

ÍNDICE - INDEX

Necrológio	Luiz Vasquez	287
Eletrorretinografia Experimental em Coelho - Experimental Electro-Retinography in Rabbits	Riuitiro Yamane, Antonio Geraldo Câmara, Enoi Guedes Vilar, Guilherme Herzog Neto	291
Retinopexia Pneumática - Análise de 101 Casos - Pneumatic Retinopexy - Analysis of 101 Cases	Aderbal de Albuquerque Alves Jr., Mário M.S. Motta, Celso Marra Pereira, Luiza Helena C.F., Arlex Calle Briceno	297
Alterações Oculares na Homocistinúria: Relato da Ocorrência em uma Família em Campo Largo - PR - Ocular Alterations in Homocystinuria Report of the Findings of a Family from Campo Largo - PR (Brasil)	Will Oliveira Costa, Luiz Cláudio Ferreira Bitencourt, Hamilton Moreira, Carlos Augusto Moreira	303
Fístulas Carótido-Cavernosas. Descrição de Quatro Casos e Revisão de Literatura - Carotid-Cavernous: A Four-Case Report and Revision of the Literature	Vital Paulino Costa, Ana Paula Sampaio, Celso Narimatsu, Mauro Goldbaum, Carlos Alberto Rodrigues-Alves	307
Uveíte e Artrite Reumatóide Juvenil - Estudo Clínico (Acompanhamento de 14 Casos ao Longo de 13 Anos) - Uveitis and Juvenile Rheumatoid Arthritis: A Clinical Study Based on Fourteen Cases Over Thirteen Years	Rogério Rocha Lacerda	315
Avaliação Oftalmológica Primária em Escolares no Estado do Amazonas, Brasil - I: Cabury/Parintins, Bairro da União/Manaus - Primary Ophthalmologic Screening in School Children in the State of Amazonas, Brazil - I: Cabury/Parintins, Bairro da União/Manaus	Ricardo Carvalho, Cristina Garrido	---
Síndrome de Gronblad-Strandberg: Análise de 4 Casos - Gronblad-Strandberg Syndrome: A Four-Case Analysis	Egídio Picetti, Otávio Augusto Lima de Sá, Jorge Freitas Esteves, Valmor Ricardo Broilo	329
Síndrome de Wolfram - Relato de Três Casos - Wolfram's Syndrome: Report of Three Cases	Leopoldo Pacini Neto, Josué A. da Silva, Olga Garcia	333
Fotocoagulação de Membrana Neovascular Coroideana no Feixe Inter Papilo-Macular - Photocoagulation of Choroidal Neovascular Membrane in the Papillo-Macular Bundle	Hilton Arcoverde Gonçalves de Medeiros, João Eugênio Gonçalves de Medeiros	339
Estafiloma Corneano Congênito - Relato de Caso e Revisão da Literatura - Congenital Corneal Staphyloma - A Case Report and Revision of the Literature	Silvana Artioli Schellini, Lauro Toshihiko Kawakami, Maria Rosa Bet de Moraes Silva, Mariângela Esther Alencar Marquês	345
Solução de Ringer com Lactato como Possível Causa de Uveíte Anterior Pós-Facectomia - Severe Anterior Segment Reactions Following Cataract Extraction: the Possible Role of a Ringer Lactate Solution	Sabino Rolim Guimarães Filho	351
Seção de Facoemulsificação	Fernando Cançado Trindade, Almir Ghiaroni, Leila Daher	355

Eletroretinografia Experimental em Coelho

**Riuitiro Yamane *, Antonio Geraldo Câmara **, Enoi Guedes Vilar *,
Guilherme Herzog Neto *****

RESUMO

Os autores salientam que a eletroretinografia, por ser um exame objetivo, constitui-se num excelente meio para avaliar os efeitos de certas substâncias sobre a retina de animais de experimentação.

Utilizaram-se seis coelhos pigmentados, adultos, com o objetivo de padronizar as condições de exame do eletroretinograma (ERG) e estimar os valores da amplitude e tempo de latência das ondas a e b e o tempo de culminação da onda b.

Os valores obtidos foram 87 μ V e 206 μ V, respectivamente, para as amplitudes de onda a e b. Os tempos de latência das ondas a e b foram 4,8 e 15 mseg. O tempo de culminação da onda foi 54 mseg.

Os autores acreditam que os dados eletroretinográficos alcançados possam auxiliar aos que se proponham a pesquisar experimentalmente os efeitos de diferentes substâncias sobre a retina de coelho.

SUMMARY

Experimental Electro-Retinography in Rabbits

The authors emphasize that the electro-retinography, as an objective exam, is an excellent test to evaluate the effects of drugs on the retina of experimental animals.

Six adult, pigmented rabbits were examined with the objective of standardizing the test conditions of the electro-retinogram and estimate the values of the amplitude and the latency times of a and b waves.

The values obtained were 87 μ V and 206 μ V respectively to the amplitude of a and b waves. Latency times of the a and b waves were 4,8 mseg and 15 mseg.

The authors believe that the obtained ERG values could be useful in the research of the effects of several drugs on the retina of the rabbits.

* Prof. Adjunto da UFF

** Prof. Assistente da UFF

*** Mestre pela UFRJ

Recebido para publicação em 06/07/93

INTRODUÇÃO

Sabe-se que, os testes psicofísicos são muito mais sensíveis e precisos do que os testes eletrofisiológicos para se avaliar a função retiniana de nossos pacientes.

No entanto, a eletrorretinografia, por ser um exame objetivo, se constitui num excelente meio para estimar a função da retina de pacientes que informam mal ou que tenham os meios ópticos opacificados ou, ainda, para avaliar os efeitos de certas substâncias ou drogas (gases, silicone, ferro, cloroquina, miambutol) sobre a retina do homem e de animais de experimentação.

Para que a eletrorretinografia, assim como outros testes, sejam úteis no trabalho clínico ou de pesquisa, é necessário que eles sejam práticos e reproduzíveis. De fato, a morfologia e amplitude das ondas *a* e *b* do ERG (eletrorretinograma) consistentemente se repetem no mesmo olho do mesmo animal em diferentes exames. (Lawwil, 1972).

O objetivo deste trabalho é: 1 - tentar padronizar as condições de exame do ERG; 2 - estimar as amplitudes e tempos de latência das ondas *a* e *b* e o tempo de culminação da onda *b* do ERG de coelhos pigmentados.

MATERIAL E MÉTODOS

Empregamos, preliminarmente, neste estudo, sete coelhos pigmentados adultos, machos, da raça Chinchila (*Oryctolagus cuniculus*), pesando entre 2,5 e 3,0 quilos, fornecidos pelo biotério do Instituto Vital Brasil. Durante o trabalho, um coelho foi excluído. Portanto, a nossa amostra constou de seis coelhos que foram submetidos ao exame eletrorretinográfico.

2.1 Anestesia

Os animais foram anestesiados com cloridrato de cetamina injetado no músculo da coxa. A dose inicial foi de 40 mg/kg de peso mais a metade durante a realização do exame eletrofisiológico dos dois olhos. A aplicação intramuscular do anestésico foi

feita através de "butterfly" fixado com esparadrapo na coxa e acoplado à seringa, que facilitou a administração adicional do cloridrato de cetamina, quando foi necessário.

2.2 Eletrorretinografia

2.2.1 Estímulo luminoso

O estímulo luminoso foi gerado pelo fotoestimulador Berger acoplado ao aparelho de registro. Foi empregada a intensidade 2 (1 joule) com "flash" branco de 0,1 mseg de duração. O fotoestimulador foi colocado perpendicularmente ao eixo visual a 10 cm de distância do olho.

2.2.2 Aparelho de registro do eletrorretinograma

O aparelho empregado foi o Myodine PEM II da Alvar Eletronic, calibrado como se segue:

- 300 mseg de constante de tempo;
- velocidade de 20 mseg/divisão (1 cm);
- filtro com 0,04 KHz;
- ganho de 100 mV/divisão (1 cm).

No aparelho, a resposta elétrica é levada ao osciloscópio para observação e avaliação e pode ser registrada por um inscricor mecânico "plotter XY" acoplado.

2.2.3 Técnica de registro eletrorretino-gráfico

Todos os olhos sofreram midríase prévia pela ação de tropicamide a 1% e foram anestesiados topicamente pelo uso de hidrocloreto de proparacaína a 0,5% sob a forma de colírio e pela administração de cetamina intramuscular.

Empregaram-se três eletródios (agulha de aço inoxidável: 1) um eletródio ativo corneano; 2) um eletródio referência supra-orbitário (intradérmico); outro eletródio terra na região frontal (intradérmico).

A eletrorretinografia foi realizada sob duas condições funcionais:

- pré-adaptação
- adaptação ao escuro (escotópica)

O eletrorretinograma fotópico foi registrado após 3 minutos de adaptação à luz ambiente.

O eletrorretinograma escotópico foi registrado após 5, 10 e 15 minutos da adaptação ao escuro.

Para a análise e avaliação do eletror-

retinograma, levamos em consideração 2 componentes: 1) amplitude das ondas a e b (a e b); 2) tempo de latência das ondas a e b (1a e 1b) e tempo de culminação das ondas a e b (cb) em condições fotópicas e escotópicas.

RESULTADO

Tabela I - Amplitude das ondas a e b do ERG						
Coelho	Olho	Eletorretinograma				
		Onda	Fotópico	Escotópico		
				5'	10'	15'
1	OD	a	15	25	35	50
		b	105	125	170	200
	OE	a	35	60	85	85
		b	130	165	260	250
2	OD	a	20	150	120	125
		b	45	160	210	230
	OE	a	30	80	80	85
		b	45	170	150	180
4	OD	a	45	110	95	100
		b	95	170	210	215
	OE	a	55	65	130	120
		b	105	235	215	280
5	OD	a	60	85	95	100
		b	55	135	180	190
	OE	a	80	80	90	90
		b	70	100	195	245
6	OD	a	20	60	95	85
		b	50	100	165	200
	OE	a	10	70	45	80
		b	60	95	95	145
7	OD	a	25	50	60	60
		b	60	145	135	180
	OE	a	20	65	60	70
		b	95	170	165	165

As tabelas I e II mostram os valores das amplitudes, do tempo de latência das ondas a e b, do tempo de culminação da onda b do ERG em condições fotópica e escotópica. Estes valores foram obtidos dos registros eletorretinográficos dos seis coelhos da amostra. (Fig. 1).

Nas tabelas III e IV estão contidos os valores referentes a médias aritméticas das medidas a, b, 1a, 1b e cb, considerando as variáveis: amplitude, tempo de latência das ondas a e b, tempo de culminação da onda b do eletorretinograma.

DISCUSSÃO

Os animais de nosso estudo foram anes-

tesiadados com cloridrato de cetamina intramuscular durante a realização da eletorretinografia dos dois olhos, por ser um anestésico de ação rápida, não barbitúrico, que produz um estado anestésico caracterizado por perda de consciência, profunda analgesia, reflexos laringo-faríngeos normais, discreto estímulo cardiovascular e respiratório e tônus dos músculos esqueléticos normais. Este anestésico ainda diminui a resistência das vias aéreas, não comprometendo a respiração. O débito cardíaco, a frequência e a pressão arterial são aumentados ou mantidos, o que garante um fluxo sanguíneo cerebral e ocular normal ou

Tabela II - Tempo de latência e culminação das ondas a e b do ERG						
Coelho	Olho	Eletorretinograma				
		Tempo	Fotópico	Escotópico		
				5'	10'	15'
1	OD	1a	8	7	6	7
		1b	17	17	17	18
		cb	32	40	41	60
	OE	1a	8	8	8	7
		1b	17	17	18	19
		cb	32	45	60	66
2	OD	1a	5	5	5	5
		1b	15	15	15	16
		cb	34	53	62	66
	OE	1a	5	5	5	5
		1b	14	14	14	14
		cb	35	57	40	62
4	OD	1a	4	4	5	5
		1b	14	14	13	14
		cb	28	37	52	55
	OE	1a	4	4	4	5
		1b	14	14	15	16
		cb	35	44	55	66
5	OD	1a	4	4	4	4
		1b	15	16	17	17
		cb	32	41	42	66
	OE	1a	4	4	4	4
		1b	15	15	17	17
		cb	35	39	65	68
6	OD	1a	4	4	4	4
		1b	12	12	12	12
		cb	30	30	38	38
	OE	1a	5	5	4	4
		1b	15	13	12	12
		cb	30	32	27	32
7	OD	1a	5	4	4	4
		1b	11	11	12	12
		cb	31	35	35	35
	OE	1a	4	4	4	4
		1b	12	12	12	12
		cb	30	36	37	36

Tabela III - Médias aritméticas das ondas a e b do ERG ($\bar{x}$)

		ft	5'	10'	15'
OD	a	30,8	72,5	83,3	86,7
	b	68,3	139,2	178,3	202,5
OE	a	38,3	70,0	81,7	88,3
	b	84,2	155,8	180,0	210,8

acima do normal (Marshall & Wollman, 1980). Estes efeitos do anestésico sobre os sistemas respiratório e cardiovascular são desejáveis para o registro do eletrorretinograma, pois segundo Gerritsen (1971), tanto a hipoxia quanto a hipercapnia podem modificar o traçado eletrorretinográfico (ERG).

A comparação da amplitude média da onda b (250 μ V) de coelhos pigmentados (Moorhead e cols., 1979) e da onda b (141 a 166 μ V) de coelhos albinos (Spivey & Pearlman, 1963) revelou uma diferença de 100 μ V. Esta diferença pode estar relacionada ao albinismo e deve traduzir anormalidades nas fibras neurais da retina (Chino e cols., 1977).

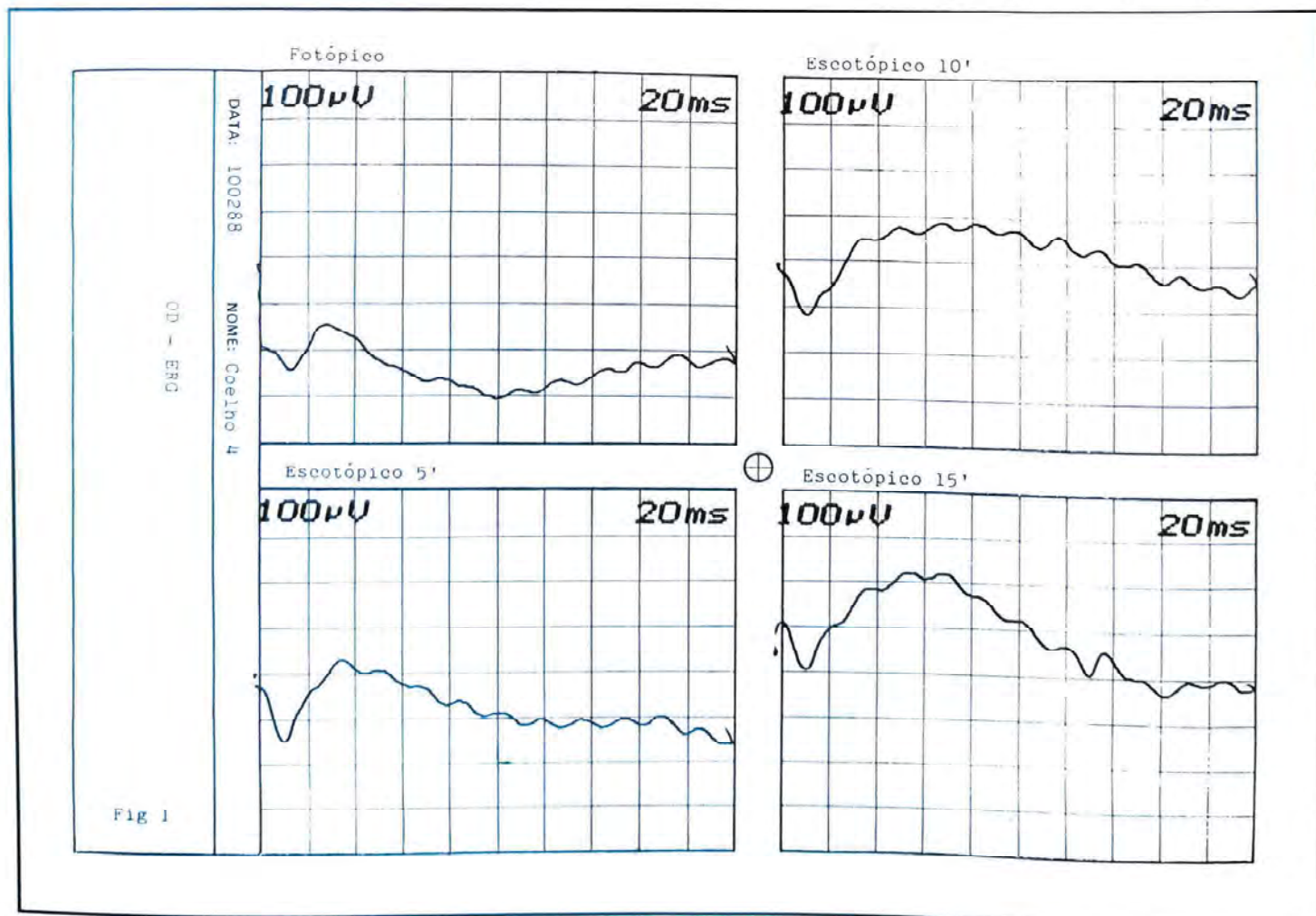
Tabela IV - Médias aritméticas dos tempos de latência das ondas a e b e tempo de culminação da onda b ($\bar{x}$)

		ft	5'	10'	15'
OD	1a	5,0	4,7	4,7	4,8
	1b	14,0	14,2	14,3	14,8
	cb	31,2	40,3	45,0	53,3
OE	1a	5,0	5,0	4,8	4,8
	1b	14,5	14,2	14,7	15,0
	cb	32,8	42,2	47,3	55,0

Este fato nos levou a utilizar coelhos pigmentados adultos como modelo experimental, provavelmente por retratar melhor a função retiniana através do registro eletrorretinográfico.

A nossa amostra revela que as amplitudes médias das ondas a e b de olho direito são respectivamente 86,5 e 202,5 μ V; as do olho esquerdo, 88,5 e 210,5 μ V, após 15 minutos de adaptação ao escuro.

Como se vê, os nossos dados não são concordantes com os de Spivey e cols. (1963) e os de



Moorhead e cols (1979). Isto ocorre, porque os resultados do ERG obtidos nem sempre são comparáveis de um laboratório para outro, devido à falta de padronização dos métodos de exame. Se cuidados forem tomados para anotar as condições sob as quais o registro eletroretinográfico é feito (intensidade e comprimento de onda do estímulo luminoso, condições de adaptação e as especificações do aparelho), os resultados poderiam ser reproduzíveis (Babel e cols., 1977).

Os tempos de latência médios das ondas a e b do olho direito foram respectivamente, 4,8 e 14,8 msec; os do olho esquerdo foram, 4,8 e 15 msec. Os tempos de culminação da onda b foram 53,3 e 55,0 msec, respectivamente, para o olho direito e para o esquerdo.

Pelos dados acima, verifica-se que as diferenças entre o olho direito e esquerdo são pequenas quanto às amplitudes, aos tempos de latência das ondas a e b e aos tempos de culminação da onda b do ERG. A isto acresça-se o fato de que a variabilidade entre o olho direito e o esquerdo é menor do que a variabilidade diária do mesmo olho, o que permite que em trabalhos experimentais, se utilize um dos olhos como controle e o outro como experimental.

Procuramos manter sempre as mesmas condições de exame (hora, local, iluminação, silêncio, temperatura, anestesia) para todos os animais. Esta observação é importante porque diminui a variabilidade diária das

amplitudes das respostas elétricas (Spivey & Pearlman, 1963) e torna a eletroretinografia um exame mais sensível e confiável (Lawwil, 1972).

Acreditamos que os dados eletroretinográficos obtidos neste trabalho venham auxiliar aos que se proponham a pesquisar experimentalmente os efeitos de diferentes substâncias sobre a retina de coelhos como fizeram Vygantas e cols. (1973), Fineberg e cols. (1975), Declercq e cols. (1977), Moorhead e cols. (1979), Meredith e cols. (1981), Meredith e cols. (1985).

Os testes eletrofisiológicos, por se constituírem em exames objetivos, são os que nos permitem avaliar funcionalmente a retina de animais de experimentação, mas têm uma desvantagem, pois cada um destes testes cobre diferentes partes da via óptica. A EOG (eletro-oculografia) revela melhor as condições do epitélio pigmentado e dos fotorreceptores da retina; o ERG (eletroretinografia), dos fotorreceptores, das camadas nucleares e das camadas plexiformes; o PERG (eletroretinografia por padrão xadrez das células ganglionares); o PEV (potência evocada visual), das fibras nervosas da retina e do nervo óptico; o ERG (potencial receptor precoce), dos segmentos externos dos fotorreceptores (Noell, 1975; Henkes, 1981).

Endereço para correspondência:

Serviço de Oftalmologia do Hospital Universitário
Antonio Pedro - Rua Marquês do Paraná, s/nº
Niterói - RJ

BIBLIOGRAFIA

01. BABEL, J; STANGOS, N; KOROL, S; SPIRITUS, M. Ocular electrophysiology Stuttgart, Georg Thieme Publishers, 1977. 172p.
02. DANTAS, AM. O eletroretinograma e os potenciais oscilatórios. Contribuição experimental e clínica. Niterói, 1977. 229p. Tese - Titular - Faculdade de Medicina da UFF.
03. DECLERCQ, SS; MEREDITH, CA; ROSENTHAL, AR. Experimental siderosis in the rabbit. *Arch. Ophthalmol.* 95:1051-8, 1977.
04. FINEBERG, E; MACHEMER, R; SULLIVAN, P; NORTON, EWD; HAMASAKI, D; ANDERSON, D. Sulfur hexafluoride in owl monkey vitreous cavity. *Am. J. Ophthalmol.* 79:67-76, 1975.
05. GERRITSEN, BG. The effect of anaesthetic on the electro-retinogram and the visually evoked response in the rabbit. *Document Ophthalmol.* 29:289-330, 1971.
06. HENKES, HE. Electro-ophthalmology for the clinician. *Jpn. J. Ophthalmol.* 25: 267-79, 1981.
07. LAWWIL, T. Practical rabbit electro-retinography. *Am. J. Ophthalmol.* 74: 135-41, 1972.
08. MEREDITH, TA; LINDSEY, DT; GOLDMAN, AI. Electro-retinographic evaluation after vitrectomy and silicone oil injection. *Invest. Ophthalmol. Visual Sci.* 20 (suppl): 199, 1981.
09. MEREDITH, TA; LINDSEY, DT; EDELHAUSER, HF; GOLDMAN, AI. Electroretinographic studies following vitrectomy and intraocular silicone oil injection. *Br. J. Ophthalmol.* 69:254-60, 1985.
10. MOORHEAD, LC; REDBURN, DA; MERRIT, J; GARCIA, CA. The effect of intravitreal irrigation during vitrectomy on the electroretinogram. *Am. J. Ophthalmol.* 88: 239-45, 1979.
11. NOELL, WK. The origin of the electroretinogram. *Am. J. Ophthalmol.* 38:78-93, 1954.
12. SPIVEY, BE & PEARLMAN, JT. Day-to-day variations in the ERG of humans and rabbits. *Am. J. Ophthalmol.* 55:1013-20, 1963.
13. VYGANTAS, CM; PEYMAN, GA; DAILY, MJ; ERICSON, ES. Octafluorocyclobutane and others gases for vitreous replacement. *Arch. Ophthalmol.* 90: 235-6, 1973.

Retinopexia Pneumática - Análise de 101 Casos

Aderbal de Albuquerque Alves Jr. *, Mário M.S. Motta *, Celso Marra Pereira *,
Luiza Helena C.F. *, Arlex Calle Briceno **

RESUMO

Apresentada casuística de 101 pacientes operados no Hospital dos Servidores-RJ pela técnica de retinopexia penumática, entre 1986 e 1991. Setenta e cinco olhos em 75 pacientes tiveram sua retina reaplicada (74,25%) por no mínimo 6 meses. Foram incluídos pacientes (n = 29) com roturas múltiplas, roturas maiores que 1h, portadores de PVR até C3, afácicos e pseudofácicos, e previamente operados pela técnica de introflexão escleral. Neste grupo, o índice de cura atingiu a 62,07%. Naqueles com roturas até 30º de extensão ou múltiplas retidas neste intervalo, PVR até C1 e localizadas entre 9 e 3 hs., a retina foi reaplicada em 78,26%. A retinopexia pneumática mostrou-se eficiente, de baixo custo e fácil realização, devendo ser considerada, frente às dificuldades estruturais da saúde pública no Brasil, como de primeira escolha para casos selecionados.

SUMMARY

Pneumatic Retinopexy: Analysis of 101 Cases

A group of 101 patients underwent operation by the pneumatic retinopexy technique at the "Hospital dos Servidores do Estado" in Rio de Janeiro, from 1986 up to 1991. Seventy-five eyes corresponding to 75 patients had their retina reattached for at least 6 months. Patients carrying multiple breaks or breaks larger than one hour, aphakic and pseudophakic, patients previously operated by the escleral buckle technique and proliferative vitreo-retinopathy (PVR) up to C3-carriers were included in this study. In this group, the success rate reached 62,07%. In those showing breaks up to 30% large or multiple in this interval or located between 9 and 3 clock, or PVR up to C1, the retina was reattached in 78,26%. The pneumatic retinopexy appeared to be efficient and easy do be performed, showing a low cost profile. Considering brazilian structural difficulties in public health, we should then consider pneumatic retinopexy as the first choice of treatment in selected cases.

