-aurículo-vertebral) - Relato de um Caso.

Marco Antonio de Souza Alves *, Simone Vieira Real **,
Simone Rodrigues de Souza **

RESUMO

A apresentação do caso clínico mostra uma paciente com síndrome de Goldenhar em sua forma incompleta, que é a mais frequente, e chama atenção para as possíveis malformações oculares e sistêmicas, que podem estar associadas aos sinais clássicos.

SUMMARY

**Goldenhar's Syndrome (Oculo-auriculo-vertebral displasia) -
A Case Report.**

The authors report a case of Goldenhar Syndrome, in the incomplet form, the most usual presentation. They point out the high chance of concomitant ocular and systemic manifestations that can be associated with the classic signs.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Goldenhar, descrita em 1952, é composta por dermóides ou lipodermóides epibulbares, fístulas e apêndices pré-auriculares. Esta síndrome pode apresentar-se da forma completa ou incompleta, não havendo nessa última as fístulas pré-auriculares. Associadas a essas anomalias congênitas, podem ser encontradas inúmeras manifestações oculares e sistêmicas, via de regra acometendo estruturas derivadas do primeiro e segundo arcos vertebrais. Os achados oculares incluem entre outros: coloboma de pálpebra, anomalias do sistema lacrimal, e distúrbios da motilidade ocular⁷. Dentre as alterações sistêmicas destacam-se: assimetria facial, microtia, malformações vertebrais (fusão de vértebras, escoliose, espinha bífida), cardíacas, urogenitais e do

S.N.C.⁷. A incidência dessa síndrome varia entre 1/3500 a 1/5600 nascidos vivos¹, sendo sua etiologia ainda desconhecida. O diagnóstico diferencial deve ser feito com as síndromes de Treacher-Collins-Franceschetti, Cérvico-óculo-acústica, Pierre Robin e microsomia hemifacial¹².

DESCRIÇÃO DO CASO

M.I.F., 19 anos, feminino, precedente do Piauí. Procurou o serviço com queixa de "tumorações em ambos os olhos" desde o nascimento. A paciente informou que as tumorações aumentaram de tamanho com o decorrer dos anos. Nega, no entanto, processos inflamatórios e/ou infecciosos associados, bem como alterações da consistência.

* Médico oftalmologista do Hospital dos Servidores do Estado.

** R2 em Oftalmologia do Hospital dos Servidores do Estado.

Recebido para publicação em 31/01/91.



Fig. 1: A paciente apresenta coristomas epibulbares na região temporal de ambos os olhos (nessa foto é mais visível em olho direito). Não existe nenhuma restrição da motilidade ocular.

Nos antecedentes pessoais, referiu desvio do septo nasal para o qual foi submetida a correção cirúrgica. Os antecedentes familiares não indicaram nada de importância.

O exame oftalmológico revelou uma acuidade visual s/c em AO de 20/20, ortoforia, não sendo encontrada limitação do olhar nas diversas miradas (Fig. 01). O ppc era fisiológico e os reflexos fotomotor e consensual eram presentes e normais em AO.

No estudo biomicroscópio do olho direito, observou-se uma tumoração branco-amarelada localizada na região temporal inferior da conjuntiva bulbar, de consistência amolecida, medindo cerca de 0.8 x 0.6 cm, não atingindo a região limbar.

O olho esquerdo apresentava duas tumorações na conjuntiva bulbar, branco-amareladas, de consistência amolecida, em região temporal, separadas entre si por uma área de conjuntiva normal, sem entretanto comprometer limbo ou córnea. Na lesão da região temporal superior (cerca de 0.3 x 1 cm) podia visualizar-se um pêlo na área central. A lesão inferior média 0.5 x 0.2 cm.

As demais estruturas do segmento anterior não apresentavam alterações.

À oftalmoscopia direta e indireta verificou-se um fundo de olho normal. No exame físico geral, a paciente apresentava bom estado:

Eutrófica, corada, consciente, não expressando déficit mental.

Em ambas as regiões pré-auriculares havia apêndices, em número de um em cada lado.



Fig. 2: Apêndices pré auriculares, um sinal clássico na Síndrome de Goldenhar.

As avaliações cardiológica, otorrinolaringológica e radiológica (RX de coluna cervical, torácica e lombar) foram normais.

Foi programada cirurgia para retirada das tumorações em ambos os olhos, principalmente por efeito estético. Realizada sob anestesia peribulbar primeiro em olho direito:

1º Peritomia límbica no quadrante temporal inferior.

2º A dissecação foi feita até cerca de 3 mm do limbo quando apareceu a massa subconjuntival, de cor amarelada não aderida a conjuntiva ou esclera e que se prolongava muito posteriormente. Por esse fato, optamos pela retirada parcial da tumoração, sendo a peça enviada para patologia medindo 1x0, 8x0, 4 cm.

No olho esquerdo a cirurgia foi feita 15 dias após, com as duas tumorações apresentando uma coloração mais clara (branco amarelada) do que no olho direito. A retirada também foi parcial, e as peças enviadas mediam:

- Temporal superior: 0.2x1.0 cm com um pêlo na área central.

- Temporal inferior: 0.6x0.4x0.3 cm

Essa conduta foi tomada, pois quando a lesão se estende muito posteriormente a tentativa de retirada total pode levar à distorção das pálpebras e diplopia pela manipulação excessiva.

O laudo histopatológico foi compatível com lipoma em olho direito, onde a lesão era única, e coristoma

lipodermóide compatível com síndrome de Goldenhar em olho esquerdo.

No pós-operatório imediato, apesar da retirada parcial as tumorações não eram mais visíveis em ambos os olhos, e não houve recidiva até o momento (3 meses de acompanhamento).