* Staffs do Serviço de Oftalmologia do HSE-RJ

** Residente do Terceiro Ano - Setor de Retina

Recebido para publicação em 23/03/93

INTRODUÇÃO

O tratamento cirúrgico de um descolamento regmatogênico de retina normalmente envolve elevados custos, uma vez que frequentemente é realizado sob anestesia geral, em pacientes internados e, em função da agressividade das técnicas convencionais, apresenta prolongada convalescência.

Em 1985, Dominguez³ e em 1986 Hilton e Grizzard⁵, propuseram técnicas de retinopexia para casos selecionados, demonstrando eficiência associada a uma grande simplificação da abordagem dos pacientes portadores de descolamento regmatogênico da retina. Dentre as vantagens apontadas, destacam-se o baixo custo, a reduzida incidência de complicações, a não necessidade de internação, e o fato aparente de retinopexia pneumática não piorar o prognóstico, caso seja necessário um procedimento adicional com introfusão escleral^{1,6,17}.

Alguns autores^{6,8}, utilizaram a técnica em casos de vítreo-retinopatia proliferativa (PVR) avançada, roturas múltiplas e/ou maiores que 30°, afacia ou pseudofacia e outros casos de descolamento regmatogênico, de pior prognóstico, com resultados insatisfatórios. Tornambe¹⁵, entretanto, sugere ampliação das indicações, apresentando sua casuística com resultados animadores.

Neste artigo apresentamos nossa casuística, composta de 101 pacientes, entre os quais estão afácicos, pseudofácicos, portadores de múltiplas e extensas roturas, pacientes já operados por técnicas convencionais e alguns com PVR avançado. Discutiremos nossos métodos e resultados, enfatizando a importância da técnica na realidade de carência do serviço público de saúde.

MATERIAL E MÉTODOS

A casuística abrange 101 pacientes operados no Hospital dos Servidores do Estado, no período compreendido entre setembro de 1986 e outubro de 1991, dos quais 55 eram

do sexo masculino e 46 do feminino, com idade variando de 21 a 78 anos, com média de 52,65 anos.

Apenas 12 pacientes não tinham a mácula descolada no momento da cirurgia. A retinopatia vítreo-proliferativa (PVR), de acordo com a classificação da "Retinal Society"¹³, era A em 15 pacientes, B em 42, C1 em 38 e C2 em 5 e C3 em 1 caso. A extensão do descolamento restringia-se a um quadrante em 38 casos, a 2 quadrantes em 40, três quadrantes em 13 e descolamento total em 10 pacientes. A tabela 1, mostra a diferença de PVR e a tabela 2 a diferença de extensão do descolamento entre os grupos de sucesso e insucesso com a retinopexia pneumática.

Tabela 1

Grau de PVR					
Grupos	A	B	C1	C2	C3
Retinas aplicadas pela RP (n 75)	13 (17,33%)	40 (53,33%)	14 (18,67%)	3 (4%)	
Retinas não aplicadas pela RP (n 26)	2 (7,69%)	2 (7,69%)	19 (79%)	2 (7,69%)	1 (3,85%)
RP - retinopexia pneumática					

Tabela 2

Extensão do Descolamento de Retina				
Grupos	1Q	2Q	3Q	Total
Grupo I (n 75)	29 (38,67%)	36 (48%)	6 (8%)	4 (5,32%)
Grupo II (n 26)	9 (34,62%)	4 (15,38%)	7 (26,92%)	6 (23,08%)

A(s) rotura(s) mais frequentemente ocorreu no quadrante temporal superior (66 casos), em 34 casos no quadrante nasal superior, sendo que no total, 12 tinham roturas nos 2 quadrantes e foram considerados nos 2 grupos. Em 11 casos localizava-se às 12 horas e ainda havia 2 casos de buraco macular.

Inicialmente adotamos a metodologia preconizada por Hilton e Grizzard, sendo posteriormente simplificada. Atualmente, após o exame oftalmológico, incluindo oftalmoscopia binocular indireta com depressão escleral em ambos os olhos, os pacientes com diagnóstico de descolamento de retina têm

indicação para a técnica de retinopexia pneumática nas seguintes situações:

- vítreo-retinopatia proliferativa até C1 de acordo com a classificação da "Retina Society"¹³.
- a(s) rotura(s) estiver(em) localizada(s) entre os meridianos de 4 e 8 horas do relógio.
- ausência de infecções externas.
- quando há capacidade de colaboração pelo paciente.
- rotura(s) até 30º ou 1h da circunferência retiniana.

Na casuística incluímos ainda 29 pacientes fora do protocolo. Ampliamos as indicações neste grupo onde foram aceitas roturas maiores que 30º, roturas afastadas mais de 30º, portadores de PVR até C2 e C3, e pacientes previamente submetidos a cirurgia de descolamento de retina.

Após um preparo que consistia de midríase com ciclopentolato a 2% e fenilefrina a 10%, assepsia das pálpebras e face com solução de povidine tópico, anestesia retro-bulbar com 2ml de lidocaína a 2% e irrigação do saco conjuntival com soro fisiológico, o olho em questão era submetido à técnica que se segue:

- crioterapia transconjuntival em torno da(s) rotura(s) retiniana(s), sob oftalmoscopia indireta. Mais recentemente, temos feito crioterapia ou laser no dia seguinte;
- marcação do ponto de injeção do gás entre 3 e 4mm do limbo, evitando-se locais onde a retina estivesse muito elevada. Secagem do local com cotonete esterilizado;
- com o paciente em decúbito dorsal, posicionamos a sua cabeça de maneira que o local escolhido para a injeção, se torne a parte mais superior do globo ocular;
- colheita de 0,6 a 0,8 ml de hexafluoreto de enxofre (SF6), com seringa descartável de 1ml;

- penetração vertical da agulha 30 1/2 G, em direção ao centro do globo ocular, deixando-a apenas 1 a 2 mm dentro da cavidade vítrea. Faz-se, então, injeção rápida do SF6, para obtermos uma única bolha do gás;

- retira-se a agulha do local de injeção e tampona-se imediatamente com cotonete esterilizado, para evitar saída do gás. Logo após, posiciona-se o paciente de maneira que a bolha de gás saia do local de injeção;

- observa-se a artéria central da retina, que após um período de oclusão de 5 a 10 minutos, começa a pulsar e torna-se permeável. Caso permaneça ocluída por mais de 20 minutos, punciona-se a câmara anterior ou vítrea para redução da pressão intra-ocular;

- curativo oclusivo.

Como rotina pós-operatória adotamos:

- alta hospitalar imediata.

- orientação para posicionar a cabeça de modo que a bolha de gás tampona internamente a rotura e fique o mais superiormente possível (meridiano das 12 horas);

- exame no dia seguinte, fazendo-se crioterapia ou laser em torno da(s) rotura(s), caso não tenha sido feita crioterapia antes da injeção do gás e a retina esteja em posição anatômica;

- prescrição de colírios midriáticos e antibióticos, mantendo o paciente com o posicionamento da cabeça por 5 a 7 dias, após os quais faz-se outra revisão. Solicitamos ao paciente que evite o decúbito dorsal até o desaparecimento da bolha, o que costuma ocorrer em 12 a 15 dias, a contar da data da injeção. Após este período o paciente volta às suas atividades normais.

- novas revisões são feitas com 1, 3 e 6 meses de pós-operatório.

A bolha do gás injetado, nos nossos casos o hexafluoreto de enxofre (SF6), por meio da tensão superficial e de seu poder de

flutuação, tampona internamente a(s) rotura(s) e pressiona a retina neurosensorial contra o epitélio pigmentário, até que o método usado para irritação coriorretiniana cause aderência entre as camadas da retina e que o líquido sub-retiniano seja absorvido.

RESULTADOS

Entre setembro de 1986 e outubro de 1991, submetemos 101 olhos de 101 pacientes à técnica descrita. Permaneceram com a retina colada, após 6 meses do tratamento, 75 olhos que correspondem a 74,25% do total. Os 26 pacientes que não obtiveram sucesso com a retinopexia pneumática, foram submetidas a técnicas de introflexão escleral, sendo que 20 tiveram suas retinas reaplicadas (76,92%). Avaliando o resultado geral, apenas em 6 casos (5,94%) a retina não foi reposicionada com uma ou as duas técnicas de cirurgia. Em todos os casos houve obstrução temporária do fluxo da artéria central da retina, sendo que o tempo de oclusão variou de 5 a 20 minutos. Em 10 casos foi necessária punção da câmara anterior, para o restabelecimento do fluxo sanguíneo.

DISCUSSÃO

Embora persista alguma resistência à aplicação da técnica, sob alegação de que a retinopexia não anula o componente tracional existente no descolamento regmatogênico de retina, vários autores^{3,5,6,11,16,17} comprovam sua eficiência e baixa morbidade.

Hilton e Grizzard⁵ sugeriram que 40% dos descolamentos poderiam ser tratados pela técnica que propunham. Nossa experiência, no entanto, não confirma esta observação, em parte provavelmente porque no nosso Serviço os paciente frequentemente chegam com um tempo prolongado de descolamento e PVR avançado. Outros autores também discordam desta projeção^{2,11,14}.

Motta et cols.¹² em estudo ainda não publicado, apresentam os resultados de 79

pacientes submetidos a retinopexia pneumática no Hospital dos Servidores do Estado-RJ, selecionados conforme o protocolo adotado também por outros autores^{5,6,16}, mais rigoroso na seleção dos pacientes, excluindo aqueles com roturas múltiplas compreendidas além de 30º ou 1 hora, os com PVR maior que C1, afácicos e aqueles com opacidade de periferia que impeça uma adequada avaliação. Os resultados foram semelhantes aos da literatura, cujos índices de cura anatômica após 6 meses variam de 73 a 84%, o que é estatisticamente semelhante aos obtidos pelos procedimentos de introflexão escleral^{7,11,12,16,17}. Dos 101 pacientes reunidos neste estudo, 75 tiveram sua retina aplicada por período maior que 6 meses, o que equivale a 74,25%. Quando excluimos os pacientes com PVR C2 e C3, roturas em diferentes quadrantes e maiores que 1h e os previamente operados, o índice de cura alcança 78,26%.

Se considerarmos este grupo, que era composto de 1 afácico, 2 pseudofácicos, 5 pacientes com PVR C2, 1 com PVR C3, 12 pacientes que apresentavam roturas em quadrantes diferentes (nasal superior e temporal superior), 3 que tinham roturas maiores que 1 hora (30 graus) e 1 paciente que apresentava rotura às 8:30 hs., e ainda 4 já previamente operados pela técnica convencional em um total de 29 pacientes, observamos que 11 não tiveram sua retina aplicada ou ela redescolou antes de 6 meses de acompanhamento, o que representa um índice de 62,07% de cura.

Dos 18 pacientes operados com sucesso, 3 apresentavam PVR C2, 4 casos de roturas em diferentes quadrantes e 3 com rotura maior que 1 hora, 1 com rotura às 8:30 hs., 2 pseudofácicos, e 4 previamente operados. Esses 29 pacientes, apesar de terem possibilidades reduzidas de êxito foram submetidos a retinopexia pneumática devido a dificuldades estruturais em submetê-los a outro procedimento com a brevidade necessária. O êxito de 13 casos e o não comprometimento do prognóstico dos casos levados a cirurgia com introflexão, estimulam-nos a ampliar as indicações,

sobretudo em situações da carência de recursos existente atualmente nos serviços públicos.

A retinopexia pneumática pode também suceder a uma cirurgia convencional, sendo que em 4 pacientes previamente operados, realizamos a técnica com êxito. Eram casos onde verificamos infiltração pela introflexão que após reposicionamento da retina, foram submetidos a laserterapia.

A expansão das indicações também foi feita por Tornambe et cols.¹⁵, submetendo à técnica 40 olhos, entre os quais incluíam-se casos de PVR C1 e C2, roturas múltiplas e/ou mais de um quadrante e com extensão maior que 1 hora, obtendo índice aproximado à amostra mais selecionada, 75% de cura, resultado não repetido na nossa experiência.

Novamente Tornambe et cols.¹⁶ em um estudo comparativo entre a retinopexia pneumática e os procedimentos com introflexão escleral, demonstraram a eficiência equivalente para os casos selecionados, destacando também a reduzida morbidade, como justificativa para um melhor prognóstico visual obtido na retinopexia pneumática. Alguns autores^{1,17} realçam o fato da técnica pneumática não prejudicar prognóstico, caso seja necessária uma cirurgia convencional, desta forma indicando a retinopexia pneumática como tratamento de primeira escolha.

Utilizamos rotineiramente o Hexafluoreto de enxofre (SF₆), na quantidade de 0,6 a 0,8 ml. Este gás tem a propriedade de expansão de 2 a 2,5 vezes nas primeiras 24 a 48 hs., retornando ao nível inicial em 6 a 7 dias. Sua escolha deveu-se inicialmente à maior disponibilidade no nosso meio, mas tem mostrado eficácia, já que o tempo de permanência é suficiente para que haja a aderência coriorretiniana, com reduzido risco de estímulo a proliferação vítreo-retiniana, quando comparado a outros gases de permanência bastante mais prolongada. O perfluoropropano por apresentar expansão de 4 vezes, necessita de doses

menores (0,2 a 0,3 ml) e não provoca a oclusão da artéria central da retina, sendo esta a principal vantagem apontada sobre o SF₆.

A maioria dos autores^{3,5,14} aguarda no máximo 10 minutos de oclusão da artéria central da retina, para realizar punção de câmara anterior ou vítreo, com o intuito de reduzir a pressão intra-ocular. Baseados nos dados da literatura^{5,11,14} e na experiência do Serviço, sentimo-nos bastante seguros aguardando até 20 minutos antes de realizar a punção. Deste modo, evitamos as possíveis complicações decorrentes do esvaziamento ocular e não detectamos nenhum caso de alteração funcional ou anatômica atribuível à oclusão vascular temporária.

Temos preferido a crioterapia ou laserterapia no dia seguinte à injeção do gás, pois, deste modo, se não tiver ocorrida a aplicação anatômica da retina, evitamos a lesão térmica, que teoricamente poderia provocar PVR e comprometer o resultado de procedimentos adicionais. Evita-se, também, dispersão pigmentária para mácula, com a retina descolada^{1,10,13}.

Os custos de uma retinopexia com introflexão escleral, que frequentemente é realizada sob anestesia geral, são bastante elevados. Além disso, nem sempre é possível realizá-la com a brevidade necessária, por problemas estruturais comuns no nosso meio. O menor custo monetário da retinopexia pneumática, a possibilidade de tratamento em regime ambulatorial e o retorno mais rápido às atividades, devem ser considerados em locais carentes, onde acreditamos o procedimento pode ter sua indicação ampliada em função das dificuldades em se realizar a cirurgia convencional, mesmo nos casos de menores chances de sucesso. A nosso ver, a baixa morbidade com poucas complicações, quando comparada com as técnicas de introflexão escleral, justifica o emprego da retinopexia pneumática como procedimento primário, nos casos em que há possibilidade de êxito. Outro ponto importante, é que provavelmente a acuidade visual, a médio e longo prazo (até 2 anos),

parece ser melhor se utilizada a retinopexia pneumática¹⁶.

CONCLUSÕES

1 - A técnica é eficaz e fornece resultados duradouros, quando utilizada em casos selecionados.

2 - O fato de o trauma cirúrgico ser pequeno, reduz em muito a incidência de complicações, se compararmos com as cirurgias de introflexão escleral.

3 - Quando há insucesso com a retinopexia pneumática, a preservação da integridade anatômica do globo ocular não dificulta a realização, nos mesmos pacientes, de cirurgias convencionais, as quais são tão eficientes quanto nos pacientes virgens de tratamento.

4 - Embora a realização da técnica seja bastante simples, é preciso um julgamento criterioso, por profissional experiente, para a sua indicação.

5 - O método torna a cirurgia menos onerosa, por não ser necessária a internação e haver menos gastos materiais, o que é importante em nosso meio.

6 - Em casos selecionados, podemos usar a técnica em descolamentos regmatogênicos com roturas grandes e/ou múltiplas e PVR avançado.

Endereço para correspondência:

Aderbal de Albuquerque Alves Jr.
Av. N.Sra. de Copacabana, 1133 - sala 903
Copacabana
CEP 22060-000 - Rio de Janeiro - RJ

BIBLIOGRAFIA

01. AMBLER, J.S. et cols.: Reoperations and visual results after failed pneumatic retinopexy. **Ophthalmology** 97:786-790, 1990.
02. CHAN, C.K. et cols.: Delayed subretinal fluid absorption after pneumatic retinopexy. **Ophthalmology** 96:1697-1700, 1989.
03. DOMINGUEZ, D.A.: Cirugía precoz y ambulatorial del desprendimiento de retina. **Arch. Soc. Esp. Oftal.** 48:47-54, 1985.
04. ECKDART, C.: Staphylococcus epidermidis endophthalmitis after pneumatic retinopexy. **Am. J. Ophthalmol.** 103:720-721, 1987.
05. HILTON, G.F. & GRIZZARD, W.S.: Pneumatic retinopexy. A two step outpatient operation without conjunctival incision. **Ophthalmology** 93:626-640, 1986.
06. HILTON, G.F. et cols.: Pneumatic retinopexy. A collaborative report of the first 100 cases. **Ophthalmology** 94:307-314, 1987.
07. HILTON, G.F. et cols.: Retinal Detachment. San Francisco, American Academy of Ophthalmology, 1981.
08. KANSKY, J.J.: Retinal detachment: a colour manual of diagnosis and treatment. London, Butterworths, p. 8 e p. 118-119, 1986.
09. LINCOFF et cols.: Intravitreal disappearance rates of four perfluorocarbon gases. **Arch. Ophthalmol.** 102:928-929, 1984.
10. MACHERMER, R.: The importance of fluid absorption, traction, intra-ocular currents, and corioretinal sacars in the therapy of rhegmatogenous retinal detachments. **Am. J. Ophthalmol.** 98:681-693, 1984.
11. MOTTA, M.M.S.: Avaliação da retinopexia pneumática com hexafluoreto de enxofre em descolamentos de retina regmatogênicos. **Rev. Bras. Oftal.** 48:69-78, 1989.
12. MOTTA, M.M.S.; ALVES JR., A.A.; PEREIRA, C.M. & FERNANDES, L.H.: Retinopexia pneumática. Encaminhado para publicação em maio de 1992.
13. SCHEPENS, C.L.: Retinal detachment and allied diseases. Philadelphia, Saunders, p.5-65 e p.289-327, 1983.
14. The Retina Society Terminology Committee. The classification of retinal detachment with proliferative vitreoretinopathy. **Ophthalmology** 90:122-125, 1982.
15. TORNAMBE, P.E. et cols.: Expanded indications for pneumatic retinopexy. **Ophthalmology** 95:587-600, 1988.
16. TORNAMBE, P.E.: Pneumatic retinopexy. **Ser. Ophthalmol.** 32:270-281, 1988.
17. TORNAMBE, P.E. et cols.: Pneumatic retinopexy. A two year follow-up study of the multicentric clinical trial comparing pneumatic retinopexy with scleral buckling. **Ophthalmology** 98:1115-1123, 1991.

Alterações Oculares na Homocistinúria: Relato da Ocorrência em uma Família em Campo Largo - PR *

Wil Oliveira Costa **, Luiz Cláudio Ferreira Bittencourt ***, Hamilton Moreira ****, Carlos Augusto Moreira *****

RESUMO

A Homocistinúria é uma doença metabólica rara, constituída por grande número de alterações clínicas, inclusive oftalmológicas. Os autores apresentam uma família na qual 5 irmãos apresentam alterações clínicas da homocistinúria. Dentre estas têm-se o retardamento mental, convulsões, aracnodactilia, fenômenos tromboembólicos e *ectopia lentis*.

SUMMARY

Ocular Alterations in Homocystinuria: Report of the Findings of a Family from Campo Largo-Pr (Brasil)

Homocystinuria is a rare metabolic disease with several clinical alterations, including ocular alterations. The authors present a family in which five brothers have clinical alterations of homocystinuria. Among these there are mental retardation, seizures, skeletal abnormalities, thromboembolism and *ectopia lentis*.

INTRODUÇÃO

A Homocistinúria é uma entidade clínica rara, que se deve à deficiência da enzima cistationina-B-sintetase^{1,9}. Com isso, a homocisteína não consegue reagir com a serina, para a formação da cistationina, importante componente na via de transulfuração dos aminoácidos^{3,5,8,9} (Fig. 1).

A herança é autossômica recessiva, aco-

tendo igualmente homens e mulheres e, com frequência, vários indivíduos na mesma família^{3,9}.

A incidência é de 1:52.544 nascimentos na Irlanda, de 1:60.000 na Austrália e de 1:200.000 na América do Norte e Japão^{1,5,6,8}.

É semelhante à síndrome de Marfan e requer tratamento precoce para prevenir as complicações⁷.

* Trabalho realizado no Serviço de Oftalmologia do Hospital Evangélico de Curitiba

** Residente R₂ em Oftalmologia da Faculdade Evangélica de Medicina do Paraná.

*** Residente R₁ em Oftalmologia da Faculdade Evangélica de Medicina do Paraná.

**** Professor assistente da disciplina de Oftalmologia da Fac. Evangélica de Medicina do Paraná.

***** Professor titular da disciplina de Oftalmologia da Faculdade Evangélica de Medicina do Paraná.

Recebido para publicação em 15/03/93.



Fig. 1 - Metabolismo da Homocisteína (Adaptado de Skovby F: Clinical, Biochemical and Genetic Aspects of Cystathionina-B-synthetase and its Deficiency in Man. Acta Paediatrica Scandinavica, supl. 321:1-21, 1985).

Quatro sistemas apresentam maior envolvimento: Visão, Esqueleto, Sistema Nervoso Central e Sistema Vascular. Além destes, fígado e pele podem aparecer alterados^{3,5,9}.

Caracteriza-se laboratorialmente por concentrações plasmáticas de homocisteína e metionina elevadas e concentrações de cisteína e cistina diminuídas^{1,8}.

A chance de sobrevivência após os 30 anos varia entre 4 e 23%⁴.

Apresentamos uma família com vários casos de homocistinúria, com as características típicas da mesma, incluindo as alterações oculares.

RELATO DOS CASOS

O heredograma da família estudada encontra-se na figura 2.



Fig. 3 - Fácies de um integrante da família

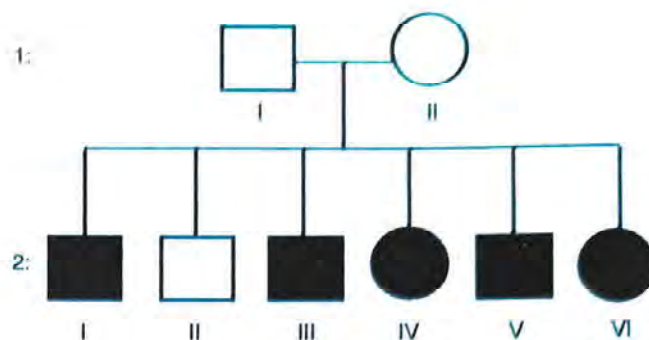


Fig. 2 - Família portadora de Homocistinúria

I - FAB, sexo masculino, 30 anos. Aos 8 meses de idade apresentou estrabismo. A partir dos 5 anos de idade tornou-se evidente o retardo de desenvolvimento psicomotor, juntamente com o alongamento de extremidades e diminuição da acuidade visual devido à *ectopia lentis*. Foi submetido a facectomia intracapsular bilateral aos 9 anos de idade. Apresenta esotropia no olho direito, iridodonesse bilateral e coriorretinite cicatricial macular no olho direito e temporal inferior no olho esquerdo (Fig. 3).

II - CB, sexo masculino, 28 anos. Não apresenta as alterações da doença.

III - NB, sexo masculino, falecido aos 17 anos. Apresentou retardo do desenvolvimento psicomotor mais precocemente: andou aos 2 anos de idade e começou a falar aos 4 anos quando sofreu AVC, tendo como seqüela, uma hemiparalisia esquerda. Aos 7 anos de idade foi submetido a facectomia



Fig. 4 - Fácies de um integrante da família



Fig. 5 - Dois integrantes da família. Observa-se a aracnodactília.

intracapsular bilateral, devido à subluxação do cristalino. Faleceu aos 17 anos por pneumonia.

IV - SMB, sexo feminino, 22 anos. Como o irmão mais velho, apresentou a partir dos 5 anos de idade retardo do desenvolvimento psicomotor, alongamento de extremidades e baixa acuidade visual bilateral devido à *ectopia lentis*. Foi submetida a facectomia intracapsular no olho direito aos 9 anos de idade e no olho esquerdo aos 10. Com 15 anos de idade começou a apresentar aumento do volume abdominal, o qual, aos 17 anos de idade foi explicado como decorrente de um cisto ovariano. Ao ser submetida à exérese cirúrgica do mesmo, verificou-se que este cisto pesava 6.400g. Menos de um mês após esta cirurgia, apresentou trombose venosa em membro inferior esquerdo.

Apresenta exotropia no olho direito, iridodonesse bilateral e focos de coriorretinite cicatricial nasal inferior (Fig. 4).

V - JBP, sexo masculino, falecido aos 4 anos de idade. Apresentou retardo no desenvolvimento psicomotor precoce, sendo que começou a andar com 18 meses e não chegou a falar. Com 2 anos de idade começou a apresentar convulsões. Faleceu com 4 anos e sete meses de idade, devido a fenômenos tromboembólicos nos membros inferiores e SNC. Também apresentava *ectopia lentis*.

VI - EB, sexo feminino, falecida aos 11 anos de idade. Apresentou retardo no desenvolvimento psicomotor menos pronunciado que seus irmãos, chegando a aprender a ler e escrever. Apresentou desenvolvimento precoce dos caracteres sexuais secundários, com menarca aos 9 anos. Aos 10 anos foi submetida a facectomia intracapsular no olho esquerdo. Com esta mesma idade apresentou aumento no volume abdominal, sendo diagnosticada uma neoplasia maligna de ovário, falecendo aos 11 anos de idade, em decorrência desta patologia.

DISCUSSÃO

A deficiência de cistationina-B-sintetase é um dos mais frequentes erros inatos do metabolismo dos aminoácidos, sendo superado apenas pela fenilcetonúria².

Existem duas formas clínicas, uma piridoxina responsiva, mais branda, e outra piridoxina não responsiva, mais severa¹.

Os indivíduos portadores geralmente são normais ao nascimento, e nasceram de gravidez normal².

O achado clínico mais consistente é a *ectopia lentis*, que raramente ocorre antes dos 3 anos de idade, mas, na maioria das vezes, está presente aos 10 anos. O deslocamento do cristalino ocorre em 70% dos pacientes aos 8 anos de idade e em mais de 95%, aos 40 anos. Esta subluxação tende a ser infero-nasal, em contraste com a Síndrome de Marfan, onde é súpero-temporal.

Outras alterações oculares que podem aparecer, são iridodonesse, miopia e astigmatismo acentuados, glaucoma agudo por bloqueio pupilar, estafiloma, atrofia óptica, descolamento de retina e embolia da artéria central da retina^{1,2,3}.

As alterações clínicas compreendem retardamento mental, convulsões, distúrbios psiquiátricos, osteoporose difusa, *genu valgo*, cifoescoliose, aracnodactilia, rubor facial e tendência a fenômenos tromboembólicos^{2,3}.

O diagnóstico é confirmado pela eletroforese de aminoácidos e cromatografia de urina e plasma³.

O tratamento é dirigido a diminuir a anormalidade bioquímica, com dieta pobre em metionina e suplementação de cistina, associada ao uso de piridoxina ou betaína⁶.

A facectomia está associada a complicações como descolamento de retina, perda vítrea e

mortalidade trans e pós-operatória aumentadas, devido a acidentes tromboembólicos¹.

A morte geralmente é prematura e deve-se a complicações como infarto do miocárdio, embolia pulmonar e acidente cérebro-vascular isquêmico^{2,3,5}.

Na família estudada, diversas características da doença foram encontradas: *ectopia lentis*, iridodonesse bilateral, retardo mental, aracnodactilia, convulsões e fenômenos tromboembólicos. As alterações ovarianas observadas nas duas irmãs, não foram consideradas como parte da doença básica. Na figura 5, pode-se evidenciar a aracnodactilia em dois integrantes da família.

Endereço para correspondência:

Dr. Wil O. Costa

Rua Basílio Itiberê, 3726 - apto. 43

Água Verde

80240-000 Curitiba - PR

BIBLIOGRAFIA

01. BURKE, J.P.: Ocular Complications in Homocystinuria - Early and Late Treated. Br. J. Ophthal. 73:427-31, 1987.
02. DUANE, T.D.: Clinical Ophthalmology. 2ª ed. Philadelphia: Harper & Row, v. 5, c.21, p.18-9, 1991.
03. MUDD, S.H.: Distúrbios da transulfuração. In: Bases Metabólicas das Doenças Sistêmicas. 2ª ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, p.484-508, 1981.
04. MUDD, S.H. et al.: The Natural History of Homocystinuria due to Cystathionine-beta-synthetase Deficiency. Am. J. Hum. Gen. 37(1):1-31, 1985.
05. SKOVBY, F.: Homocystinuria - Clinical, Biochemical and Genetic Aspects of Cystathionine B-synthase and its Deficiency in Man. Acta Paed. Scand. (supl.) 321:1-21, 1985.
06. SMOLIN, L.A. The use of Betaine for the treatment of Homocystinuria. The Journal of Pediatrics 99(3):467-72, 1981.
07. VARGAS, F. et al.: Homocistinúria: Estudio Médico Genético de dos Casos en un Grupo Familiar. Arch. Hosp. Vargas 27(1-2):15-35, 1985.
08. WILCKEN, D.E.L. et al.: Homocystinuria. Effects of Betaine in the treatment of patients not responsive to Pyridoxine. The New Engl. J. of Med. 309(8):448-53, 1983.
09. WYNGAARDEN, J.B.: Homocistinúria. In: Cecil, R. Tratado de medicina interna. 16ª ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, p.1122-3, 1986.

Fístulas Carótido-Cavernosas. Descrição de Quatro Casos e Revisão de Literatura

Vital Paulino Costa *, Ana Paula Sampaio **, Celso Narimatsu **,
Mauro Goldbaum **, Carlos Alberto Rodrigues-Alves ***

RESUMO

Descrevem-se os quadros clínicos, a conduta e o seguimento de 4 portadores de fístulas carótido-cavernosas (FCC) demonstradas por angiografia. Em apenas um deles havia antecedente traumático. Vermelhidão conjuntivo-episcleral, exoftalmo e glaucoma persistentes ocorreram em todos os casos. Outros sinais foram mais raros. Em dois doentes tentou-se embolização da fístula com bom resultado em um. Nos dois outros indivíduos decidiu-se pela conduta expectante, com resolução espontânea em um. Comentam-se os aspectos de semiologia oftalmológica, imagens, angiografia, diagnósticos diferenciais e condutas a partir de revisão de bibliografia recente. Fístula carótido-cavernosa deve ser lembrada entre os diagnósticos diferenciais de casos unilaterais de congestão conjuntival, exoftalmo e glaucoma.

SUMMARY

Carotid-Cavernous Fistulas: A Four-Case Report and Revision of the Literature

Four carotid-cavernous sinus fistulas carriers, detected by angiography, are presented. Only one patient had antecedent of trauma. Persistent conjunctival and episcleral redness, exophthalmos and glaucoma were observed in all cases. Two patients underwent embolization of the fistula, with good results in one. Clinical observation was proposed to the other two cases. Spontaneous resolution occurred in one of them. Comments on recent bibliographic support are presented. Carotid-cavernous sinus fistula must be considered among unilateral cases presenting conjunctival redness, exophthalmos and glaucoma.

* Preceptor da Residência de Oftalmologia no ano de 1991 da Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. Fellow do Serviço de Glaucoma, Wills Eye Hospital, Philadelphia, EUA.

** Residente da Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.

*** Professor Associado e Chefe do Serviço de Neuro-Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.
Recebido para publicação em 18/03/93.

INTRODUÇÃO

Fístulas carótido-cavernosas (FCC) correspondem a comunicações anormais entre o seio cavernoso (SC) e o sistema arterial carotídeo.

O SC é um plexo venoso dural que se estende do nível da fissura orbitária superior e contorna a sela túrcica. Comunica-se com os seios petrosos superior e inferior, o plexo pterigóide e com o SC contra-lateral. É atravessado pela carótida interna, plexo simpático carotídeo, nervos troclear, oculomotor, abducente e a divisão oftálmica do trigêmeo. O SC recebe, como tributárias, as veias oftálmicas superior e inferior e algumas veias cerebrais.

As FCC podem ser classificadas quanto a: origem (congenita ou adquirida e, se adquirida, espontânea ou traumática); hemodinâmica (alto ou baixo fluxo); e anatomia (direta ou dural).

Barrow e cols.² descreveram 4 tipos de FCC de acordo com sua apresentação angiográfica: Tipo A - Comunicação direta entre a artéria carótida interna e o SC; Tipo B - "Shunt" dural entre ramos meníngeos da carótida interna e o SC; Tipo C - "Shunt" dural entre ramos meníngeos da carótida externa e o SC; e Tipo D - "Shunt" dural entre ramos meníngeos da artéria carótida interna e externa e o SC.

O tipo A em geral se associa à etiologia traumática (acidental ou cirúrgica). Há alto fluxo sanguíneo e quadro clínico mais severo. Entre as causas iatrogênicas citam-se: endarterectomia, cateterização com Fogarty, etc.

As fístulas espontâneas podem apresentar-se em qualquer das quatro categorias, predominando os tipos B, C, e D, onde o fluxo é baixo e as manifestações mais leves. Muitos destes "shunts" durais são fístulas congênitas que se tornam sintomáticas na vida adulta, principalmente se associadas a hipertensão arterial, aterosclerose ou arterites.

Neste estudo, descreveremos 4 casos de FCC, discutindo seus aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos.

DESCRIÇÃO DE CASOS

CASO 1

Paciente com 46 anos, fem., branca. Há 5 meses dor ocular e hemicraniana D e diplopia. Há 3 meses refere inchaço e vermelhidão no OD, além de ouvir ruídos e ter a cabeça latejante. É hipertensa há 10 anos. Nega traumas prévios. Exame ocular: Dilatação dos vasos subcutâneos de pálpebra superior D; AV - OD:0,5/OE:1; deficiência global à movimentação do OD; exoftalmometria - OD:24/OE:17mm; BIO - intensa vasodilatação conjuntivo-episcleral em OD; PIO - OD: 32 (com pulso de amplitude aumentada)/OE: 12mmHg; FO - OD: engurgitamento venoso discreto e pulso venoso provocável AO, porém exigindo maior pressão digital em OD.

CT de crânio - sem alterações. Não foram feitos cortes de órbita; **Arteriografia** - FCC à direita, com suplência por ramos de ambas as carótidas externas e ramos meníngeo-hipofisários da carótida interna D. A drenagem venosa é anterior (veia oftálmica) e posterior (seio petroso).

Evolução - melhorou espontaneamente do quadro. Após 1,5 ano, apresentava AV em OD de 0,9, exoftalmometria de 20 mm, PIO de 18 mmHg com pulso normal e FO sem tortuosidade venosa.

CASO 2

Paciente com 65 anos, fem., branca. Há 1 mês OD saltado, inchado e vermelho. Nega traumas. Exame ocular: AV - OD:1/OE:1; sem alterações de motilidade; exoftalmometria - OD: 23/ OE: 17 mm; BIO - OD: Congestão vascular conjuntivo-episcleral moderada; PIO - OD: 28/OE: 24 mmHg; FO - OD: Papila com escavação 0,7 x 0,7 mais leve tortuosidade vascular. OE: escavação 0,9 x 0,9; CV - Discreta diminuição da sensibilidade central, principalmente em OE.

Arteriografia - revelou "shunt" dural nutrido por ramos das artérias meníngea média e faríngea ascendente; sendo realizada embolização endo-arterial com partículas de polivinil-álcool com oclusão completa do "shunt".

Evolução - pequena melhora do quadro congestivo após a embolização. Três meses após mantinha OD proptótico, vaso-dilatação conjuntivo-episcleral e recidiva da fístula (nova arteriografia). Um ano mais e guardava as mesmas características de AV e campo visual, PIO - OD: 22/OE: 20 mmHg (sob Diamox 12/12h, timolol 0,5% 12/12h e pilocarpina 2% 4x/dia AO).

CASO 3

Paciente com 27 anos, masc., pardo. Há 11 meses ferimento por arma de fogo, com orifício de entrada em região maxilar direita. Há 7 meses aumento de "volume" e hiperemia de OD e inchaço de pálpebra superior D. Ouvia constante e intenso zumbido. Exame ocular: Edema de pálpebra superior D com massa pulsátil visível e palpável; AV - OD:1/OE:1; Limitação moderada à movimentação de OD; exoftalmometria - OD: 22/OE: 11 mm; BIO - OD: Engurgitamento intenso dos vasos episclerais; PIO - OD: 29 (com pulso de amplitude aumentada)/OE: 18 mmHg; FO - AO: Normal; CV - OD: Apresenta diminuição leve da sensibilidade central e constrição da isóptera I/2e.

CT de órbita - SC e veia oftálmica superior dilatados e musculatura ocular extrínseca moderadamente espessada à D.

Arteriografia - presença de FCC direta, com enchimento retrógrado de veias oftálmica superior D, silviana e durais. A colocação de balão destacável fechou a fístula.

Evolução - um mês após a intervenção, notou-se pequena restrição à abdução do OD, discreto edema de pálpebra superior, sem massa pulsátil ou engurgitamento dos vasos episclerais; PIO - AO: 16 mmHg; exoftalmometria - OD: 16/OE: 11 mm.

CASO 4

Paciente com 80 anos, masc., branco. Há 3 meses OE vermelho e visão dupla ao olhar para baixo. Negava trauma. Hipertenso arterial. Exame ocular: leve edema palpebral frio e quemose; AV - OD e OE: 0,7; deficiência global à movimentação do OE; exoftalmometria - OD: 15/OE: 21 mm; BIO - OE: Vasos conjuntivo-episclerais pouco dilatados; PIO - OD: 18/ OE: 32 mmHg; FO - OD: Trombose antiga de ramo venoso temporal superior e OE: engurgitamento venoso.

CT de órbita - normal.

Arteriografia - comunicação de ramos durais da carótida externa E com o seio cavernoso E. Após este exame o paciente desenvolveu hemiparesia contralateral transitória. Decidiu-se pela observação. Depois de 4 meses mantém o quadro oftalmológico inalterado.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Os sinais e sintomas das FCC variam dependendo do tamanho e localização da lesão, do fluxo da fístula e do sistema de drenagem predominante. Quanto mais posterior for a fístula, menos sinais oculares serão observados. As manifestações oftálmicas são geralmente ipsilaterais, e raras as bilaterais ou contralaterais⁸.

Os sintomas causados pelos "shunts" durais (tipos B,C,e D de Barrow) são semelhantes aos das FCC diretas (tipo A de Barrow), porém de instalação mais gradual; o que, muitas vezes, faz com que estes casos sejam diagnosticados como conjuntivite ou oftalmopatia endócrina. A presença de zumbido é fortemente indicativa de FCC direta. As FCC diretas representam 70-90% de todas as FCC diagnosticadas na maioria das séries⁶. São causadas principalmente por traumatismo craniano⁹, predominam no adulto, sem preferência por sexo. Os "shunts" durais atingem mais mulheres de meia idade ou idosas. Pode-se, no entanto, encontrar FCC, acompanhada de seus sinais e sintomas, até mesmo em crianças⁷.

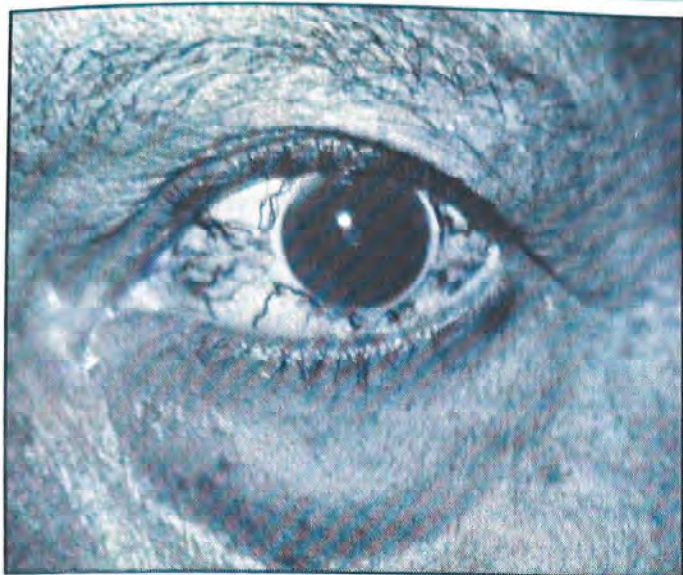


Foto 1: Hiperemia conjuntival e vasodilatação conjuntivo-episcleral unilateral em portadora de FCC indireta.

A) Proptose: Um dos mais comuns sinais encontrados⁸, presente nos 4 pacientes estudados. Desenvolve-se na maioria dos casos, rapidamente atinge 3-10mm⁸ e se estabiliza em algumas semanas. Com o exoftalmo, ou mesmo precedendo-o, surgem edema e vasodilatação palpebral, conjuntival e episcleral decorrentes de hipertensão venosa orbitária e arterialização retrógrada de vasos conjuntivais. Em casos avançados vemos grandes vasos palpebrais ("cabeça de medusa").

B) Exoftalmo Pulsátil e Pulso Ocular: são causados pela transmissão da onda de pulso da carótida interna ou artéria oftálmica para as veias oftálmicas dilatadas, podendo ser visível ou palpável algumas horas após o trauma. A tonometria é método eficaz na detecção do aumento do pulso ocular, por-

que mostra movimento exagerado do pino do tonômetro de aplanção. Constatamos isto em dois dos doentes estudados (casos 1 e 3).

C) Ceratopatia de Exposição: Aparece se a proptose é severa. Ceratite filamentar desenvolve-se por neuropatia trigeminal, mesmo quando a proptose é pequena.

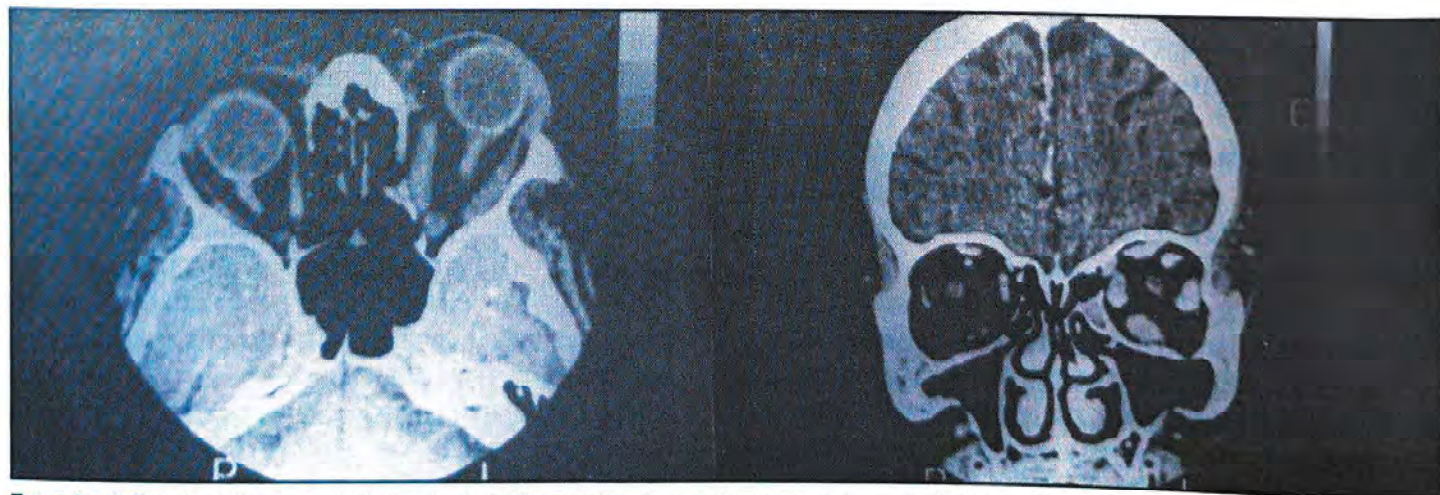
D) Zumbido: Muitas vezes é o sintoma inicial e fonte de constante perturbação para o indivíduo⁹; observado em dois dos nossos pacientes (casos 1 e 3).

E) Diplopia: Ocorre em 60-70% dos pacientes⁹. Esteve presente nos doentes 1 e 4. Pode ser causada por neuropatia (decorrente de trauma, da própria fístula ou de compressão por aneurisma) ou miopatia (por restrição mecânica devida a estase venosa e edema orbitário). O nervo mais acometido é o abducente⁸.

F) Anomalias da PIO: Comentadas abaixo.

G) Perda Visual: De instalação lenta ou imediata (se relacionada ao trauma). Perda visual gradativa está associada, de regra, a alteração retiniana (oclusão de veia central, neovascularização, descolamento), hemorragia vítrea, neuropatia óptica isquêmica, úlcera de córnea, glaucoma⁹.

K) Dor Facial e Diminuição da Sensibilidade Corneana: Por acometimento do nervo trigêmeo (primeira e segunda divisões)⁹.



Fotos 2 e 3: Tomografia computadorizada de órbita mostrando proptose esquerda acompanhada de espessamento muscular e dilatação da veia orbitária superior em paciente com FCC esquerda.

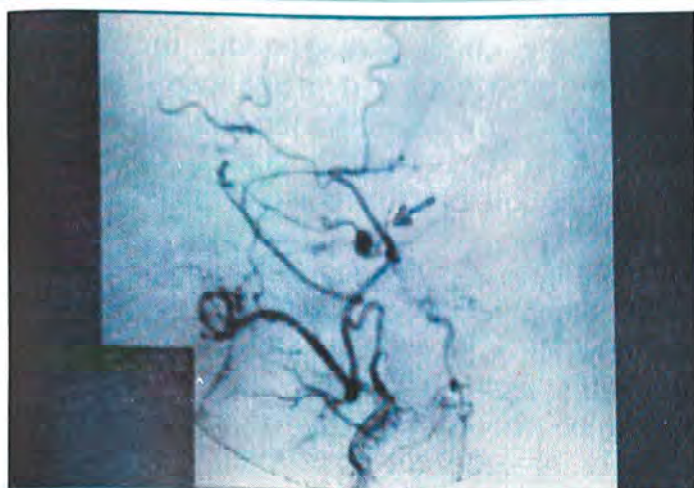


Foto 4: Arteriografia de carótida que revela "shunt" dural direito nutrido por ramos meníngeos da artéria menígea média.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de FCC deve ser cogitado sempre que um paciente apresente súbitas quemose, proptose e engurgitamento dos vasos episclerais, subsequentes ou não a traumatismo craniano. A hipótese de FCC deve ser lembrada entre os diagnósticos diferenciais de "olho vermelho" (foto 1).

Em paciente suspeito, é útil inquirir sobre a presença de zumbido, efetuar-se a ausculta sobre a região orbitária e medir a PIO, atentando pela presença ou não de aumento da amplitude do pulso de PIO. Tomografia computadorizada, ressonância magnética e ecografia orbitária geralmente reforçam o diagnóstico. Evidenciam-se alargamento dos músculos extra-oculares, dilatação das veias oftálmicas superiores e alargamento do seio cavernoso⁶ (fotos 2 e 3).

O diagnóstico de certeza é dado pela arteriografia bilateral das carótidas interna e externa (foto 4); indispensável para a identificação de todos os tributários da fístula¹ e capaz de diagnosticar também FCC assintomáticas.

Como diagnóstico diferencial das FCC entram inúmeras condições que associam exoftalmia com vasodilatação pálpebro-conjuntival e quemose: trombose ou tromboflebite de seio cavernoso, celulites ou miosites orbitárias, orbitopatia de Graves, angiomas e varizes de órbita, facomatoses e afins, dissecação de carótida, etc.... Se a exof-

talmia passar despercebida por ser pequena, juntam-se outros diagnósticos diferenciais: blefarite, conjuntivite, úlcera de córnea, glaucoma agudo,...

HISTÓRIA NATURAL

Quase todos os portadores de FCC direta não tratados evoluem com dano visual progressivo decorrente de lesões de FO e glaucoma secundário, além de epistaxe, hemorragia intra-cerebral e sub-aracnoidea por ruptura da fístula, por vezes letal^{5,8}. Estas complicações são raras nos pacientes com "shunt" dural nos quais há fechamento espontâneo da comunicação artério-venosa em 20-50% das vezes. Descrevem-se casos de resolução da FCC após angiografia ou viagem de avião⁹.

GLAUCOMA

Fisiopatologicamente, pode-se distinguir três tipos de glaucoma secundário a FCC⁹:

A) Glaucoma secundário a aumento da pressão venosa episcleral (PVE) comunicada ao interior do olho através dos vasos episclerais e canal de Schlemm. É o quadro mais comum, sendo a PIO menor que 40 mmHg, em geral⁹. Esteve presente em todos os nossos casos.

B) Glaucoma de ângulo estreito: Decorre provavelmente de estase e congestão venosa das vias que drenam a órbita e engurgitamento de vasos coroídeos e ciliares, o que provoca rotação anterior do corpo ciliar e do diafragma irido-cristaliniano⁹.

C) Glaucoma neovascular: A diminuição do gradiente de pressão artério-venosa na FCC criaria um estado isquêmico e, se duradouro, glaucoma neovascular.