COMENTÁRIOS

A tríade clássica da síndrome de Goldenhar foi descrita pelo autor de mesmo nome em 1952, com uma revisão de 30 casos e um caso pessoal. É composta por fístula pré auricular, apêndices pré auriculares e dermóides ou lipodermóides epibulbares. A esse quadro frequentemente associam-se outras malformações congênitas, geralmente envolvendo estruturas derivadas do primeiro e segundo arcos branquiais, o que levou a denominação atual de displasia óculo aurículo vertebral, que é mais apropriada por destacar os sinais cardinais dessa síndrome. Em 1973, Baum e Feingold num estudo de 50 pacientes descrevem os achados oculares que incluíam coristomas epibulbares, anomalias lacrimais, distúrbios da motilidade ocular (oftalmoplegia do 3º par craniano e síndrome de Duane), coloboma de pálpebra (geralmente superior), blefaroptose, fissura palpebral e outros menos comuns como catarata polar, hipoplasia do nervo óptico e tortuosidade vascular retiniana. As manifestações sistêmicas associadas são alterações cardiovasculares, do S.N.C. (hidrocefalia e retardo mental), vertebrais e auriculares (implantação baixa de orelhas, microtia, apêndices pré auriculares e surdez).

Neste caso, como na maioria dos relatos publicados, existe um quadro atípico onde a fístula pré tragal (+rara) não é encontrada.

O achado mais comum nessa síndrome é o coristoma epibulbar, e mesmo assim está ausente em 24% dos casos (Baum e Feingold). Portanto, sabe-se que nenhum sinal é obrigatório e que não existe nada patognomônico de síndrome de Goldenhar.

Por definição histológica o coristoma representa o crescimento de tecido normal em localização anômala, podendo haver mais de uma lesão no mesmo olho e ser uni ou bilateral. A localização mais frequente é na conjuntiva bulbar, seguida do limbo e córnea, sendo a maioria do lado temporal.

Os dois tipos de coristomas mais encontrados são o dermóide e o lipodermóide. O primeiro, quase sem exceção, é no limbo inferotemporal, apenas um em cada olho, e geralmente unilateral. O lipodermóide ou dermolipoma, como no caso descrito, não é tão frequente como o dermóide, geralmente bilateral, subconjuntival e no quadrante temporal superior. Quando não está associado a um dermóide limbal, pode ser difícil a diferenciação histológica com lipoma. As lesões do olho esquerdo do caso relatado, vieram com o laudo histológico compatível com lipoma, o que confirma essa teoria.

O terceiro componente da tríade clássica, os apêndices (coristomas) pré auriculares, são frequentes e em geral múltiplos e bilaterais.

Um sinal ocular relativamente frequente, e que não foi encontrado no caso descrito, é o coloboma de pálpebra superior que costuma ser unilateral, e na união do terço médio e interno. O coloboma de pálpebra inferior é mais típico da disostose mandibulofacial (Síndrome de Treacher Collins Franceschetti).

A etiologia da síndrome de Goldenhar é desconhecida. Alguns autores defendem a hipótese hereditária com base na concordância em gêmeos monozigóticos e no padrão autossômico dominante¹⁰, outros autores citam a origem embriopática com base na esporadicidade em gêmeos monozigóticos⁴ e nas malformações decorrentes de fatores ambientais, que produziriam uma hemorragia ao nível de 1º e 2º arcos branquiais. O diagnóstico diferencial se faz com a síndrome de Treacher Collins (disostose mandíbulo-facial), síndrome de Pierre Robin, microsomia hemifacial e síndrome cérvico-óculo-acústica.

BIBLIOGRAFIA

01. AHMAD, M. MANSOUR *et al.*: Goldenhar-Gorlin Syndrome. *Am. J. Ophthalm.* 100(4):555-559, 1985.
02. C. LÓPEZ NIETO y M. POMBO ARIAS: Síndrome de Primer Arco Branquial (Síndrome de Goldenhar). *Arch. Soc. Esp. Oftal.* 33(4):301-306, 1973.
03. CAMPOS, EVALDO: Síndrome de Goldenhar. *Rev. Bras. Oftal.* 31(3):373-377, 1972.
04. CORDIER J. STRICKER: Goldenhar discordant chez deux jumelles monozygotes. *Arch. Ophthalm.* 30:321-28, 1970.
05. D.K. SEN *et al.*: The Syndrome of Goldenhar. *Acta Ophthalm.* 47(4):1044-1048, 1969.
06. JULES L. BAUM & MURRAY FEINGOLD: Goldenhar's Syndrome. *Am. J. Ophthalm.* 75(2):250-256, 1973.

07. LAREDO FILHO, L.; BRAGA IR., M.B.; KASISKI, S.K. & CABALLERO, J.M.P.: Síndrome de Goldenhar (displasia oculo auriculo vertebral). *F. Med (Br)* 91(5/6):361-364, 1985.
08. M. TOVAR FAJA: Síndrome de Goldenhar. *Arch. Soc. Esp. Oftal.* 35(3):309-316, 1975.
09. MANSOUR *et al.*: Ocular Choristomas. *Surv. Ophthal.* 33(5):339-358, 1989.
10. Síndrome de Goldenhar. *An. Soc. Mex. Oftal.*, pg. 107-109, 1975.
11. SUMMIT, R.L.: Familial Goldenhar Syndrome. *Birth Defects* 5(2):106-109, 1969.
12. ZUMBRANO CHACON N. e cols.: Um caso de Síndrome de Goldenhar en el Servicio de Oftalmología del Hospital general del Sur. *Rev. Oftal. Ven.* 46(2):128-136, 1988.