O tratamento clássico do glaucoma é geralmente seguro e pode se mostrar eficaz, mesmo nesses pacientes⁶. Keltner acompanhou dez pacientes com "shunts" durais e glaucoma secundário: um necessitou de embolização por dor intratável, seis

precisaram de controle medicamentoso do glaucoma, um dos quais submeteu-se a trabeculectomia.

O tratamento clínico nunca promove uma PIO menor que a PVE¹⁰. O primeiro passo para tentar controlar a PIO inclui a introdução de supressores da produção de humor aquoso³. Drogas que aumentam a capacidade de escoamento do humor aquoso, como pilocarpina, podem ser pouco úteis pois a resistência ao escoamento não é afetada pelo aumento da PVE¹⁰. Apesar das cirurgias filtrantes serem ocasionalmente realizadas (com riscos elevados de descolamento de coróide e hemorragia expul-siva) pode-se colocar em dúvida a real eficácia das mesmas já que a hipertensão ocular é pós trabecular. Por outro lado, cogitaríamos dificuldades per-operatórias potenciais, tais como: hemorragia de retalho conjuntival, do "flap" escleral e da córneo-esclerectomia.

O tratamento da crise de glaucoma agudo secundário a FCC consiste de soluções osmóticas, inibidores de anidrase carbônica, beta-bloqueadores, esteróides tópicos e CICLOPLÉGICOS (diferente do glaucoma agudo primário) que tensionam a zônula e posicionam o diafragma irido-cristaliniano mais posteriormente.

Quando o glaucoma é do tipo neovascular, indica-se primeiramente pan-fotocoagulação retiniana¹⁰. A experiência com procedimentos cirúrgicos para redução da PIO (cirurgia filtrante, válvula de Molteno) é muito pequena.

TRATAMENTO DAS FCC

Segundo Keltner⁶, o tratamento da FCC deve visar os sintomas do paciente sem causar danos vasculares ou nervosos. As FCC raramente implicam risco de vida enquanto que, graves lesões iatrogênicas podem ocorrer.

O tratamento cirúrgico das FCC é indicado com urgência quando há: padrões angiográficos que sugiram alto risco de

hemorragia intra-cerebral ou meníngea, pseudo-aneurisma, proptose rapidamente progressiva, pressão intra-craniana elevada, diminuição da acuidade visual, epistaxes, otorragias, ou episódios isquêmicos transitórios.

As indicações não urgentes de intervenção incluem diplopia (por engurgitamento de músculos extra-oculares), exposição corneana intratável decorrente de proptose, cefaléia ou zumbido intratáveis e glaucoma doloroso incontrolável.

Com frequência assume-se conduta clínica em portadores de FCC na expectativa de que ocorra o fechamento espontâneo da mesma (caso 1). Massagens digitais da carótida primitiva realizadas pela mão contra-lateral do próprio paciente são indicadas⁴.

As cirurgias para FCC escapam da alçada do oftalmologista e compreendem os seguintes principais procedimentos:

- Oclusão da FCC pelo uso de balões destacáveis, guiados pelo fluxo arterial ou venoso: para aquelas do tipo direto.
- Embolização das FCC com partículas de polivinil-álcool, isobutil-2-cianoacrilato, etc..., para as do tipo indireto.

Os resultados no caso do uso de balões são altamente satisfatórios com taxas de sucesso variando de 90-100% com somente 2-5% de complicações.

Nos casos de "shunts" durais, a embolização é bem sucedida em 70-95% dos casos aproximando-se dos 100% quando associada ao uso de balão destacável. As complicações, pouco comuns, incluem principalmente acidentes vasculares cerebrais.

Agradecimento

Ao Prof. Dr. Celso Antônio de Carvalho, Chefe do Serviço de Glaucoma da Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da FMUSP pela idéia, estímulo e apoio dado, sem os quais este trabalho não existiria.

Endereço para correspondência:

Hospital das Clínicas
Faculdade de Medicina da

Universidade de São Paulo
Caixa Postal 8091
São Paulo - SP

BIBLIOGRAFIA

01. DEBRUN, G.M.; NAUTA, H.J.; MILLER, N.R.; DRAKE, C.G.; HEROS, R.C. & AHN, H.S.: Combining the Detachable Balloon Technique and Surgery in Imaging Carotid Cavernous Fistulae. **Surg. Neurol.** 32:3-10, 1989.
02. BARROW, D.L.; SPECTOR, R.H.; BRAUN, I.F.; LANDMAN, J.A.; TINDALL, S.C. & TINDALL, G.T.: Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. **J. Neurosurg.** 62:248-256, 1985.
03. FIORE, P.M.; LATINA, M.A.; SHINGLETON, B.J.; RIZZO, J.F.; EBERT, E. & BELLOWS A.R.: The Dural Shunt. I. Management of Glaucoma. **Ophthalmology** 97:56-62, 1990.
04. HALBACH, V.V., et al: Carotid Cavernous Fistulae. Indications for Urgent Treatment. **AJR** 149:587, 1987.
05. HIESHIMA, G.B.; HIGASHIDA, R.T. & HALBACH, V.V.: Advances in the Diagnosis and Treatment of Carotid Cavernous Fistulae. **Ophthalmology** 93:69, 1986.
06. KELTNER, J.L.; SATTERFIELD, D.; DUBLIN, A.D. & LEE, B.C.P.: Dural and Carotid Cavernous Sinus Fistulae; Diagnosis, Management and Complications. **Ophthalmology** 94:1585-1600, 1987.
07. KONISHI, Y.; HIESHIMA, G.B.; HARA, N.; YOSHINO, K.; YANO, K. & TAKEUCHI, K.: Congenital Fistula of the Dural Carotid Cavernous Sinus: Case Report and Review of the Literature. **Neurosurgery** 27:120-126, 1990.
08. KUPERSMITH, M.J.; BERENSTEIN, A.; FLAMM, E. & RANSOHOFF, J.: Neuroophthalmologic abnormalities and intra-vascular carotid cavernous fistulas. **Ophthalmology** 93:906-912, 1986.
09. MILLER, N.R.: Carotid-Cavernous Sinus Fistulas. In Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. Williams and Wilkins, 4th ed. 2165-2209, 1991.
10. WEINREB, R.N.; JENG, S. & GOLDSTICK, B.J.: Glaucoma Secondary to Elevated Episcleral Venous Pressure. In The Glaucomas. RITCH, R.; SHIELDS, M.B. & KRUPIN, T., Ed C. V. Mosby Company, St. Louis, 1989, 1127-1140.

Uveíte e Artrite Reumatóide Juvenil - Estudo Clínico (Acompanhamento de 14 Casos ao Longo de 13 Anos) *

Rogério Rocha Lacerda **

RESUMO

Quatorze pacientes com artrite reumatóide juvenil e iridociclite crônica foram acompanhados ao longo de 13 anos. As características clínicas da doença ocular e suas complicações, os achados laboratoriais, as formas de tratamento clínico e cirúrgico e o desfecho visual foram analisados. Os diversos fatores de risco do acometimento ocular na artrite reumatóide juvenil foram revisitos e discutidos.

SUMMARY

Uveitis and Juvenile Rheumatoid Arthritis: A Clinical Study Based on Fourteen Cases Over Thirteen Years

Fourteen juvenile rheumatoid arthritis patients with chronic iridocyclitis were followed over a period of 13 years. The clinical characteristics of the ocular disease, their complications, laboratorial findings, clinical and surgical treatment and the final visual outcome are discussed. The multiple risk factors for ocular involvement in juvenile rheumatoid arthritis are reviewed and discussed.

INTRODUÇÃO

Coube a Cornil¹, em 1864, descrever pela primeira vez, em criança, a artrite que mais tarde viria a ser denominada "reumatóide". Diamantberger², em 1891, individualizou a artrite juvenil como entidade distinta da observada em adultos. Seis anos depois, Still³ caracterizou-a melhor ao relatar 22 casos de artrite crônica em crianças, já sublinhando o seu início precoce

e insidioso e a particularidade de manifestar-se preferentemente em crianças do sexo feminino. Ohm⁴, em 1910, foi o primeiro a registrar, em criança com artrite, a ocorrência de uveíte crônica e ceratopatia em faixa. Foi Friedlander⁵, contudo, em 1933, quem definitivamente associou a doença ocular à artrite reumatóide juvenil (ARJ).

A ARJ, a mais comum doença reumática da

* Trabalho realizado no Serviço de Uveíte do Instituto Hilton Rocha.

** Chefe dos Serviços de Uveíte do Instituto Hilton Rocha e da Fundação Hilton Rocha.

Recebido para publicação em 06/05/93.

criança, é hoje definida como uma doença sistêmica, complexa, que afeta uma ou mais articulações, por período superior a três meses, em pacientes com menos de 16 anos de idade e sem outras causas conhecidas de artropatias. Seus critérios classificatórios e diagnósticos são ainda controversos⁶.

Três grupos de ARJ são bem diferenciados por suas manifestações clínicas articulares e extra-articulares:

- *Sistêmico* (doença de Still): febre intermitente, hepatoesplenomegalia, pericardite, linfadenopatia generalizada, erupção maculopapulosa e poliartrite crônica;

- *Poliarticular*: sem manifestações sistêmicas e com mais de quatro articulações envolvidas (com frequência, inclusive, as pequenas articulações das mãos), quadro próximo ao da artrite reumatóide do adulto;

- *Pauciarticular* (oligoarticular): também sem manifestações sistêmicas e com até quatro articulações envolvidas (geralmente as grandes articulações dos membros inferiores). Trata-se do grupo de ARJ mais frequente (50 a 60% dos casos) e do único de alto risco quanto à associação com iridociclite crônica (ICC).

A causa da ARJ é desconhecida. Eventos etiopatogênicos múltiplos interagindo com o hospedeiro poderiam explicar o polimorfismo clínico da doença. Fatores infecciosos, auto-imunes, imunogenéticos, traumáticos e emocionais têm sido amplamente citados na literatura⁶.

PACIENTES E MÉTODOS

Quatorze crianças com ICC uni ou bilateral e com diagnóstico de ARJ confirmado* foram acompanhadas em nosso Serviço ao longo de treze anos (1980-1992), com uma observação média de 8,7 anos.

As diversas características clínicas da doença ocular, o seu tipo de evolução, as respostas

aos tratamentos clínicos e cirúrgicos, as complicações oculares, os achados laboratoriais e, finalmente, o desfecho visual foram pessoalmente registrados.

RESULTADOS

Foram acompanhados neste estudo quatorze pacientes, num total de 24 olhos. Em dez casos (71%) houve envolvimento bilateral, e em quatro (29%), unilateral. Doze pacientes (86%) pertenciam ao sexo feminino, e apenas dois (14%) ao masculino.

A idade do início da uveíte ou, pelo menos, da sua constatação, variou entre os 2 e os 18 anos.

Seis pacientes nos foram encaminhados por reumatologistas, já com diagnóstico de ARJ. Quatro deles traziam também diagnóstico de ICC. Nos outros dois, após vários exames oftalmológicos normais, constatamos sinais inflamatórios iridociliares.

Outros seis pacientes nos foram encaminhados por oftalmologistas para o esclarecimento etiopatogênico da uveíte. Destes, quatro já apresentavam, por ocasião de nosso primeiro exame, queixas reumatológicas. Dois deles não registravam história articular. Após avaliação especializada, três retornaram com diagnóstico de ARJ. Para os outros três, esta confirmação só foi possível de 4 a 14 meses depois de constatada a uveíte.

Quanto aos dois últimos pacientes envolvidos neste estudo, foram seus próprios pais que notaram anormalidades oculares e decidiram consultar nosso Serviço. A Tabela I registra os sinais e sintomas mais frequentemente referidos.

Todos os nossos pacientes apresentaram ARJ de início mono ou pauciarticular, e em nenhum deles se observou, com o tempo, evolução para forma poliarticular. O joelho foi, de longe, a articulação mais envolvida (100 % dos casos), seguindo-se o tornozelo

* Segundo critérios da Associação Reumatológica Americana - ARA^(7,8).

** Utilizamos a técnica da imunofluorescência indireta com substrato fígado de rato (Imprint).

(43%) e, em apenas dois pacientes (14%), o cotovelo.

Os anticorpos antinucleares (ANA) foram pesquisados em todos os pacientes** e detectados somente em cinco deles (36 %). Os demais achados hematológicos estão também registrados na Tabela II.

Tabela I - Sintomatologia

sinais e sintomas	número de pacientes	%
pupila irregular/anisocoria	6	43
queixas visuais	5	36
congestão ocular	4	29
fotofobia	4	29
dor ocular/cefaléia	4	29
olho "sem brilho"	3	21
estrabismo	1	7

Tabela II - Exames Laboratoriais

achados hematológicos	número de pacientes	%
ANA +	5/14	36
vhs acelerada	3/14	29
leucocitose	3/14	21
anemia normocrômica normocítica	2/14	14
fator reumatóide (latex)	0/8	-
celulas LE	0/4	-
HLA B27	0/2	-

Quanto ao quadro clínico ocular, todos os olhos apresentaram ICC mais ou menos exuberantes, mas sempre do tipo não-granulomatoso. Os dez casos bilaterais já apresentavam, por ocasião de nossa primeira avaliação clínica, sinais ou réliquat inflamatórios em ambos os olhos (AO). Os quatro casos unilaterais assim se mantiveram durante todo o período de nossa observação.

Classificamos os nossos pacientes em três grupos, em função da gravidade de suas ICC:

Grupo I (ICC discreta - quatro casos / sete olhos): quando presentes os precipitados ceráticos (PC), estes eram brancos, finos, em pequeno número e limitados à periferia corneana inferior; *flare* e células 0/+ no aquoso; vítreo anterior com estrutura preservada e celularidade discreta. Ausência de complicações oculares e boa resposta,

quando necessário, ao corticóide tópico, mantendo-se os olhos calmos nas intercrises.

Grupo II (ICC moderada - cinco casos / oito olhos): PC brancos, finos ou médios, em maior número; *flare* e células + +/+ + no aquoso; condensações e grumos celulares mais grosseiros no vítreo anterior; sinéquias posteriores; opacificação lenticular e ceratopatia em faixa incipientes; hipertensão ocular em geral transitória e, em alguns casos, edema cístico macular (ECM).

Neste grupo as crises foram mais rebeldes, tendendo à cronificação e exigindo, com frequência, corticoterapia sistêmica, bem como colírios de corticóide e midriático/cicloplégico por prazo bem mais amplo. Os olhos deste grupo mantiveram uma atividade crônica, com crises de reagudização mais ou menos frequentes.

Grupo III (ICC severa - cinco casos / nove olhos): inflamação iridociliar crônica, absolutamente resistente à corticoterapia tópica e peri-ocular, com crises de exacerbação frequentes e dramáticas; PC mais grosseiros, mas raramente com aspecto lardáceo, do tipo mutton fat (MF), disseminados pelo endotélio corneano; *flare* celular intenso no aquoso (por vezes plástico); vitreíte anterior importante; sinéquias posteriores extensas, levando frequentemente à seclusão ou mesmo à oclusão pupilar; catarata complicada e/ou iatrogênica e ceratopatia em faixa mais avançadas; neovascularização iriana; glaucoma secundário; fundoscopia em geral inviável. *Phthisis bulbi* foi observada em dois olhos deste grupo.

As diversas complicações oculares e suas respectivas incidências, os tratamentos clínicos e cirúrgicos realizados e o desfecho visual observado nestes três grupos de ICC (discreta, moderada e severa) estão registrados nas Tabelas III, IV, V e VI.

Tabela III - incidência das complicações oculares

complicações oculares	números de olhos				
	ICC discreta (7 olhos)	ICC moderada (8 olhos)	ICC severa (9 olhos)	ICC total (24 olhos)	(%) 100
catarata complicada iatrogênica	-	3	9	12	(50)
sinéquias posteriores	1	3	9	12	(50)
vitreíte anterior importante	-	1	6	7	(29)
ceratopatia em faixa	-	2	4	6	(25)
edema cístico macular (ECM)	-	3	2	5	(21)
glaucoma secundário iatrogênico	-	1	4	5	(21)
seclusão oclusão pupilar	-	-	4	4	(17)
atenuação de câmara anterior	-	-	4	4	(17)
sinéquias anteriores	-	-	3	3	(13)
neovascularização iriana	-	-	3	3	(13)
phthisis bulbi	-	-	2	2	(8)
degeneração macular	-	-	1	1	(4)
buraco macular	-	-	1	1	(4)

Tabela IV - tratamento clínico*

tipo de tratamento	números de pacientes				
	ICC discreta (4 casos)	ICC moderada (5 casos)	ICC severa (5 casos)	ICC total (14 casos)	(%) 100
A - dexametasona tópica e cicloplégico	4	1	-	5	(36)
B - A + prednisona VO em baixas doses e por períodos inferiores a 60 dias**	-	4	-	4	(29)
C - A + prednisona VO em altas doses e por períodos superiores a 60 dias***	-	-	3	3	(21)
D - A + C + droga citotóxica (clorambucil)***	-	-	2	2	(14)

* efetuada em pelo menos uma crise de agudização.

** maleato de timolol quando necessário.

*** maleato de timolol, inibidores da anidrase carbônica e dexametasona peri-ocular quando necessário.

Tabela V - tratamento cirúrgico*

tipo de cirurgia	números de olhos				
	ICC discreta (7 olhos)	ICC moderada (8 olhos)	ICC severa (9 olhos)	ICC total (24 olhos)	(%) 100
facectomia extra capsular	-	-	2	2	(8)
trabeculectomia	-	-	2	2	(8)
lensectomia/vitreotomia	-	-	2	2	(8)

* Remoção da ceratopatia em faixa com EDTA foi realizada em dois olhos.

** Lente intra-ocular contra-indicada em todos os pacientes submetidos a cirurgia de catarata.

Tabela VI - Desfecho visual ao final do estudo

acuidade visual	números de olhos				
	ICC discreta (7 olhos)	ICC moderada (8 olhos)	ICC severa (9 olhos)	ICC total (24 olhos)	(%) 100
20/20 a 20/40	7	4	-	11	(46)
20/50 a 20/100	-	3	2	5	(21)
20/200 a 20/400	-	-	3	3	(13)
conta dedos / percepção de luz	-	1	2	3	(13)
sem percepção de luz	-	-	2	2	(8)

DISCUSSÃO

São discrepantes os números encontráveis na literatura que aborda a incidência de ICC em pacientes com ARJ. Entre os 2% registrados por Goel e col.⁹ e os 21% constatados por Vesterdal e col.¹⁰, outras tantas percentagens foram obtidas por diferentes autores^{11,12}. É provável que essa disparidade se deva, em parte, aos diferentes tempos de acompanhamento dos pacientes, uma vez que a ICC pode surgir muitos anos depois das manifestações articulares.

Sem dúvida, uma discussão que pretenda compreender não só a incidência do envolvimento ocular na ARJ, mas também os diversos graus de severidade das manifestações oculares, com as suas inúmeras complicações e diferentes prognósticos visuais, terá obrigatoriamente que se apoiar na observação longitudinal de um número significativo de casos.

Durante vários anos (no mínimo quatro e no máximo treze), acompanhamos quatorze pacientes com diagnóstico de ARJ. Parece-nos uma casuística significativa, já que a ICC da ARJ não é uma uveíte comum¹³.

Algumas crianças com ICC uni ou bilateral, mas sem achados reumatológicos, foram enquadradas na chamada "síndrome da ICC não-granulomatosa da adolescente" descrita por Perkins¹⁴ e enfatizada por Almeida Sobrinho e col.¹⁵, tendo sido excluídas deste estudo, embora apresentassem, na maioria das vezes, quadro e evolução clínicos semelhantes aos das crianças com ARJ. Da mesma forma, também não foram incluídas crianças com queixas articulares por vezes sig-

nificativas, mas cujos dados clínicos, radiológicos e laboratoriais foram insuficientes para um diagnóstico definitivo de ARJ.

Os diversos fatores de risco quanto à incidência de ICC em pacientes com ARJ são bem conhecidos e foram revistos neste estudo.

Conforme já bem estabelecido na literatura, o grupo pauciarticular da ARJ é o único predisposto a desenvolver uveíte. Todos os nossos pacientes apresentaram envolvimento mono ou pauciarticular e, mesmo com o passar dos anos, não desenvolveram artrite em mais de quatro articulações (poliarticular) ou sinais sistêmicos (doença de Still). A preferência pelas grandes articulações dos membros inferiores foi absoluta, particularmente a do joelho, envolvida em todos os casos. (Fig. 1) Chamou-nos a atenção, também, no que diz respeito às manifestações articulares, o fato de todos os nossos pacientes apresentarem, segundo os reumatologistas, artrite apenas discreta, não se verificando, com o tempo, formas mais agressivas (erosivas), incapacitantes ou mesmo responsáveis por limitações funcionais significativas.

Um outro fator de risco bem caracterizado refere-se ao sexo da criança com ARJ. Sabemos que esta doença incide mais em meninas, numa proporção de 2:1 a 3:1¹⁶. Sabemos também que as meninas são mais suscetíveis que os meninos a desenvolver ICC, independentemente da sua associação com ARJ. Mas a predisposição da criança com ARJ a apresentar ICC é muito mais expressiva entre as meninas⁶. Doze (86%) de

nossos quatorze pacientes eram do sexo feminino.

Como tivemos também oportunidade de acompanhar crianças com ARJ, encaminhadas ao nosso serviço para controle oftalmológico de rotina, mas que jamais apresentaram ICC (não estão, portanto, incluídas neste estudo), pudemos observar que, quanto mais precoces os sintomas articulares da doença, maior será a incidência de ICC e mais grave sua manifestação.

Em nove dos pacientes incluídos neste trabalho, o diagnóstico de ARJ foi feito ou pelo menos fortemente suspeitado antes dos seis anos de idade. E, destes nove, quatro foram classificados no grupo III, ou seja, entre os portadores das formas mais severas de ICC.

Portanto, estes fatores de risco - 1) envolvimento pauciarticular, 2) crianças do sexo feminino e 3) precocidade da doença - foram plenamente confirmados neste estudo.

Por outro lado, a estreita relação entre ANA+ e ICC em meninas com ARJ, também amplamente citada na literatura, com positividade variando de 71% a 93% dos casos^{17,18}, não nos foi possível confirmar. Pela imunofluorescência, apenas 36% de nossos pacientes apresentaram ANA+, percentagem que, apesar de muito superior à da população em geral, está bastante próxima da observada em crianças com ARJ mas sem ICC. As demais anormalidades hematológicas, também frequentemente observadas, como a anemia normocrômica normocítica, leucocitose e VHS acelerada, foram inconstantes e não significativas neste estudo. A exemplo do observado pela maioria dos autores¹⁹, todos os nossos pacientes testados foram soro-negativos para o fator reumatóide (FR).

Embora seja difícil precisar a época do início da uveíte, por sua natureza pouco sintomática (daí ser conhecida como uveíte "fria" ou "branca"), grande parte de nossos pacientes apresentaram o início da doença ocular antes dos oito anos de idade e quase

sistematicamente após as manifestações articulares. Observamos também a inexistência de qualquer paralelismo entre as crises ocular e de agudização articular, tal como já constatado por outros autores²⁰.

A bilateralidade foi a regra (71% dos casos). De um modo geral, a ICC da ARJ é mais rebelde e tem um prognóstico visual mais reservado quando comparada a outras iridociclites reumáticas, como as do grupo das espondiloartropatias soronegativas (sobretudo as iridociclites agudas recidivantes relacionadas com a espondilite anquilosante, síndrome de Reiter e com as enteropatias).

Alguns aspectos clínicos das ICC envolvidas neste estudo merecem destaque:

1) Três grupos de ICC puderam ser perfeitamente individualizados - grupo I (discreta), grupo II (moderada) e grupo III (severa) -, considerando-se não apenas a intensidade da inflamação iridociliar como também a tendência à cronificação, as crises de exacerbação, a incidência de complicações oculares, a dependência ou resistência à corticoterapia e, conseqüentemente, o desfecho visual.

2) Quando o paciente apresentou envolvimento binocular (dez casos), quase invariavelmente os dois olhos foram classificados no mesmo grupo de ICC.

3) Todos os quatorze pacientes, com uma única exceção, permaneceram nos mesmos grupos durante todo o período de observação. É raro, portanto, ICC de início discretas, tornarem-se, com o passar do tempo, severas e rebeldes.

Sublinhe-se, portanto, esta observação: o primeiro contato com o paciente, quando do início da uveíte, já nos permite avaliar a severidade, a rebeldia e o prognóstico da doença.

Uma vez que as formas discretas de ICC da ARJ respondem facilmente à medicação tópica, enquanto as formas severas evoluem,

com frequência, a despeito de nossos esforços terapêuticos, são as ICC moderadas as que mais dependem de nossa firme e adequada intervenção.

Nosso estudo deixou patente que quando a ICC da ARJ é corretamente conduzida, com avaliações periódicas e sequenciais, as mais graves complicações oculares surgem quase que exclusivamente nas formas severas (grupo III), nas quais são gritantes as nossas limitações. (Fig. 2)

Dentre as diversas complicações registradas na Tabela III, duas merecem destaque, não só por serem graves e frequentes, mas também por não terem sido citadas na literatura com a ênfase necessária.

A primeira é a atenuação da câmara anterior (CA), por vezes expressiva, observada em 44% dos olhos portadores de formas severas de ICC. A exemplo do constatado por Kimura e col.²¹ em pacientes com formas graves e predominantemente anteriores da síndrome de Vogt Koyanagi Harada, é provável que esta atenuação da CA deva-se ao edema crônico dos processos ciliares. Este, provavelmente, desempenha papel patogênico relevante no glaucoma secundário, em geral refratário a tratamentos clínicos e cirúrgicos.

A segunda complicação a merecer referência é o ECM, frequente neste estudo e em geral recorrente. Observâmo-lo em três dos oito olhos do grupo II e em apenas dois dos nove olhos do grupo III. Após cirurgia de catarata realizada em quatro olhos deste último

grupo, constatamos degeneração macular em um olho e buraco macular vero em outro. Trata-se de prováveis réliquat de ECM, sugerindo ser esta uma complicação comum nas formas severas de ICC da ARJ, ainda que nem sempre se possa caracterizá-la, devido a dificuldades oftalmoscópicas.

É fundamental, portanto, identificar o quanto antes as formas severas de ICC e acompanhá-las estreitamente, minimizando assim as terríveis consequências da cronicidade do quadro e das crises recorrentes de exacerbação. São estas formas de ICC da ARJ que frequentemente se complicam, contra todo esforço terapêutico, culminando, não raro, na perda total da visão e, às vezes, do próprio olho.

Para esses pacientes é recomendável uma corticoterapia sistêmica a longo prazo, embora não se desconheçam os riscos de dependência ou resistência ao corticóide. Nas duas oportunidades em que, por resistência ou contra-indicação absoluta do corticóide, tivemos que iniciar medicação imunodepressora com droga citotóxica (clorambucil), nosso fracasso foi contundente. A literatura também é cética quanto ao emprego destas drogas em crianças com ARJ e ICC²². A maior parte das experiências tem sido desalentadora.

As drogas frequentemente usadas no tratamento da artrite, como a hidroxicloroquina, a penicilamina, a indometacina e os sais de ouro, entre outras, são ineficazes no controle da inflamação ocular.



Fig. 1 Articulação do joelho envolvida em todos os 14 casos.

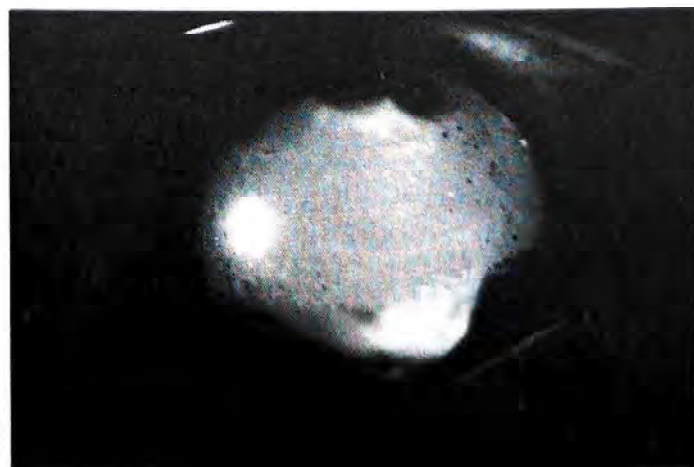


Fig. 2 - ICC severa: ceratopatia em faixa, catarata complicada e sinéquias posteriores.

A exemplo do que se faz diante de outras uveítes crônicas e rebeldes, a corticoterapia tópica e/ou sistêmica é ainda usada abusiva e intempestivamente nas crianças com ARJ e ICC. Desnecessariamente, colírios de corticóide são aplicados durante vários meses a reações iridociliares que, antes de sinalizar uma atividade inflamatória agressiva aos tecidos oculares, apenas informam que a permeabilidade da barreira sangue/aquoso sofreu um aumento, induzido pelo sofrimento ocular crônico. Também ICC menos graves e rebeldes, de boa resposta à corticoterapia tópica, mesmo à millesimal, são submetidas por longo período à prednisona sistêmica.

Recorde-se que a catarata (em geral subcapsular posterior), habitualmente descrita nestas uveítes devido a sua crônica evolução, tem, em importante percentagem dos casos, forte componente iatrogênico. Da mesma forma, o único caso de glaucoma observado em nossos pacientes do grupo II, foi induzido após seis meses de uso indevido e ininterrupto de colírio de dexametasona. Neste caso, a escavação glaucomatosa total contra-indicou a cirurgia.

Finalmente, algumas palavras sobre os nossos resultados cirúrgicos, embora o reduzido número de casos não nos autorize grandes conclusões.

No que tange à cirurgia de catarata em pacientes com ARJ, o seu péssimo prognóstico visual é amplamente citado na literatura^{23,24}.

Quatro olhos foram facectomizados neste estudo. Dois deles sofreram lensectomia via *pars plana*, com vitrectomia anterior, e apresentaram resultados favoráveis. Em um destes houve importante melhora da visão, agravando-se, entretanto, um glaucoma pré-operatório, o que exigiu, alguns meses

depois, uma trabeculectomia - também com resultado favorável, mantendo-se a PIO controlada com o uso contínuo de beta-bloqueador. No outro olho, apesar do sucesso cirúrgico, um buraco macular secundário ao ECM crônico não permitiu, infelizmente, uma melhora visual.

Os outros dois olhos com indicação cirúrgica para catarata foram submetidos a facectomia extra-capsular, de resultados decepcionantes. Em um deles, apesar da corticoterapia sistêmica administrada como rotina no pré, trans e pós operatório, formou-se rapidamente uma densa e exuberante membrana ciclítica, a que se seguiu uma hipotrofia ocular progressiva. No segundo olho submetido a esta técnica cirúrgica, restos lenticulares importantes, PIO definitivamente próxima a zero e degeneração macular impediram qualquer resultado funcional.

Portanto, a exemplo de Kansky²⁵, Flynn e col.²⁶, Petrilli e col.²⁷, entre outros, julgamos ser a lensectomia via *pars plana*, associada à vitrectomia anterior, a técnica mais indicada na cirurgia de catarata complicada em pacientes com ARJ. Essa técnica nos assegura uma liberação mais fácil das extensas sinequias posteriores, a limpeza do vítreo retrolental (sistematicamente envolvido nas formas severas de ICC) e, por fim, a melhor aspiração das massas lenticulares periféricas, dificultando, deste modo, o desenvolvimento de membranas trans-pupilar e ciclítica.

Agradecimentos

A Odilon Vargas Toledo pela revisão do texto.

Endereço do Autor:

Instituto Hilton Rocha - Serviço de Uveítes
Av. Anel da Serra 1355 - Mangabeiras
CEP. 30220-060 - Belo Horizonte - MG
FAX (55-031)2225-1066

BIBLIOGRAFIA

01. CORNIL, M.V.: Mémoire sur des coïncidences pathologiques du rhumatisme articulaire chronique. *Compte Rendu Med Soc Bio (Paris) Series* 4,3:3-6, 1864. Citado por KANSKY J J: Juvenil arthritis and uveitis. *Survey of Ophthalmol.* 34:253-267, 1990.
02. DIAMANTBERGER, M.S.: Du rhumatisme nouveaux (polyarthrite deformante) chez les enfants. Paris, Lecrosnier et Babe Libraires-Editeurs. 1-148, 1891. Citado por KANSKY, J.J.: Juvenil arthritis and uveitis. *Survey of Ophthalmol.* 34:253-267, 1990.
03. STILL, G.F.: On a form of chronic joint disease in children. *Med. Chir. Trans.* 80:47-60, 1897. Citado por KANSKY J J: Juvenil arthritis and uveitis. *Survey of Ophthalmol.* 34:253-267, 1990.
04. OHM, J.: Bandförmige Hornhauttrübung bei einem neunjährigen Mädchen und ihre Behandlung mit Subkonjunktivalen Jod-

- kaliumeinspritzungen. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 48:243-246, 1910. Citado por KANSKY, J.J.: Juvenil arthritis and uveitis. *Survey of Ophthalmol.* 34:253-267, 1990.
05. FRIEDLANDER, A.: 2 Tilfæld af kronisk septisk polyarthritis i barnealderen med Ojenkomplikationer. *Ugeskr. Laeger* 95:1190-1196, 1933. Citado por CASSIDY, J.T. and PETTY, R.E.: Textbook of pediatric rheumatology. Churchill Livingstone, pg 189, 1990.
06. CASSIDY, J.T. & PETTY, R.E.: Textbook of pediatric rheumatology. Churchill Livingstone, 1990.
07. BREWER, E.J.; BASS, J.C.; CASSIDY, J.T. e col.: Criteria for the classification of juvenile rheumatoid arthritis. *Bull. Rheum. Dis.* 23:712-716, 1972.
08. CASSIDY, J.T.; LEVINSON, J.E.; BASS, J.C. e col.: A study of classification criteria for a diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 29:274-277, 1986.
09. GOEL, K.M. & SHANKS, R.A.: Follow-up study of 100 cases of juvenile rheumatoid arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 33:25-31, 1984.
10. VESTERDAL, E. & SURY, B.: Iridocyclitis and bandshaped corneal opacity in juvenile rheumatoid arthritis. *Acta Ophthalmol.* 28:321-337, 1950.
11. CHYLACK, L.T. Jr.; BIENFANG, D.C.; BELLOWS, R. e col.: Ocular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. *Am. J. Ophthalmol.* 79:1026-1033, 1975.
12. KANSKY, J.J.: Uveitis in juvenile chronic arthritis: incidence, clinical features and prognosis. *Eye* 2:641-645, 1988.
13. ABREU, M.T.; HIRATA, P.S. & BELFORT Jr., R.: Uveítes em São Paulo - estudo epidemiológico, clínico e terapêutico. *Arq. Bras. Oftal.* 43:10-17, 1980.
14. PERKINS, E.S.: Pattern of uveitis in children: *Brit. J. Ophthalmol.* 50:169-185, 1966.
15. ALMEIDA SOBRINHO, E.F.; JACOMINI, C.Z.; ORÉFICE, F. e col.: Iridociclite crônica da adolescente (síndrome de Perkins). *Arq. Bras. Oftal.* 44:157-159, 1981.
16. AARON, S.; FRASER, P.A.; JACKSON, J.M. e col.: Sex ratio and sibship size in juvenile rheumatoid arthritis kindreds. *Arthritis Rheum.* 28:753-758, 1985.
17. OHNO, S.; CHAR, D.H.; KIMURA, S.J. e col.: HLA antigens and antinuclear antibody titres in juvenile chronic iridocyclitis. *Brit. J. Ophthalmol.* 61:59-61, 1977.
18. LIPTON, N.L.; CRAWFORD, J.S.; GREENBERG, M.L. e col.: The risk of iridocyclitis in juvenile rheumatoid arthritis. *Can. J. Ophthalmol.* 11:26-29, 1976.
19. ORÉFICE, F.; CARVALHO, M.A.C.; MOREIRA, C. e col.: Uveítes reumáticas. *Arq. Bras. Oftal.* 44:76-83, 1981.
20. ROSENBERG, A.M. & OEN, K.G.: The relationship between ocular and articular disease activity in children with juvenile rheumatoid arthritis and associated uveitis. *Arthritis and Rheum.* 29:797-800, 1986.
21. KIMURA, R.; KASAI, M.; SHOJI, K. e col.: Swollen ciliary processes as an initial symptom in Vogt Koyanagi Harada syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 95:402-403, 1983.
22. KANSKY, J.J.: Juvenile arthritis and uveitis. *Survey of Ophthalmol.* 34:253-267, 1990.
23. PRAEGER, D.L.; SCHNEIDER, H.A.; SAKOWSKI, A.D. e col.: Kelman procedure in the treatment of complicated cataract in the uveitis of Still's disease. *Trans. Ophthalmol. Soc. UK* 96:168-172, 1976.
24. ORÉFICE, F. & BELFORT Jr., R.: Uveítes. CBO. Roca. 393-397, 1987.
25. KANSKY, J.J. & SHUN-SHIN, G.A.: Systemic uveitis syndromes in childhood: an analysis of 340 cases. *Ophthalmology* 91:1247-1252, 1984.
26. FLYNN Jr., H.W.; DAVIS, J.L. & CULBERTSON, W.W.: Pars plana lensectomy and vitrectomy for complicated cataracts in juvenile rheumatoid arthritis. *Ophthalmology* 95:1114-1119, 1988.
27. PETRILLI, A.M.N.; BELFORT Jr., R.; ABREU, M.T. e col.: Ultrasonic fragmentation of cataract in uveitis. *Retina* 6:61-65, 1986.

Avaliação Oftalmológica Primária em Escolares no Estado do Amazonas, Brasil - I: Cabury/Parintins, Bairro da União/Manaus *

Ricardo Carvalho **, Cristina Garrido ***

RESUMO

Foram examinados 667 escolares, na faixa etária de 4 a 13 anos, nas localidades de Cabury, Município de Parintins - Amazonas e no Bairro da União, periferia da cidade de Manaus, Amazonas, Brasil. Destes, 66 escolares (9,9%) foram encaminhados para um exame oftalmológico mais rigoroso.

Além dos resultados, os autores descrevem suas experiências e sugestões ao examinar comunidades carentes desta região.

SUMMARY

Primary Ophthalmologic Screening in School Children in the State of Amazonas, Brazil - I: Cabury/Parintins, Bairro da União/Manaus

Six hundred and sixty-seven children, aged 4 to 13 years, were examined in the village of Cabury - Parintins County and Bairro da União - in the outskirts of Manaus, State of Amazonas, Brazil. Sixty six of these (9,9%) were referred for a complete ophthalmologic examination.

The authors present the results and describe their experiences and conclusions from working with low income patients in Amazônia.

INTRODUÇÃO

Este estudo foi realizado na Agrovila de Cabury, Município de Parintins, Estado do Amazonas - Brasil e no Bairro da União,

periferia da cidade de Manaus, Amazonas - Brasil.

Cabury é uma agrovila do Município de Parintins, Estado do Amazonas, onde vivem

* Trabalho premiado como melhor tema livre no X Congresso Brasileiro de Prevenção da Cegueira, Manaus-AM.

** Médico residente do Instituto de Oftalmologia de Manaus.

*** Médica residente do Hospital Humberto Castro Lima, Salvador-BA.

Recebido para publicação em 23/12/92.



Figura 1 - Agrovila de Cabury/Parintins



Figura 2 - Bairro da União/Manaus

aproximadamente 2.500 pessoas, possuindo apenas uma escola de primeiro grau e um posto de saúde o qual é visitado trimestralmente por estudantes do 6º ano de Medicina da Universidade do Amazonas (Figura 01).

O Bairro da União com uma população de 8.000 habitantes, localiza-se na periferia de Manaus e possui uma escola e um posto de saúde com atendimento médico diário (Figura 02).

Definimos assim os seguintes objetivos para este trabalho: reconhecimento das enfermidades mais comuns que afetam os olhos destas populações; oferecimento de cuidados primários aos casos mais simples e encaminhamento dos casos necessários a um serviço de oftalmologia; desenvolvimento de atividades educativas sobre higiene pessoal, nutrição e qualquer outra atividade que conduza a prevenção da cegueira; orientação das pessoas mais esclarecidas da comunidade (geral-

mente professores) sobre como fazer um encaminhamento oftalmológico dos casos necessários.

MATERIAL E MÉTODOS

No total foram examinados 667 escolares compreendidos na faixa etária de 4 a 13 anos. Para o exame, realizado em uma sala com boa iluminação natural, foram utilizados materiais como lanternas, oclusores e tabelas de optótipos.

A rotina do exame oftalmológico realizado consistia em: inspeção, medida da acuidade visual, avaliação da musculatura extrínseca dos olhos, Teste de Hirschberg e Teste de Cobertura.

RESULTADOS

Foram examinados 667 escolares, sendo 353 em Cabury e 314 no Bairro da União, resultando em en-

Tabela de Optótipo adaptada para o Estado do Amazonas

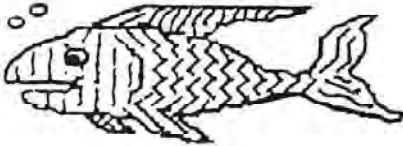
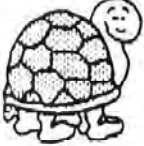
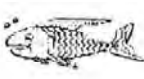
20 200	qv 0.1		81 M
20 100	qv 0.2		30.5 M
20 70	qv 0.3	  	21.3 M
20 50	qv 0.4	  	15.2 M
20 40	qv 0.5	   	12.2 M
20 30	qv 0.7	    	9.14 M
20 20	qv 1.0	    	6.10 M

Figura 3

caminhamentos para o Instituto de Oftalmologia - Parintins, 32 casos e para o Instituto de Oftalmologia - Manaus, 34 casos.

Na tabela 01 está discriminado o número de casos por patologia em cada localidade e a respectiva porcentagem.

RESULTADOS

Tabela 01

Patologia	Cabury	B. União	Total	%
Baixa A.V.	09	15	24	36,5
Estrabismo	08	11	19	29,0
Pterígio	07	--	07	10,5
Conjuntivite	02	02	04	6,0
Coloboma de Íris	02	01	03	4,5
Calázio	--	02	02	3,0
Hemorrag. Subconj.	02	--	02	3,0
Blefarite	--	01	01	1,5
Nistagmo	01	--	01	1,5
Ptose Palp. Unil.	01	--	01	1,5
Nevos	--	01	01	1,5
Microcisto Palp.	--	01	01	1,5
Total	32	34	66	9,9

DISCUSSÃO

Durante a realização dos exames nos escolares os professores dessas comunidades foram treinados para realizarem a medida da acuidade visual, a fim de que, posteriormente, se tornassem aptos a encaminhar os casos de alterações oftalmológicas que se fizessem necessários.

Colocamos, a partir de agora, os pontos principais na avaliação deste estudo. O percentual de patologias encaminhadas nas duas áreas foi de aproximadamente 10%; o tipo e a frequência das patologias não sofrem alterações entre as localidades, com exceção dos casos de pterígio na agrovila de Cabury, justificada pelo exame em escolares de

maior faixa etária. Encontramos dificuldades desde a comunicação com as crianças (alguns choravam ou até mesmo corriam para casa ao aproximar a hora de seu exame) até a identificação das figuras do optótipo, muitos confundiam a lua com uma canoa e outros não conheciam a bandeira brasileira. Daí surgiu a idéia de fazermos um optótipo adaptado para a nossa região (Figura 03). Foi observado um nível educacional muito baixo, principalmente na agrovila de Cabury, onde encontramos escolares sem conhecer as letras do alfabeto, cursando a 3ª e 4ª séries do primeiro grau.

Nossa avaliação oftalmológica, embora simples, foi extremamente valiosa para as comunidades que nunca tiveram acesso a um serviço de atendimento oftalmológico.

Chegamos a conclusão que, em países com problemas sócio-econômicos e características regionais tão distintas, a prevenção da cegueira ampla e efetiva é dificilmente executada com êxito somente por oftalmologistas e médicos generalistas, tornando assim imperativa a participação de outras pessoas da comunidade (professores, agentes de saúde, auxiliares de enfermagem) no combate às patologias oculares.

Agradecimentos

Aos doutores Cláudio Chaves e Jacob Cohen do I.O.M., pela orientação e incentivo na realização deste trabalho. Aos professores do Dptº de Saúde Coletiva da Universidade do Amazonas; e aos estudantes desta Universidade pela colaboração no exame dos pacientes.

Endereço para correspondência:

Av. Sete de Setembro, 1613 - Centro
CEP 69005-141 - Manaus - AM

BIBLIOGRAFIA

01. CHAVES, C.; COHEN, J. & RIBEIRO, E.: Programa para o cuidado primário dos olhos. Revista da Secretaria de Saúde do Estado do Amazonas, Manaus, 1988.
02. SARAUX, H.: Manual de Oftalmologia, Editora Masson, São Paulo, 1983.
03. YAMANE, R.: Semiologia Ocular, Editora Cultura Médica, Rio de Janeiro, 1990.
04. VAUGHAN, D. & ASBURY, T.: Oftalmologia Geral, Editora Atheneu, 3ª edição, São Paulo, 1990.

Síndrome de Gronblad-Strandberg: Análise de 4 Casos

Egídio Picetti *, Otávio Augusto Lima de Sá *, Jorge Freitas Esteves **,
Valmor Ricardo Broilo *

RESUMO

Os autores relatam quatro casos de estrias angióides associadas com pseudoxantoma elástico (Síndrome de Gronblad-Strandberg) diagnosticados no Serviço de Oftalmologia do HCPA. Discutem as alterações sistêmicas encontradas e enfatizam a importância do diagnóstico precoce e do acompanhamento oftalmológico destes pacientes.

SUMMARY

Gronblad-Strandberg Syndrome: A Four-Case Analysis

The authors report four cases of angioid streaks associated with pseudoxanthoma elasticum (Gronblad-Strandberg's Syndrome) that were diagnosed at the Ophthalmological Service of the HCPA. They discuss the systemic alterations and emphasize the importance of the early diagnosis and ophthalmological follow-up.

INTRODUÇÃO

Em 1929 um oftalmologista chamado Gronblad e um dermatologista chamado Strandberg associaram estrias angióides com pseudoxantoma elástico. Esta combinação tem sido conhecida como Síndrome de Gronblad-Strandberg. Anos mais tarde, constatou-se que as estrias angióides são rupturas da membrana de Bruch com alterações secundárias no epitélio pigmentar da retina e cório-capilar. O diagnóstico é realizado pela oftalmoscopia e confirmado pela angiografia.

A importância do diagnóstico é de acompanhamento, pois quando surgem áreas de

neovascularização, está indicada fotocoagulação a laser evitando com isto hemorragias e áreas de edema, que causariam redução da acuidade visual.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram analisadas quatro pacientes femininas, triadas do setor de retina do Serviço de Oftalmologia do HCPA, com idades variando de 40 a 70 anos, com diagnóstico oftalmoscópico de estrias angióides. Constataram-se alterações cutâneas a nível de região axilar e cervical em todas as pacientes (fotos 1 e 2), sendo que uma delas apresentava alterações cutâneas abdominais.

* Médico residente do Serviço de Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

** Professor Adjunto do Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Recebido para publicação em 11/02/93.

BIBLIOGRAFIA

01. AESOPOS, A. et al.: Pseudoxanthoma elasticum and angioid streaks in two cases of beta-thalassaemia. **Clin. Rheumatol.** 8(4):522-7, 1989.
02. CHALK, J.B. et al.: An intracranial arteriovenous malformation and palatal myoclonus related to pseudoxanthoma elasticum. **Aust. N.Z.J. Med.** 19(2):141-3, 1989.
03. CHALLENGER, V.F. et al.: The surgical treatment of restrictive cardiomyopathy in pseudoxanthoma elasticum. **Br. Heart. J.** 59(2):266-9, 1988.
04. DARTANEL, S. et al.: Gronblad-Stranberg Syndrome. **Z. Hautkr.** 65(5):500-3, 1990.
05. KANSKI, J.: Oftalmologia clínica. 1ª Ed. Ediciones Doyna, Madrid, 1985.
06. KAZAKIS, A.M. & PARISH, W.R.: Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum. **J. Am. Acad. Dermatol.** 19 (2 Pt 2):384-8, 1988.
07. MCCREEDY, C.A. et al.: Management of gastrointestinal hemorrhage in patients with pseudoxanthoma elasticum. **Surgery** 105 (2 Pt 1):170-4, 1989.
08. McDONALD, H.R. et al.: Reticular-like pigmentary patterns in pseudoxanthoma elasticum. **Ophthalmology** 95(3):306-11, 1988.
09. PISANI, M. et al.: Mottled hyperpigmentation of the fundus oculi associated with angioid streaks in pseudoxanthoma elasticum. **G. Ital. Dermatol. Venereol.** 125(12):569-74, 1990.
10. RONGIOLETTI, F. et al.: Generalized pseudoxanthoma elasticum with deficiency of vitamin K-dependent clotting factors. **J. Am. Acad. Dermatol.** 21 (5 Pt 2):1150-2, 1989.
11. SHARIF, K.W. et al.: Visual impairment in a case of juvenile Paget's diseases with pseudoxanthoma elasticum. An eleven year follow-up. **J. Pediatric Ophthalm. Strabismus** 26(6):299-302, 1989.
12. SCHULTZ, P.N. et al.: Angioid streaks and pseudoxanthoma elasticum. **JAMA** 265(1):45, 1991.
13. TIOZZO, C.R. et al.: Pseudoxanthoma elasticum: ultrastructural and biochemical produce by skin fibroblast in vitro. **Coll. Relat. Res.** 8(1):49-64, 1988.
14. WALKER, E.R. et al.: The mineralization of elastic fibers and alterations of extracellular matrix in pseudoxanthoma elasticum. Ultrastructure, immunocytochemistry and X-Ray analysis. **Arch. Dermatol.** 125(1):70-6, 1989.
15. ZURCHER, M. & SCHIPPER, I.: Spot-like to reticular pigment displacement in patients with pseudoxanthoma elasticum (Gronblad-Strandberg Syndrome). **Klin. Monatsbl. Augenheilkd.** 196(1):30-2, 1990.

Síndrome de Wolfram - Relato de Três Casos *

Leopoldo Pacini Neto **, Josué A. da Silva ***, Olga Garcia ****

RESUMO

Os autores apresentam três casos de uma associação muito rara de Diabetes mellitus juvenil, Diabetes insipidus, surdez, alterações urinárias e atrofia óptica, conhecida como síndrome de Wolfram. Fazem uma abordagem das outras patologias que apresentam alguns elementos comuns e tentam estabelecer ligações entre elas. Os autores discorrem também sobre herança e procuram, com base em outros casos descritos na literatura, considerar essas síndromes mais próximas do que se imagina.

Unitermos: Diabetes Mellitus Juvenil (DMJ), Diabetes Insipidus (DI), surdez, bexiga neurogênica, atrofia óptica.

SUMMARY

Wolfram's Syndrome: Report of Three Cases

The authors present three cases of a very rare association of Juvenile Diabetes Mellitus, Diabetes Insipidus, deafness, disturbance of bladder functions and optic atrophy, known as Wolfram's syndrome. Other pathologies are commented in order to establish connection between them. The authors make some remarks about inheritance and try, based in other cases described in the literature to consider these syndromes more frequent than we can imagine.

Key words: Juvenile Diabetes Mellitus, Diabetes Insipidus, deafness, disturbance of bladder functions, optic atrophy.

Esta síndrome foi descrita por Wolfram em 1938 como sendo a associação em um mesmo paciente do Diabetes Mellitus Juvenil (DMJ) com o Diabetes Insipidus, estando sempre presente a atrofia do nervo óptico e a bexiga neurogênica.

Pouco se sabe dos mecanismos que conjugam esta associação apesar de se conhecer bem a fisiopatogenia das patologias que compõem este quadro sindrômico.

Na literatura encontram-se outras síndromes que possuem o mesmo binômio

* Trabalho apresentado como tema livre no Pré-Congresso da Sociedade Brasileira de Retina e Vítreo no X Congresso Brasileiro de Prevenção da Cegueira, em Manaus-AM, em 03 de setembro de 1992 e premiado com placa "Suel Abujamra", entregue no 1º Curso Avançado de Cirurgia do Vítreo na cidade de Campinas - SP no dia 16 de outubro de 1992.

** Coordenador do Programa de Residência Médica da Clínica e da Fundação Pacini de Oftalmologia.

*** Ex-residente da Clínica e da Fundação Pacini de Oftalmologia.

**** "Fellow" do Serviço de Retina da Clínica e da Fundação Pacini de Oftalmologia.

Recebido para publicação em 29/12/92.

DMJ e atrofia óptica. Alguns relatos, como o do próprio Wolfram, afirmam o aparecimento tardio de novas manifestações fenotípicas sugerindo uma aproximação incontestante entre estas duas síndromes.

No diabetes mellitus do adulto são bem conhecidos os desarranjos que levam ao desequilíbrio reológico dos capilares do nervo óptico com sua consequente atrofia.

Considerado por muitos como uma coincidência até ao surgimento das primeiras publicações sobre o assunto, resta, hoje, uma incerteza se a atrofia óptica é a raiz de diferentes síndromes ou se é diferentes fases de um mesmo quadro sindrômico.

Este trabalho tem por objetivo registrar três casos desta rara associação e analisar os seus pontos comuns com outras síndromes.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1

A.B.T, sexo fem., veio para consulta aos 10 anos, em 1977, com diagnóstico de Diabetes Mellitus Juvenil e surdez desde os 5 anos de idade.

Exame oftalmológico - Ectoscopia nada de anormal; refração estática: OD = -1,00 = -0,50 x 155°, OE = -1,00 = -0,50 x 70°. A visão em ambos os olhos era de contar dedos a 3 metros. Biomicroscopia e Pressão Ocular

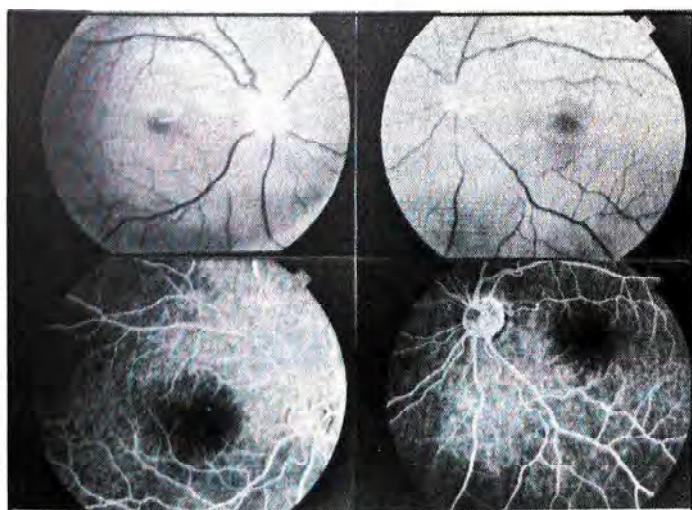


Fig.1. Anértria e fluoresceinografia denunciam nítida redução dos capilares epi-papilares em ambos os olhos. Os três pacientes apresentam as mesmas características.

sem anormalidades. O fundo de olho mostrou atrofia óptica bilateral. Campo visual com grande contração das isópteras. Eletroretinograma normal. Potencial occipital evocado com uma diminuição significativa em ambas as vias visuais. Demais exames não foram realizados porque a paciente veio a óbito por piodrose e septicemia.

Caso 2

A.L.B.T, sexo masc., 10 anos (1982), apresentava DMJ, DI, surdez, grande baixa da acuidade visual. Tinha bexiga neurogênica. É irmão da paciente do caso 1.

Exame oftalmológico - Ectoscopia - nada de anormal; refração estática OD = +1,25 esf, OE = +1,00 esf. A acuidade visual com correção era de contar dedos a 3 metros. Biomicroscopia - ndn; PIO - 12 mmHg AO (16:00Hs); fundo de olho - atrofia parcial do nervo óptico bilateral. Angiofluoresceinografia não demonstrou alteração patológica (Fig.1). Eletrofisiologia = ERG - ondas a e b1 presentes e sem alterações (Fig.2). PEV flash - abolido em ambos os olhos. O campo visual não foi possível realizar por falta de fixação.

Exames clínicos (realizados no hospital das clínicas, São Paulo, em 1988). ECG-rítmo sinusal com uma extrassístole ventricular isolada. EEG - normal; RX de torác - normal; CT de crânio e órbita - sela túrcica parcialmente vazia. Nervos ópticos es-

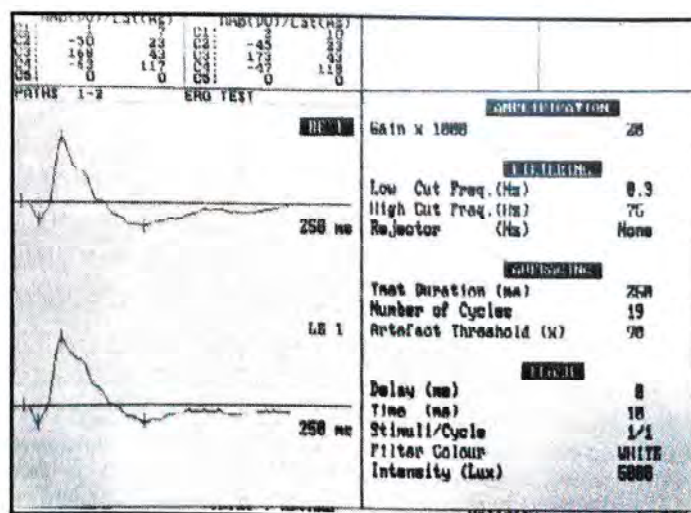


Fig.2. Traçado eletrorretinográfico sem alterações em ambos os olhos.

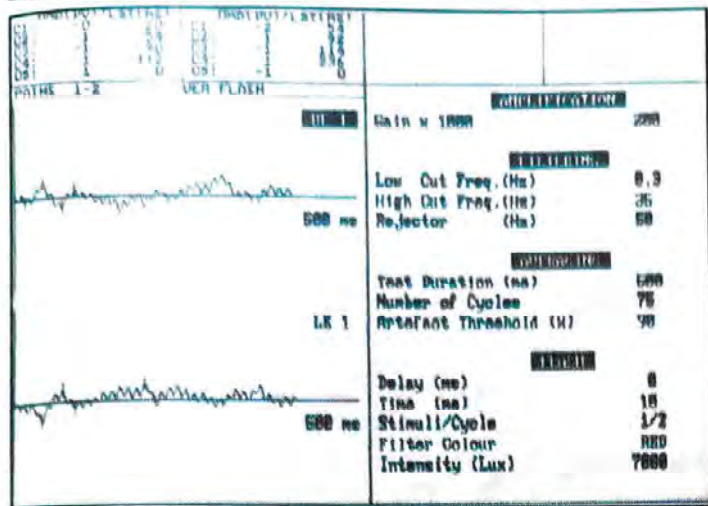


Fig.3. Potencial occipital evocado com estímulo em "flash"; praticamente extinto em ambas as vias visuais.

tirados, sendo o direito de menor calibre. Leve dilatação dos ventrículos laterais.

Ressonância magnética do crânio - estruturas encefálicas, nervos ópticos e VIII par de dimensões, posições e características normais. Hipófise medindo 8 (ântero posterior) x 6 (altura) x 10 (coronal) mm. Não se nota sinal característico na neurohipófise.

Caso 3

D.T.M.; sexo fem., 16 anos. portadora de DMJ desde os 4 anos de idade.

Diagnosticada atrofia óptica parcial bilateral aos 9 anos, mas a piora de visão surgiu aos 11 anos. Audição comprometida para sons agudos aos 10 anos. Tem também Diabetes insipidus e bexiga neurogênica.

Exame oftalmológico - Ectoscopia - nada de anormal; refração estática - OD = - 0,25 = -1,00 x 10°, OE = +0,25 = -1,25 x 175°. A visão com correção era de 20/200 AO. Biomicroscopia sem anormalidades e PIO = 12 mmHg AO (14:00 hs). Fundo de olho - presença de palidez papilar bilateral. Angiofluoresceinografia mostrou-se normal com ausência de pontos de vazamento do contraste. Campimetria- campo visual restrito a área de 10 graus centrais em ambos os olhos. Eletrofisiologia ocular-ERG ondas a e b1 presentes e dentro dos limites normais. AERG- onda b2 presente e se iguala a onda b1 em amplitude após 12 minutos de

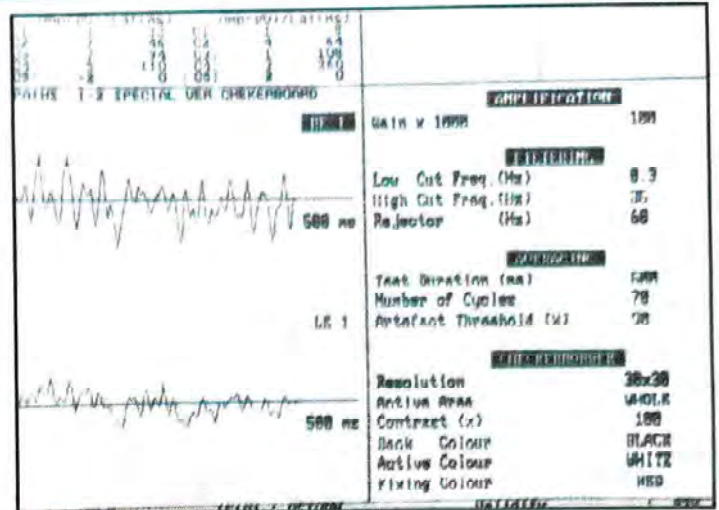


Fig.4. Potencial occipital evocado com estímulo em figuras geométricas "Pattern": traçado praticamente extinto em ambas as vias visuais.

adaptação ao escuro. PEV - extinto em ambas as vias visuais (Figs. 3 e 4).

DISCUSSÃO

A prevalência do DM na população geral situa-se entre 1 e 2%. Apenas 5% deste grupo apresentam os primeiros sintomas da doença antes dos 15 anos de idade. (Jaslim; Root; White; Merble 1959)⁸.

Harris (1950)⁷ conclui de suas observações, que o DMJ vem de uma genotipia homozigótica, contrariamente ao diabetes mellitus do adulto, que ele ressalta como resultado de um genótipo heterozigoto em um mesmo loci. Esta assertiva é de fato o que se observa na clínica com o aparecimento relativamente comum de diabetes mellitus em famílias com história sugestiva da doença.

Atrofia Óptica

A atrofia óptica primária acompanhando o DMJ aparece em média próxima aos 12 anos de idade. Há, no entanto, conhecimento desta associação de pacientes com 1 a 29 anos de idade. Em nossos pacientes, esta atrofia foi observada aos 5 anos de idade nos dois irmãos e aos 4 anos no terceiro caso.

Surdez

O tipo de surdez anunciada na literatura é de uma alteração perceptiva bilateral. Começa,

segundo Shaw e Duncan (1958), como perda da sensibilidade na faixa de alta frequência, raramente interferindo na educação da criança¹¹. Essa observação foi confirmada em nossos pacientes. Os dois irmãos (casos 1 e 2) tiveram o agravamento de sua surdez mais tarde. Acreditamos que a diminuição da sensibilidade auditiva é fruto de uma doença primária do ouvido interno, contrariamente ao envolvimento secundário que se vê nos diabéticos de longa permanência.

Bexiga Neurogênica

Este incômodo distúrbio está presente em todos os casos publicados por Wolfram. Não encontramos o seu registro em outras publicações, inclusive em síndromes vizinhas que têm raiz comum com esta em discussão. Esta mielopatia está presente em todas os três casos de nossa série.

Diabetes Insipidus

Não são muitas as publicações que registram a associação de DM e DI (Gellersted e Grill, 1931⁵, Greene e Gibson, 1938⁶; DeLawter, (1949)³.

Raiti, Plohim e Newns (1963)⁹, revendo dois casos, verificaram que foi o primeiro a aparecer exceto em 1 menino, que teve o seu DI aos 3 anos de idade e DM aos 9 anos. Dos 43 casos de associação de DM e DI estudados por Raiti, Plohim e Newns (1963)⁸, somente 5 foram encontrados em crianças.

Em nenhum dos relatos o aparecimento foi simultâneo. Em nossos pacientes as duas formas de diabetes já se manifestaram na primeira consulta.

Herança

Há boas razões para se acreditar na forma de transmissão autossômica recessiva.

Primeiro, pela raridade desta doença e, por serem as neuropatias ópticas dominantes, muito mais comuns que as recessivas. Segundo, por esta associação ficar restrita a um ou mais membros de uma irmandade. E, por

fim, a terceira razão, pela consanguinidade verificada entre os pais em vários relatos registrados na literatura.

Em nosso estudo nenhuma consanguinidade foi sugerida. Os dois primeiros casos são irmãos e o pai era diabético tipo II. O terceiro caso, tem um irmão que aos 21 anos de idade já apresentava diabetes mellitus controlado e com fundo de olho e função visual normais. Nesta mesma família, do lado materno, há uma tia portadora de DM surgido aos 40 anos de idade.

Em todos os três casos que estudamos, nenhuma alteração retiniana própria do diabetes foi observada. A eletrofisiologia registrou um ERG normal em dois pacientes e ligeiramente diminuído em amplitude na onda *b1* em um dos irmãos, e ainda uma diminuição significativa do potencial occipital evocado em ambas as vias visuais de todos os três pacientes.

Ataxia de Friedreich

A atrofia óptica aparece em 20% dos diabéticos com ataxia (Thorem 1962)¹². Além da atrofia óptica, ataxia e do DM, fazem parte deste agrupamento sindrômico, a disartria, o nistagmo, a contração crescente da musculatura mandibular e a diminuição dos reflexos dos tendões. Franceschetti, François e Babel (1963) incluíram neste grupo, a retinose pigmentária atrófica⁴.

Síndrome de Refsum

DM, retinose pigmentária atípica e surdez é a associação tríplice que compõe esta síndrome. Na publicação original de Refsum, (1945) são 5 pacientes de duas diferentes famílias de união consanguínea¹⁰. Nesta heredopatia atáctica, polineurítica como era chamado pelo próprio Refsum, podem também se agregar a ataxia, o nistagmo, a ictiose, a atrofia testicular e o envolvimento cardíaco.

Alstrom, Hallgren, Nilsson e Asander (1959) descreveram outro grupo de pacientes que afirmaram ser diferente da síndrome de

Laurence-Biedl¹. Todas estas síndromes, inclusive a de Laurence-Biedl, têm em comum a retinose pigmentária atípica e a surdez.

CONCLUSÕES

1 - Os três casos estudados sugerem herança autossômica recessiva apesar de não haver consanguinidade entre os pais.

2 - Muitos casos que foram reexaminados algum tempo depois, tal como ocorreu com um dos membros da família publicada por Wolfram, apresentaram uma mielopatia da ataxia de Friedreich e alterações na característica sexual secundária (Cooper, Ryneerson, Bailey e Mc Carty, 1950)². Seis anos mais tarde, este mesmo paciente apareceu com surdez (Wagener 1956)¹³.

Em nossa série isto não foi observado, por exigir acompanhamento a longo prazo.

Estas observações nos levam a admitir que todas as síndromes discutidas, inclusive a de Wolfram, fazem parte de um complexo genético maior, podendo compor diferentes combinações enquanto oculta por algum tempo outras manifestações fenotípicas.

3 - A heterogeneidade clínica sugere que os erros metabólicos que fazem parte deste grupo patológico, são dependentes de 2 ou mais loci. A constante associação do DMJ e da atrofia óptica sugere similaridade bioquímica básica nestas síndromes.

Endereço para correspondência:

Clínica Pacini de Oftalmologia
Av. W3 Sul - Quadra 716 - Bloco C
CEP 70359-970 - Brasília - DF

BIBLIOGRAFIA

01. ALSTROM, C.H.; HALLGREN, B.; NILSSON, C.B. & ASANDER, H. *Acta Psychiat. Scand.* 34, suppl. 129, 1959.
02. COOPER, I.S.; RYNEARSON, E.H.; BAILEY, A.A. & MACCARTY, C.S.: *Proc. Mayo Clin.* 25:320, 1950.
03. DELAWTER, D.E.: *Med. Ann. D.C.* 18:398, 1949.
04. FRANCESCHETTI, A.; FRANÇOIS, J.; BABEL, J.; DE ROUCK, A.; DIETERLE, P.; FORMI, S.; KLEIN, D.; RICCI, A. & VERRIEST, G.: *Les Héredo-dégénérescences chorio-rétiniennes. (Dégénérescences tapetorétiniennes)*. 2 vols., Paris, 1963.
05. GELLERSTEDT, N. & GRILL, C.: *Acta Med. Scand.* 75:586, 1931.
06. GREENE, J.A. & GIBSON, R.B.: *J. Lab. Clin. Med.* 24:455, 1938.
07. HARRIS, H.: *Ann. Eugen. (Lon.)* 15:95, 1950.
08. JOSLIN, E.P.; ROOT, H.F.; WHITE, P. & MARBLE, A.: *The Treatment of Diabetes Mellitus*, London, 1959.
09. RAITI, S.; PLOTKIN, S. & NEWNS, G.H.: *Brit. Med. J.* 2, 1625, 1963.
10. REFSUM, S.: *Nord. Med.* 28:2682, 1945.
11. SHAW, D.A. & DUNCAN, L.J.P.: *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 21:47, 1958.
12. THOREN, G.: *Acta Paediat. (Uppsala)* 51, Supp. 135:239, 1962.

Fotocoagulação de Membrana Neovascular Coroideana no Feixe Inter Papilo-Macular

Hilton Arcoverde Gonçalves de Medeiros *, João Eugênio Gonçalves de Medeiros *

RESUMO

Apresentamos uma paciente com estrias angiíodes senis, com cicatriz disciforme em OD, apresentando neovascularização sub-retiniana extensa no feixe inter papilo-macular, com borda desta a 300 mm da foveola. A fotocoagulação com laser de argônio verde resultou em completa resolução da membrana, com pouca repercussão na campimetria computadorizada macular, estando a paciente com AV de 20/40.

SUMMARY

Photocoagulation of Choroidal Neovascular Membrane in the Papillo-Macular Bundle

We present a patient with bilateral angioid streaks and disciform scar on the right eye, who developed a choroidal neovascular membrane under the papillo-macular fibers, at 300 micra from the foveola. The photocoagulation was performed with argon green laser with complete resolution of the neovascular complex, without severe changes in the central campimetry. The final visual acuity remains stable at 20/40.

INTRODUÇÃO

O termo síndrome de Gronblad-Strandberg se refere a um grupo de pacientes que apresentam estrias angiíodes associadas a pseudo-xantoma elastico.

Estrias Angiíodes podem ser encontradas em diversas condições, entre elas o Pseudo-xantoma elástico, osteíte deformante (Doença de Paget), elastose senil da pele, doenças das células falciformes, alterações

hipertensivas cardiovasculares e, mais raramente, Síndrome de Ehlers-Danlos.

Sem dúvida alguma, a causa mais comum é a Síndrome de Gronblad-Strandberg. As estrias angiíodes apresentam como curso natural, uma degeneração disciforme da mácula.

As estrias angiíodes são produzidas por alterações a nível de Membrana de Bruch (MB), e coriocapilar (CC). A alteração primária se deve a uma deiscência nas capas

* Médico da Clínica de Olhos Dr. João Eugenio.
Recebido para publicação em 23/12/92

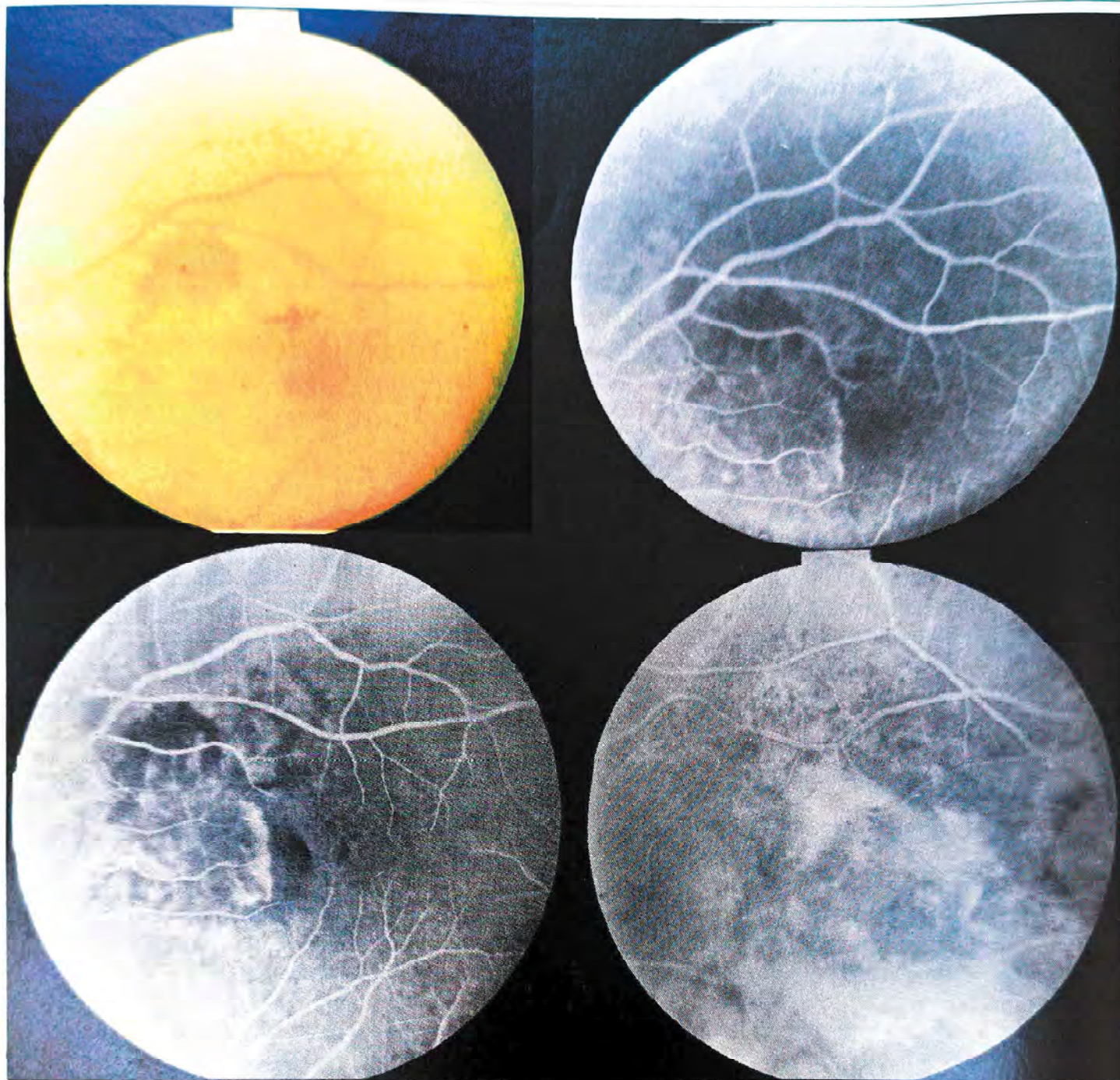


Fig. 01: a) Retinografia com filtro anértria evidenciando a a b hemorragia sub-retiniana. b) angiografia em fase c d artério-venosa indicando o complexo neovascular juxta-foveal. c) fase venosa tardia do angiograma, e, d) retinografia do olho contra-lateral onde se observa a grande gliose a nível de polo posterior.

colágena e elástica da MB. Como regra iniciam-se como anel de deiscência em torno a papila óptica, com irradiação a partir desta. Uma vez existente a solução de continuidade nas capas da MB, podemos ter um crescimento de capilares oriundos da CC seguidos de proliferação fibrosa, dando um quadro de neoformação vascular sub-retiniana.

PACIENTES E MÉTODOS

Apresentamos um paciente de 51 anos de

idade, sexo feminino, que nos procura com queixas de metamorfopsia em OE.

Refere apenas visão periférica em OD.

Ao exame: Apresentava pseudo-xantomas sub-cutâneos em região axilar.

A AV era de OD = 20/800, OE = 20/30. Exame biomicroscópico de segmento anterior normal. À oftalmoscopia, observamos a existência de grande cicatriz dis-ciforme que abarca todo o polo posterior,

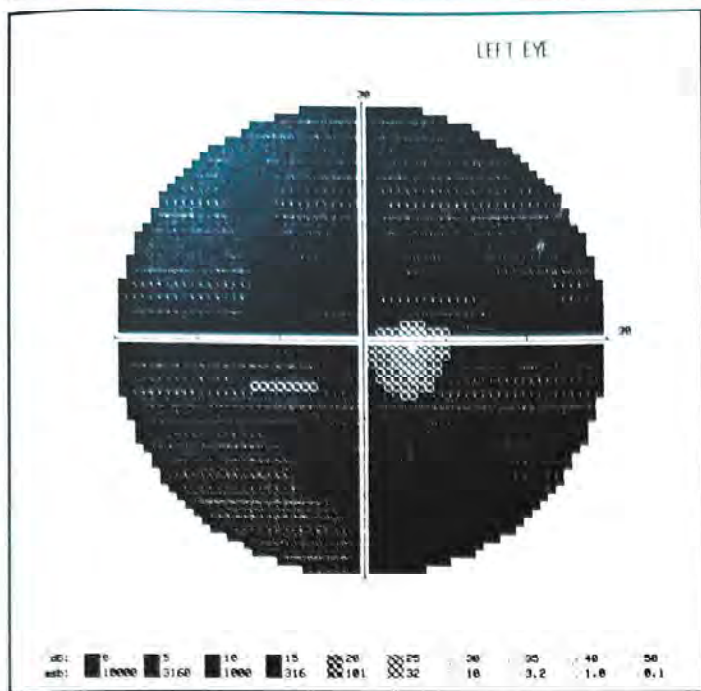


Fig. 02: Campimetria computadorizada macular programa HF-24 antes do tratamento.

com presença de finas estrias angioides, em OD.

O exame fundoscópico do OE revelou a presença de hemorragia sub-retiniana imediatamente superior ao feixe inter papilo-macular (FIPM), com discreto levantamento do epitélio neuro sensorial. A biomicroscopia da área macular revela a localização do complexo neovascular, existente, bem abaixo do FIPM. A angiografia fluoresceínica revela extenso complexo neovascular sub-retiniano com estrias angioides irradiando a partir do anel peripapilar. A campimetria computadorizada macular, programa HF 24, revelou de escotomas absolutos e relativos no FIPM com preservação da área centro-foveal.

Frente ao resultado do OD, decidimos fotocoagular todo o complexo neovascular, em duas sessões, utilizando laser verde monocromático, 250 M de spot e modalidade continua do laser, até obtermos um branqueio leve da área, com intensidade de 200 mW.

Tratamos em duas sessões, devido à proximidade com a área centro-foveal, intercalando angiografia fluoresceínica para controle da MNVC, ou do sua borda foveal.

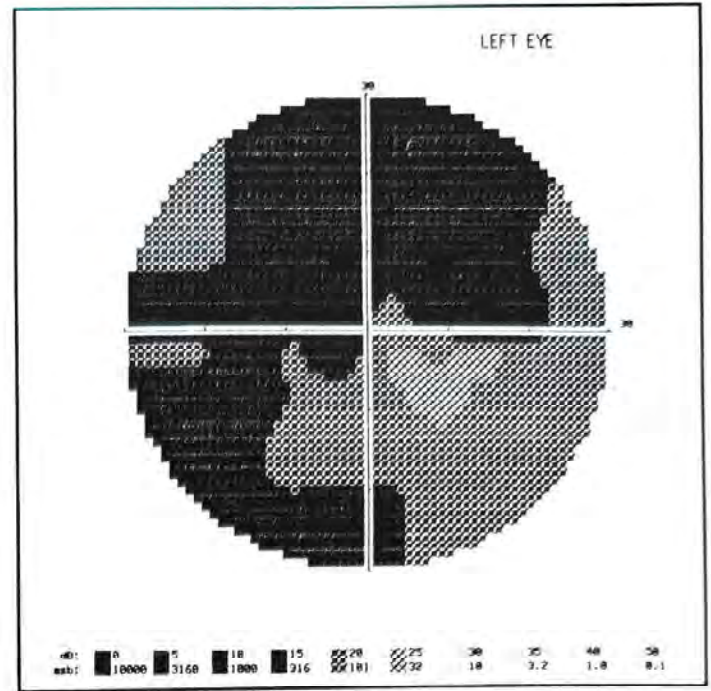


Fig. 03: Campimetria macular aos 12 meses do tratamento.

No pós-laser imediato (48 horas), a AV do referido olho havia decrescido a 20/60, e apreciávamos discreto edema foveal.

Ao controle dos 2 meses, a AV havia melhorado a 20/40, estando estável. Ao ano pos-laser não há início de recidiva do complexo neovascular, e a AV se mantém em 20/40 J1, a despeito da cicatriz em todo o FIPM. A campimetria de controle revela aumento do escotoma relativo, com persistência de escotomas absolutos, mas evidencia a área foveal, que permite a paciente manter a AV nos atuais níveis.

RESULTADOS

A fotocoagulação é o tratamento de eleição para as membranas neovasculares sub-retinianas secundárias a estrias angioides, ainda que exista a tendência a formação de novas MNVC, e seja controvertido, uma vez que alguns autores tem reportado resultados desfavoráveis e outros têm tido experiências mais encorajadoras.

Gelissen, 1988¹, encontra 10 olhos de um total de 30 com MNVC em feixe inter papilo-macular (33%), e que estes pacientes respondem melhor ao tratamento com fotocoagulação que aqueles com MNVC maculares ou multifocais.

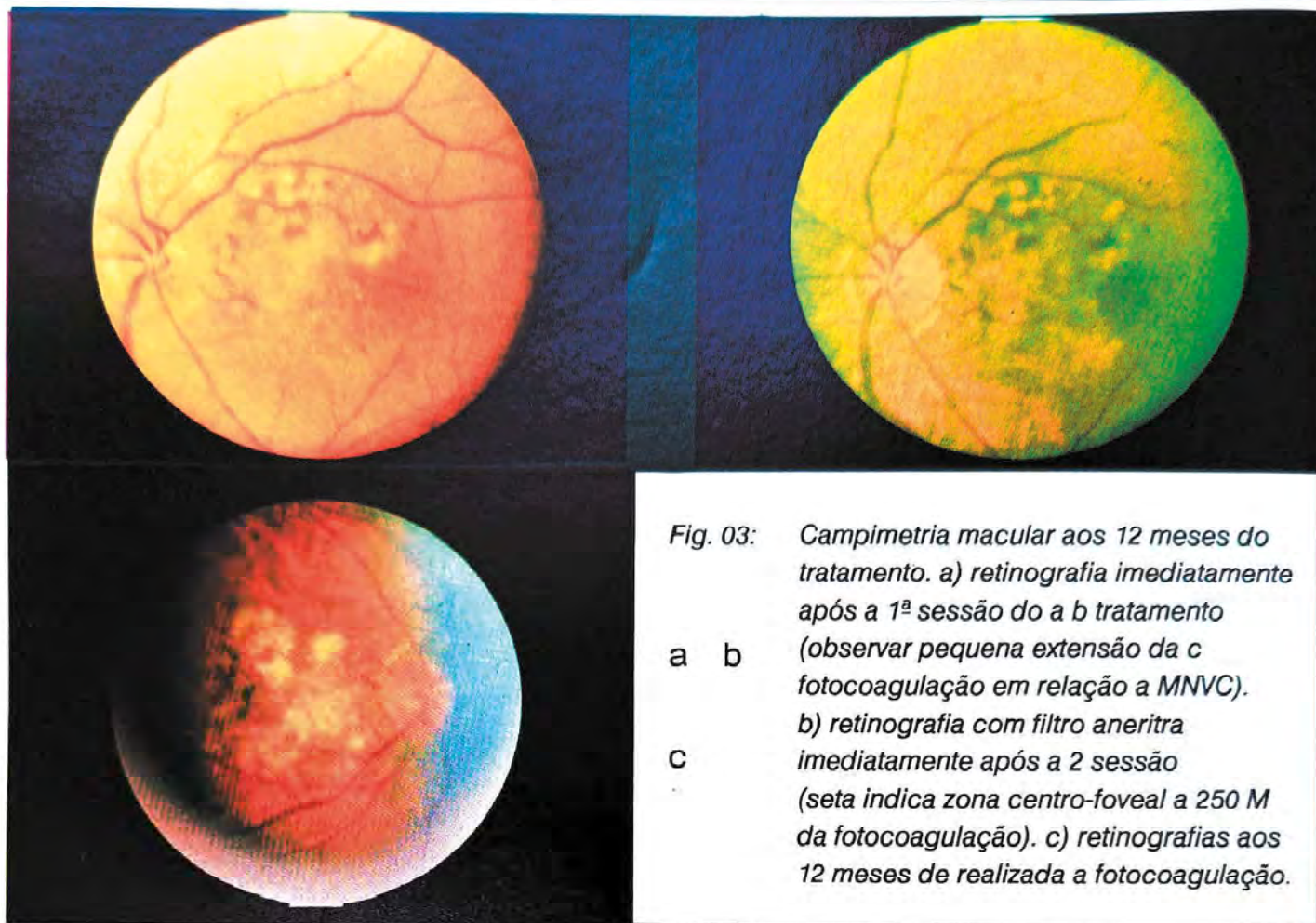


Fig. 03: Campimetria macular aos 12 meses do tratamento. a) retinografia imediatamente após a 1ª sessão do a b tratamento (observar pequena extensão da c fotocoagulação em relação a MNVC). b) retinografia com filtro aneritra imediatamente após a 2ª sessão (seta indica zona centro-foveal a 250 M da fotocoagulação). c) retinografias aos 12 meses de realizada a fotocoagulação.

Nosso paciente apresentou uma resposta a terapia fotocoaguladora considerada como boa, mantendo-se com AV útil no referido olho em um *follow-up* de 15 meses.

DISCUSSÃO

A incidência de degeneração macular associada com EA varia de 72% a valores próximos a 100%¹, e ainda, este péssimo resultado tende a ocorrer bilateralmente.

Três são as principais causas de perda visual associadas às Estrias Angióides: 1) afecção foveal pela estria; 2) neovascularização coroideana secundária às EA; e, 3) rotura coroideana, uma vez que estes olhos são extremamente frágeis e mínimos traumatismos podem levar a uma rotura de coróide com hemorragia sub-foveal.

Clinicamente as EA aparecem como halo peri-papilar de coloração que varia do cinza a um vermelho-cinza; normalmente,

indivíduos com muita pigmentação cutânea apresentam EA de coloração amarronzada, enquanto naqueles com pouca pigmentação, o padrão costuma ser avermelhado. Irradiação no sentido do equador é a regra. Existe uma clara tendência ao acometimento macular. Podemos encontrar associação com drusas de cabeça do nervo óptico.

Adelung, 1951², propôs que as linhas de forças resultantes das trações exercidas pela musculatura intrínseca e extrínseca, apresentam configuração similar às estrias angióides.

Tais forças, atuando a nível da MB, onde as fibras colágenas da matriz extracelular possuem menor resistência, indubitavelmente contribuiria para a formação das EA.

Ja Klein, 1947³, propõe um duplo mecanismo para a origem dessas rupturas na MB: uma anormalidade primária nas fibras do tecido conjuntivo da MB e uma tendência

suem menor resistência, indubitavelmente contribuiria para a formação das EA.

Ja Klein, 1947³, propõe um duplo mecanismo para a origem dessas rupturas na MB: uma anormalidade primária nas fibras do tecido conjuntivo da MB e uma tendência patológica à deposição de sais metálicos resultando em um aumento da fragilidade da membrana. Essa teoria pode ser observada na prática através de entidades clinicamente associadas com as EA, como a alteração no tecido elástico, mais especificamente na elastina, do Pseudo-xantoma e a deposição de ferro e cristais de cálcio observados na Doença das Células Falciformes.

Dreyer & Green, 1978⁴, através de estudo sob microscopia eletrônica demonstraram que a alteração primária é a ruptura, em uma zona de afinamento e calcificação da MB, sem alteração morfológica visível dos elementos fotorreceptores. Em um estágio seguinte, observam que o defeito na MB envolve tanto a camada elástica como a colágena, com depósitos de cálcio limitados a primeira.

A história natural das EA consiste no defeito da MB, com atrofia do EPR e fotorreceptores, e, disrupção da coriocapilar⁴. Em fases tardias observamos o desenvolvimento de proliferação fibro-vascular oriunda da coróide, com uma consequente formação de cicatriz disciforme.

A fotocoagulação (FCG) de EA não complicadas com MNVC tem sido notada como prejudicial, uma vez que estimula a neovascularização em áreas adjacentes à cicatriz da fotocoagulação⁵. Nesses casos a formação de MNVC inicia-se na terceira

semana após a FCG, uma vez terminada a etapa inflamatória da cicatrização, sendo substituída pela fase fibrovascular.

A fotocoagulação profilática de EA não complicadas tem sido sugerida, ainda que não recomendada⁶.

Singerman, 1981⁵, comenta a falha da fotocoagulação nas EA foveotrópicas e com MNVC associadas, uma vez que a recorrência é de mais de 50%. A causa da reativação permanece incógnita, mas incluiria o influxo de células inflamatórias com secreção de fatores angiogênicos, redução de fatores inibidores da angiogênese por um aumento da perda de células do EPR e a contração da cicatriz levando a novas deiscências na MB.

O alto índice de involução espontânea de MNVC visto clinicamente em condições como as EA; roturas de coróide sugere a existência de um fator adicional EPR-dependente. Este fator poderia ser alguma alteração patológica entre o complexo normal EPR-MB-fotorreceptores.

Ainda Gelisken¹, demonstra, em seu trabalho com *follow-up* de até 16 anos, que a fotocoagulação para MNVC em EA produz resultados visuais satisfatórios, assim com a involução da neovascularização, permanecendo os olhos tratados com AV útil por um período mais prolongado que pacientes não tratados.

Endereço para correspondência:

Clinica de Olhos Dr. João Eugênio
Centro Médico de Brasília
Bloco C - Unidade UA-2
Brasília - DF

BIBLIOGRAFIA

01. GELISKEN, O.; HENDRIKSE, F. & DEUTMAN, A.F.: A long term follow-up study of lasercoagulation of neovascular membranes in angioid streaks. *Am. J. Ophthalmol.* 105:299, 1988.
02. ADELLUNG, J.C.: Zur Genese der Angioid Streaks. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd* 119:241-244, 1951.
03. KLEIN, B.A.: Angioid streaks, a clinical and histopathologic study. *Am. J. Ophthalmol.* 30:955-68, 1947.
04. DREYER, R. & GREEN, W.R.: The pathology of angioid streaks: a study of twenty-one cases. *Trans. Pan. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 31:158-67, 1978.
05. SINGERMAN, L.A.: Laser treatment of choroidal neovascular membranes in angioid streaks. *Retina* 1:75-83, 1981.
06. OFFRET, A.; COSCAS, G. & ORSONI-DUPONT, C.: Photocoagulation des stries angioides après angiographie fluorescéinique. *Arch. Ophthalmol.* 30:419, 1970.

Estafiloma Corneano Congênito - Relato de Caso e Revisão da Literatura

Silvana Artioli Schellini *, Lauro Toshihiko Kawakami *, Maria Rosa Bet de Moraes Silva *, Mariângela Esther Alencar Marques **

RESUMO

Os autores relatam caso de estafiloma corneano congênito (ECC) em criança do sexo masculino, com microftalmia no olho contralateral e inúmeras malformações sistêmicas. Trata-se de patologia rara, sendo este o primeiro caso descrito na literatura brasileira.

Palavras-chaves: estafiloma, malformação congênita, doença corneana congênita.

SUMMARY

Congenital Corneal Staphyloma - A Case Report and Revision of the Literature

The authors present a congenital corneal staphyloma (CCS) in a boy, with microphthalmia on the contralateral eye and several systemic malformations. This is the first case reported in Brazil.

Key Words: Staphyloma, congenital malformations, congenital corneal disease.

INTRODUÇÃO

O estafiloma corneano congênito (ECC) é raro e de gênese discutível.

O paciente que apresentamos é o primeiro caso da literatura brasileira.

RELATO DO CASO

JLC, masculino, nascido em 1/8/87, com 37 semanas, peso adequado para a idade gestacional, parto cesária (por hipertensão

arterial materna e sofrimento fetal à monitoragem). Apresentava malformações em ambos os olhos, microcefalia, criptorquidia, rim em ferradura, refluxo vesicoureteral, hérnia inguinal bilateral, deformidade de pavilhão auricular, subluxação congênita de quadril e hipotonia muscular.

Antecedentes maternos: 33 anos, laqueada há 2 anos, 4ª gestação. Teve rubéola (sic) 4 meses antes da gestação, contrações uterinas e infecção urinária durante a mesma, tendo recebido: sulfato de terbutalina, levomepromazina, Metildopa e Ampicilina.

* Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP.

** Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP.

Recebido para publicação em 25/03/93.

Demais filhos sadios. Não havia antecedentes de malformação em familiares.

Exame ocular: Pálpebras normais, presença de movimentos oculares.

OD - microftalmo com lesão "vesiculosa" protrusa, de coloração azulada, com cerca de 3 mm de diâmetro no setor superior de micro-córnea opaca e vascularizada que não permitia a visualização de estruturas intraoculares. Esclera e conjuntiva normais.

OE - "vesícula" opaca, vascularizada, azulada, em topografia corneana e protrusa entre as pálpebras. A opacidade não permitia visualização de estruturas intraoculares. Esclera e conjuntiva normais.

Ecografia A - microftalmia à direita e "olho cístico" à esquerda. Ecografia B - não foi realizada.

Exames Bioquímicos e Hematológicos - normais.

Sorologia para rubéola - IgG + (2,242) e IgM - (0,032)

EVOLUÇÃO

O olho esquerdo aumentou progressivamente de volume, sendo que aos 3 meses de idade as pálpebras estavam totalmente evertidas devido à massa cística que as empurrava (Figura 1). Optou-se, então, pela



Figura 1 - Estafiloma corneano congênito.

enucleação que foi feita em novembro de 1987. Durante a cirurgia observou-se estrutura bilobulada, com formato semelhante ao nº 8, sendo uma porção correspondente a área ectásica e a outra ao polo posterior do olho. Os músculos extraoculares e o nervo óptico não mostravam alterações.

ANATOMOPATOLÓGICO

Globo ocular medindo 28x18x15 mm com câmara aquosa, medindo 1,2 mm de profundidade (Figura 2). O exame microscópico mostrou córnea revestida por 3 ou 4 camadas de células pavimentosas estratificadas, ceratinizadas; estroma superficial edematoso e vascularizado; membrana de Descemet e endotélio ausentes. Íris com epitélio atrófico e aderido ao estroma corneano. Estruturas do seio camerular e cristalino ausentes. Corpo ciliar atrófico. Coróide normal. Retina com atrofia da camada ganglionar.

A criança apresentou várias infecções urinárias e de vias aéreas superiores. Feita correção cirúrgica da hérnia inguinal e da criptorquidia. Atualmente apresenta déficit no desenvolvimento neuropsicomotor e encontra-se em seguimento fisioterápico e no Setor de Visão Subnormal.

COMENTÁRIOS

O ECC é bastante raro. Parsons¹³ coletou 15 casos entre 1818 e 1904 e Duke-Elder⁵ ou-

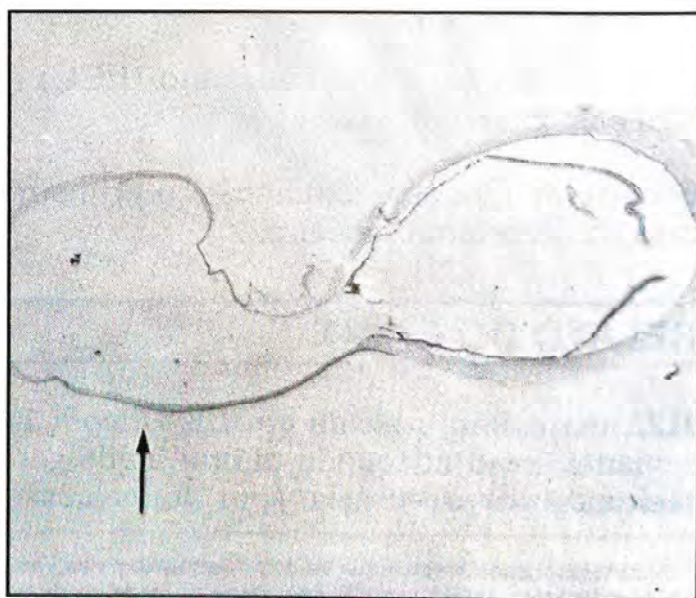


Figura 2 - Estafiloma corneano congênito.

tros 17 até 1963. A partir de 1963 foram descritos 14 casos, que estão sumarizados na Tabela I, juntamente com o paciente documentado por Collins & Hudson⁴, o de Weizemblatt¹⁷ e o nosso.

Segundo a literatura (Tabela I) o ECC ocorre mais no sexo masculino (76,47%). Os 2 olhos são afetados com frequência (58,82%). Quando o 2º olho não tem estafiloma, poderá apresentar outras alterações, como: leucoma, *phthisis bulbi* ou microftalmia⁵. A microftalmia no olho contralateral foi observada no nosso caso e nos de Weizemblatt¹⁷ e Batke¹ e pode ser decorrente de perfuração ocular intra-uterina^{3,4}.

Nosso paciente foi resultado de gravidez após laqueadura e com história de contrações uterinas desde o 5º mês, infecção urinária e uso de algumas drogas durante a gestação. Ao nascimento, a criança apresentou títulos de IgG+ compatíveis com rubéola congênita. Porém as alterações encontradas nessa criança diferem das descritas na rubéola congênita¹⁶.

Nos demais casos, alguns tiveram alterações durante a gravidez, como tireopatia, pneumonia, sangramento, polihidrânio, uso de óvulos vaginais¹¹, título positivo para rubéola no 6º mês de gestação², alterações gastrointestinais⁹, porém a maioria das crianças resultou de gestação sem intercorrências. Não havia história de afecções oculares na família, exceto alterações de pálpebra e face em mãe e irmãs em 1 caso¹.

O paciente apresentou inúmeras malformações sistêmicas, a maioria relacionadas com o trato genitourinário. Nos primeiros dias de vida, a criança apresentou sopro cardíaco e cianose de extremidades por distúrbio funcional. Alterações cardíacas ocorreram em alguns casos^{11,14,15}, além de discrânio-disfalia⁸, encefalo-cele¹⁴ e icterícia⁷.

Ao nascimento o paciente apresentava o OE aumentado.

Porém, em 3 meses a protrusão ocular atingiu duas vezes o tamanho inicial. Nos casos

descritos, o tamanho do globo foi maior em crianças mais velhas (Tabela I). O crescimento do globo ocular e as alterações histopatológicas na íris, corpo ciliar e a ausência de estruturas do seio cameralar mostram que o ECC está associado à forma grave de glaucoma congênito. A pressão ocular (PO) esteve alta em todos os casos em que foi medida^{7,10,14,15}, embora o tonômetro de aplanção possa não refletir os níveis reais desta, uma vez que a textura corneana no ECC é diferente daquela para a qual o aparelho foi padronizado.

A aparência clínica do ECC é típica, com a protrusão do segmento anterior através das pálpebras, lesão cística de coloração azulada, ceratinizada, totalmente opaca, impedindo a visualização das estruturas intraoculares. A ecografia A é pouco elucidativa, porém a ecografia B pode mostrar que a anomalia se restringe ao segmento anterior^{2,9,10}. A tomografia permite a perfeita visualização do estafiloma⁹.

A ausência do endotélio e da membrana de Descemet, são os achados histopatológicos típicos do ECC. A membrana de Bowman também pode estar ausente^{6,10,11} ou atrofica⁹. A íris só apresenta o epitélio pigmentar, geralmente aderido à córnea e obliterando o ângulo da câmara anterior. O corpo ciliar é atrofico e algumas vezes a coróide também está alterada¹⁰. O cristalino geralmente é opaco, podendo estar luxado³ ou ausente⁷. A retina pode apresentar alterações, como atrofia e gliose^{9,10,17}. Portanto, a alteração não se restringe à córnea.

A etiologia do ECC é desconhecida. Alguns autores sugerem alteração no desenvolvimento do segmento anterior^{1,8,9,10,14}. Outros acreditam se tratar de alteração decorrente de infecção congênita^{3,4,7,11,12}, tendo sido encontrado vírus na córnea em um dos casos¹².

Em relação ao tratamento para o ECC, Bernuy *et al.*², optaram por tarsorrafia na tentativa de impedir a perfuração ocular espontânea que, mesmo assim, não pode ser evitada. Entretanto, em termos

ambliogênicos, esta medida por tempo prolongado equivale à enucleação. Estes mesmos autores² sugerem uso de ceratoprótese. Schanzlin *et al.*¹⁴ realizaram transplante corneano penetrante e obtiveram visão de vultos e percepção luminosa negativa. A enucleação ou a evisceração são procedimentos cirúrgicos extremos, não apreciados pelos oftalmologistas, especialmente em crianças com

alteração em ambos os olhos. Porém, as alternativas são poucas, frente a pressão ocular elevada, que é causa de dor e o crescimento inestético do globo, fatores estes associados aos achados histopatológicos de alteração em todos os segmentos do olho. Talvez o transplante corneano associado à cirurgia antiglaucomatosa pudesse propiciar alguma chance visual ao portador do ECC.

Tabela I - Estafiloma corneano congênito - Revisão de casos da literatura.

Autores	Sexo	Olho	Gestação	Alterações Sistêmicas Associadas	Pressão Ocular (mmHg)	Ecografia	Conduta	Tamanho do Globo (mm)
Collins & Hudson (1913)	M	OE	Normal				Enucleação com 2 dias de vida	23,5x18,5x18,0
Weizemblatt (1954)	M	AO	Normal				Enucleação OD com 5 anos	35,0x24,0x24,0
Badtke (1965)	M	AO	Normal				Enucleação	20,0x17,0
Heimann (1968)	M	AO		Discrânio-disfalangia			Faleceu	-
Gupta <i>et al</i> (1969)	M	OE	Normal	-	Normal digital	-	Enucleação com 3 anos	-
(2)	M	OD	Normal				Enucleação com 5 anos	-
Olson (1) (1971)	M	AO	Tireopatia pneumonia, sangramento, remédios na 30ª semana				Enucleação AO com 3 dias	-
(2)	F	OE	Hidrômio, ingestão de hi-hidroclortiazida e uso de óvulos vaginais.	Cisto mediastínico e "hip" deslocado.			Enucleação com 6 dias	25,5x14,0x15,5
Uchida <i>et al</i> (1978)	M	AO	Normal	Defeito átrio-septal	OD 30,39 OE 35,76 Schiötz	-	OD-enucleação aos 10 meses. OE-tra-becculectomia	-
Hamai <i>et al</i> (1978)	M	AO	Normal	Icterícia	OD 28,5 OE 28,5	-	OE-enucleação com 1 mês.	28
Bermuy <i>et al</i> (1) (1981)	F	AO	Normal			Alteração de segmento anterior	Recobrimento conjuntival OD e tarsorrafia OE.	-
(2)	M	AO	Títulos para rubéola no 6º mês			Aumento no segmento anterior e esclera.	OE-perfuração espontânea. Observação OD	-
Orsoni & Siliano (1981)	M	OD	Normal				Enucleação com 5 meses	25
Nover & Knieper (1983)	M	OD	Normal	-	OD = 28 OE = 14	Córnea de espessura normal, íris espessa ausência de cristalino	Enucleação com 2 meses. com 8 mm de segmento anterior	18,0x20,0x20,0
Schanzlin <i>et al</i> (1983)	F	AO	Normal	Encefalocele cardiomiopatia	OD=18 OE=30	OD=15 e OE=20 mm	Transplante corneano penetrante AO	
Leff <i>et al</i> (1986)	F	OE	Alteração gastrointestinal no 8º mês			Aumento de câmara anterior. Vítreo e retina normais.	Enucleação com 28 meses	31,0x24,0x24,0
Schellini <i>et al</i> (1990)	M	AO	Trabalho de parto prematuro, hipersensão arterial infecção urinária.	microcefalia criptorquidia, testículo retrátil, rim em ferradura, refluxo vesíco-ureteral, hérnia inguinal, subluxação de quadril, hipotonia muscular	-	OD microfáltico OE "olho cístico"	Enucleação OE com 3 meses.	28,0x18,0x15,0 com 12 mm de segmento anterior

OD = Olho direito OE = Olho esquerdo AO = Ambos os olhos

Endereço para correspondência:

Departamento de Oftalmologia e Otorinolaringologia da Faculdade de Medicina de Botucatu -

UNESP

18618-000 Botucatu - SP

BIBLIOGRAFIA

01. BATKE, G.: Über die Entstehung des Angeborenen Staphyloms der Hornhaut. **Klin. Monatsbl. Augenheilkd.** 146:497-516, 1965.
02. BERNUY, A.; CONTRERAS, F.; MAUMENEE, E. & O'DONELL Jr., F.E. Bilateral congenital dermis-like choristomas overlying corneal staphylomas. **Arch. Ophthalmol.** 99:1995-1997, 1981.
03. COATS, G.: Congenital anterior staphyloma. **Ophthalmoscope** 8:248-257, 1910.
04. COLLINS, E.T. & HUDSON, A.C.: Congenital abnormalities: a case of congenital anterior staphyloma. **Ophthalmol. Soc. Trans. UK** 33:157-173, 1910.
05. DUKE-ELDER, S.: Normal and abnormal development congenital deformities. In: System of ophthalmology. London; Henry Kimpton, v.3, p.523-529, 1964.
06. GUPTA, D.K.; MOHAN, H. & SEN, D.K.: Congenital anterior staphyloma. **J. All-India Ophthalmol. Soc.** 17:64-66, 1969.
07. HAMAI, Y.; TAKAHASHI, S. & YAMAGITA, Y.: Congenital anterior staphyloma. **Folia Ophthalmol. Jpn.** 29:1609-1613, 1978.
08. HEIMANN, K.: Zur Histologie und Genese des Kongenitalen Hornhautstaphyloms. **Klin. Monatsbl. Augenheilkd.** 152:30-37, 1968.
09. LEFF, S.R.; SHIELDS, J.A.; AUGSBURGER, J.J.; SAKOWSKI JR., A.D. & BLAIR, C.J.: Congenital corneal staphyloma: clinical, radiological and pathological correlation. **Br. J. Ophthalmol.** 70:427-430, 1986.
10. NOVER, A. & KNIEPER, P.: Kongenitales Hornhautstaphylom. **Klin. Monatsbl. Augenheilkd.** 182:71-73, 1983.
11. OLSON, J.A.: Congenital anterior staphyloma; report of two cases. **J. Pediatr. Ophthalmol.** 8:176-180, 1971.
12. ORSONI, J.G. & SILIATO, F.: Hornhautstaphylom. **Klin. Monatsbl. Augenheilkd.** 178:173-174, 1981.
13. PARSONS: Apud Duke - Elder, S. Normal and abnormal development congenital deformities. In: System of ophthalmology. London; Henry Kimpton, v.3., p.523-529, 1964. **Trans. Ophthalmol. Soc. UK** 24:47, 1904.
14. SCHANZLIN, D.J.; ROBIN, J.B.; ERICKSON, G.; LINGUA, R.; MINCKLER, D. & PICKFORD, M.: Histopathologic and ultrastructural analysis of congenital corneal staphyloma. **Am. J. Ophthalmol.** 95:506-514, 1983.
15. UCHIDA, S.; NISHIDA, T.; MATSUMOTO, K.; YAMAGUCHI, R.; WAKIGAWA, E. & SUMIDA, Y.: Bilateral congenital leukoma with congenital afacia. **Folia Ophthalmol. Jpn.** 29:203-207, 1978.
16. ZIMMERMAN, L.E. & FONT, R.L.: Congenital malformations of the eye. **Am. Med. Ass.** 196:96-104, 1966.
17. WEIZENBLATT, S.: Congenital malformations of cornea associated with embryonic arrest of ectodermal and mesodermal structures. **Arch. Ophthalmol.** 52:415-425, 1954.

Solução de Ringer com Lactato como Possível Causa de Uveíte Anterior Pós-Facectomia

Sabino Rolim Guimarães Filho *

RESUMO

O autor relata uma série de 16 pacientes submetidos a facectomia extracapsular com implante de lente intra-ocular, onde sete apresentaram reação inflamatória severa de segmento anterior. As cirurgias foram realizadas em dois hospitais sendo o problema notado em apenas um deles. É discutida a possibilidade de solução de Ringer com lactato ser a causa da reação inflamatória observada.

SUMMARY

Severe Anterior Segment Reactions Following Cataract Extraction: the Possible Role of a Ringer Lactate Solution

The author reports a group of 16 patients submitted to extracapsular cataract extraction with intraocular lens implant. Seven of them presented severe reaction of the anterior segment in the early post-operative period. The surgeries were performed in two different hospitals, but the problem was found in only one of them. The possibility of the Ringer lactate solution as the causative agent is discussed.

INTRODUÇÃO

O autor tem por objetivo descrever casos de pacientes submetidos a facectomia extracapsular com implante intra-ocular, cirurgias estas consecutivas, que apresentaram reação inflamatória severa do segmento anterior no pós-operatório. Embora o procedimento envolva várias variáveis, as observações levadas a efeito indicam solução de Ringer com lactato como

provável responsável pela reação inflamatória.

METODOLOGIA E APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Os casos serão apresentados de forma sequencial, sem especificações de idade, sexo, olho operado, etc. Todos os pacientes eram portadores de catarata senil, sem evidências de reação inflamatória prévia e o exame pré-

* Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia da UFPB (Campus II); Pós-graduado em Oftalmologia pela UFMG.
Recebido para publicação em 11/12/93.

operatório revelava bom prognóstico. A mesma técnica cirúrgica foi utilizada em todos os casos: facectomia extracapsular com aspiração manual e colocação de lente intra-ocular (LIO) de 7 mm com alças de prolene. A reação inflamatória da câmara anterior foi avaliada segundo critérios relatados por Kimura *et alii* (1959). De acordo com estes, a presença de "flare" em intensidade o suficiente para impedir a visualização de detalhes da superfície anterior da íris, caracteriza uma reação severa. A presença de hipópion e/ou rede de fibrina na área pupilar sempre foi interpretada como reação inflamatória diferente da usual.

DESCRIÇÃO

Quarenta e oito horas após a cirurgia do primeiro caso da série, realizada no hospital A (o autor omite o nome dos hospitais por achar irrelevante a sua citação), paciente retorna com queixa de dor ocular e piora da visão. A biomicroscopia revelou olho hiperêmico, córnea transparente, câmara anterior com flare, hipópion com nível (2 mm) e rede de fibrina na área pupilar. Apesar de não haver secreção conjuntival, colheu-se material para exame bacteriológico e iniciou-se antibioticoterapia tópica e sistêmica pensando em possível endoftalmite bacteriana. Concomitante com a antibioticoterapia, iniciou-se corticoterapia oral (prednisona, 60 mg/dia). Quarenta e oito horas após, o paciente apresentava sensível melhora da reação inflamatória e com uma semana a acuidade visual era de 20/30 com correção. Dez dias após, o cirurgião realizou quatro facectomias em outro hospital (hospital B) que evoluíram sem problemas no pós-operatório, à exceção de um caso que apresentou leve edema de córnea superiormente, prontamente resolvido no terceiro dia após a cirurgia. Uma semana após (novamente no hospital A), o cirurgião realizou três cirurgias no período da manhã, tendo os pacientes recebido alta imediata e orientação para comparecerem ao consultório no período da tarde do dia seguinte, dia em que foram realizadas mais duas cirurgias na parte da manhã. A revisão

dos três primeiros pacientes revelou reação severa do segmento anterior com hipópion presente em dois casos. O receio do cirurgião que os outros dois casos também apresentassem problema semelhante foi confirmado no dia seguinte, sendo que um deles apresentava hipópion. Os cinco pacientes foram tratados apenas com corticóides tópico e sistêmico com pronta resolução do processo e mantiveram acuidade visual final melhor que 20/40. Diante do ocorrido o autor entrou em contato com colegas em Belo Horizonte e com o fabricante das lentes intraoculares utilizadas (Mediphacos). O autor fazia uso regular das LIOs fornecidas pelo fabricante há cerca de sete anos sem problemas, porém recentes mudanças introduzidas na embalagem e nas alças destas lentes motivaram a indagação. Os contatos mantidos não evidenciaram o mesmo tipo de problemas com o uso da referida lente por outros cirurgiões, e foi sugerida a possibilidade de soluções usadas intra-ocularmente serem a causa da reação. O cirurgião realizou mais três cirurgias no hospital B (solução de Ringer com lactato do mesmo fabricante - Química Gaspar Viana - porém com lotes diferentes), as quais evoluíram sem problemas. Mais duas cirurgias realizadas no hospital A, tendo-se o cuidado de proceder a mudança da solução de Ringer com lactato também não apresentaram reação severa de segmento anterior. No dia seguinte, após final de nova facectomia o cirurgião percebeu que a solução de Ringer com lactato oferecida pela circulante da sala, havia sido a mesma solução suspeita de levar às reações inflamatórias. A revisão com vinte e quatro horas da cirurgia mostrou haver reação severa de câmara anterior e discreto hipópion, sendo necessário o uso oral de prednisona para o controle do quadro. Com a mudança definitiva da solução de irrigação não mais observou-se o problema nos pacientes operados no Hospital A.

DISCUSSÃO

O autor apresenta a evolução pós-operatória de dezesseis pacientes submetidos a facectomia extracapsular com implante de LIO,

cirurgias estas consecutivas e realizadas nos meses de agosto e setembro de 1992. Os procedimentos foram realizados em dois hospitais gerais da área de atuação do autor e apenas os pacientes operados em um deles apresentaram importante reação de câmara anterior no pós-operatório.

O primeiro caso relatado não chamou a atenção do autor para um possível agente causal específico. Por tratar-se do primeiro caso, era ainda considerado como isolado. Foi também o único caso em que a reação inflamatória grave foi detectada apenas 48 horas após o ato cirúrgico. Apesar de considerarmos a possibilidade de endoftalmite infecciosa (Baum, 1980) e ter sido instituída a antibioticoterapia, a evolução mostrou ser extremamente atípica para esta condição (Jaffe, 1981). Chegou-se a pensar também em possível endoftalmite facoanafilática e reação facotóxica (Marak, 1992). A possibilidade mais rara de iridociclite concomitante foi também aventada. A procura de um agente causal específico passou a ser considerada após observarmos grande reação inflamatória em cinco pacientes operados em dias consecutivos, tendo sido observado hipópion em três deles.

Sutphin & Papademos (1989) relataram ceratopatia estriada e aumento no número de células no humor aquoso e no *flare* de pacientes submetidos a facectomia extracapsular, e acharam ser o problema devido à desnaturação de resíduos de substância viscoelásticas após reesterilização de cânulas. Em nenhuma das nossas cirurgias foram utilizadas substâncias viscoelásticas ou mióticos de uso intra-ocular (antes do curativo oclusivo eram instiladas, sobre a córnea de todos os pacientes, três gotas de pilocarpina 2%). Todo o material foi esterilizado em autoclave como de costume, sendo a limpeza do mesmo realizada pelo próprio cirurgião ao final de cada cirurgia. Mantivemos em formalina apenas cautério bipolar manual (Mentor), porém esta é a rotina do cirurgião já há dois anos (limpeza cuidadosa da ponta do cautério, com a finalidade de remover qualquer resíduo, foi realizada antes do início de todas as cirur-

gias). Nuyts *et alii* (1989) relataram edema de córnea após facectomia e apontaram como possível causa, resíduos de detergente nas cânulas. A limpeza do nosso material se fez apenas com água destilada e escova de cerdas macias.

As lentes intra-oculares podem ser a causa de reação inflamatória no pós-operatório imediato. A presença de resíduos de material de polimento é uma possível causa de hipópion estéril (Meltzer, 1980). Reação inflamatória importante foi também detectada com lentes intra-oculares esterilizadas com óxido de etileno (Stark *et alii*, 1980). A recente mudança nas LIOs fornecidas a este cirurgião pelo fabricante nos chamou a atenção para esta eventualidade. O relato do fabricante, colocando-nos como caso isolado, e o fato de cirurgias experientes não estarem observando problema semelhante, não nos levou a suspender o uso da referida lente. Além disto, como não observamos inflamação grave no hospital B, havia indícios de que algum fator isolado devia estar presente no Hospital A.

Em nosso país é frequente o uso de Ringer com lactato como solução de irrigação intra-ocular, que se impõe, na maioria das vezes, como alternativa viável mais econômica. Apesar das vantagens inquestionáveis da solução salina balanceada, determinado lote desta solução fornecido por fabricante específico, apresentava valores de pH em torno de 9,0, causando descompensação aguda da córnea após cirurgia da catarata (Googe *et alii*, 1984). Isso nos mostra que além do tipo de solução utilizada, é fundamental o seu controle de qualidade.

Infelizmente não dispomos de análise bioquímica do nosso material. Contatos mantidos com o corpo clínico do Hospital, não evidenciaram problemas com a administração intravenosa da solução. Apesar de ser apenas uma suposição, a aquisição concomitante de um novo lote de Ringer com lactato pelo hospital A, o fato de que as reações severas foram observadas apenas neste hospital e a resolução do problema após o abandono da referida

solução, constituem fortes indícios de que esta, ao menos parcialmente, devia ser a causa dos problemas observados.

Endereço para correspondência:

Rua Rodrigues Alves, 508 - Prata
Campina Grande - PB

BIBLIOGRAFIA

01. BAUM, J.L.: Bacterial endophthalmitis. In: Fraufelder, F.T. & Roy, F.H., ed. *Current ocular therapy*. W.B. Saunders Company, 1980, cap. 24, p. 439-40.
02. GOOGE, J.M.; MAMALIS, N.; APPLE, D.J.; OLSON, R.J. BSS Warning (letter). *J. Am. Intraocul. Implant Soc.* 10:202, 1984.
03. JAFFE, N.S.: Endophthalmitis. In: Jaffe, N.S., ed. *Cataract surgery and its complications*. 3 ed. The C. V. Mosby Company, 1981, cap. 22, p. 429-64.
04. KIMURA, S.J.; THYGESON, P. & HOGAN, M.J. Signs and symptoms of uveitis. I. Anterior. *Am. J. Ophthalm.* 47:155-70, 1959.
05. MARAK, G.E.: Phacoanaphylactic Endophthalmitis (review). *Surv. Ophthalm.* 36(5):325-39, 1992.
06. MELTZER, D.W.: Sterile hypopyon following intraocular lens surgery. *Arch. Ophthalm.* 98:100-04, 1980.
07. NUYTS, R.M.; BREEBAART, A.C.; PELS, E. & EDELHAUSER, H.F. Acute corneal decompensation following cataract surgery. *Invest. Ophthalm. Vis. Sci.* 30(Suppl.):338, 1989.
08. STARK, W.J.; ROSENBLUM, P.; MAUMENEE, A.E. & COMON, C.L.: Post-operative reactions to intraocular lens sterilized with ethylene oxide. *Ophthalmology* 87:385-89, 1980.
09. SUTPHIN, J.E. & PAPADEMUS, T.J.: Postcataract extraction corneal edema: epidemiological intervention and control (abstract). *Invest. Ophthalm. Vis. Sci.* 30(Suppl.):165, 1989.

Seção de Facoemulsificação

Editor: Almir Ghiaroni

Nesse número, vamos abordar 2 tópicos de grande interesse: a técnica de facoemulsificação sem sutura empregada pelo Dr. Fernando Trindade, figura exponencial no assunto, e a nossa experiência após as

primeiras 100 lentes dobráveis implantadas.

Lembramos que essa seção está aberta aos colegas que desejem publicar assuntos relacionados com facoemulsificação.

Facoemulsificação - Cirurgia sem Sutura

Fernando Cançado Trindade *

A cirurgia sem sutura ou cirurgia com incisão valvular corneana representa um notável e recente avanço na cirurgia da catarata. A técnica sem sutura já é a mais utilizada entre os membros da Sociedade Americana de Catarata e Cirurgia Refrativa. De acordo com pesquisa realizada por Leaming, apresentada no Congresso da ASCRS, em Seattle, em maio deste ano, a técnica sem sutura conta com 35% da preferência, seguida da sutura radial com 33%, da horizontal com 15%, da contínua com 14% e de outros tipos de sutura com 3%. Vale ressaltar que estes dados são de 1992, onde já houve um aumento significativo, em relação ao ano anterior (19% em 1991). Isto faz prever que esta curva ascendente de aceitação da técnica sem sutura deva continuar nos próximos anos, devido às inquestionáveis vantagens desse procedimento.

Essa técnica consiste na confecção de duas incisões: uma externa, geralmente escleral, e outra interna, necessariamente corneana, conectadas por um túnel esclero-corneano. A incisão interna, corneana, origina um válvula que se fecha à medida que se refaz a câmara anterior, impedindo, assim, a saída do humor aquoso. Esta válvula corneana, desde que feita com perfeição, dispensa a tradicional sutura e representa um grande "ovo de Colombo" na cirurgia da catarata, nos últimos tempos (Figura 1).

Temos reservado a técnica sem sutura somente para as cirurgias com incisão inferior a cinco milímetros, ou seja, para os casos de facoemulsificação ou de facoaspiração. Abandonamos essa técnica nos casos de extração extracapsular, devido à tendência de aplanamento corneano, que ocorre no pós-operatório, em cirurgias com incisões superiores a cinco milímetros.

A técnica cirúrgica, resumidamente, consiste em:

- 1) exposição ocular, com blefarostato de Barraquer, sem retopexia;
- 2) peritomia conjuntival, base fórnice, de I às XI horas, com cauterização dos vasos sangrantes e afastamento da Tenon;
- 3) esclerotomia curvilínea em sentido oposto ao limbo;
- 4) túnel esclero-corneano;
- 5) paracentese, em córnea transparente, com a confecção da válvula.

A esclerotomia deve interessar no máximo 50% da espessura da esclera, para não provocar, com incisões mais profundas, desinserção escleral e consequente necessidade de sutura. A incisão escleral curvilínea, cuja parte central dista um milímetro do limbo, com sentido oposto a este (Figura 2), apresenta muitas

* Professor Adjunto do Departamento de Oftalmologia da UFMG, Chefe do Departamento de Córnea e Catarata do Hospital São Geraldo da UFMG e Vice-Presidente da Sociedade Brasileira de Catarata e Implantes Intra-oculares

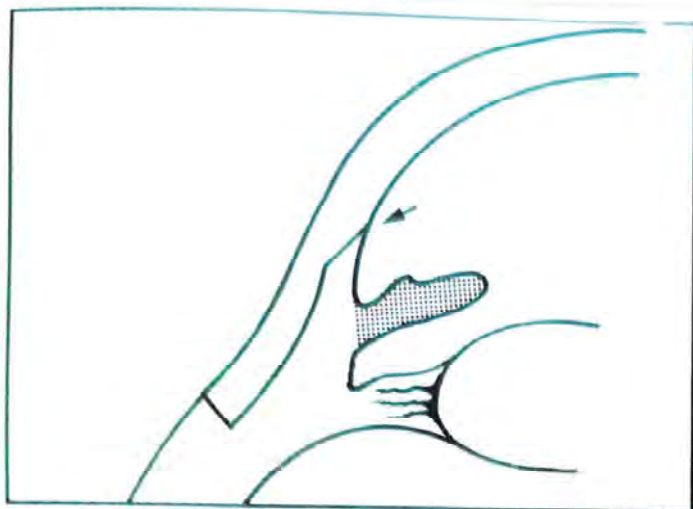


Figura 1

vantagens em relação à incisão retilínea, como por exemplo: maior facilidade e menor tempo cirúrgico na sua feitura; menor sangramento; melhor visualização e manipulação cirúrgicas. Apesar da parte central da incisão se encontrar próxima ao limbo, não induz a astigmatismo, à semelhança com a incisão retilínea mais afastada do limbo. A incisão curvilínea permite a implantação de lente intra-ocular (LIO) com diâmetro superior à sua corda. Assim sendo, podemos implantar, por exemplo, uma LIO de 5x6mm, através de incisão curvilínea, cuja corda tenha 4,5mm de extensão. Tal procedimento tem sido nossa rotina, com resultados muito favoráveis. A incisão escleral curvilínea cicatriza de forma regular, deixando de ser visível, biomicroscopicamente, em poucos meses.

O túnel esclero-corneano é mais fácil e mais rápido de ser feito com a incisão curvilínea do que com a retilínea. O delaminador escleral deve ser angulado para facilitar a confecção do pequeno túnel corneano que se segue ao escleral. Sempre lembrar que a curvatura corneana é superior à escleral; ao atingir o limbo, o delaminador deve ser elevado para evitar entrada prematura na câmara anterior, sem a construção da válvula corneana.

A paracentese deve ser feita com ceratôto mo angulado, de bisel superior, cortante, com tamanho de 3,5mm aproximadamente. Esta incisão interna, corneana, deve ser paralela ao plano iriano, um pouco além da linha de Schwalbe. Se a paracentese for muito além desta região, cujo melhor ponto de

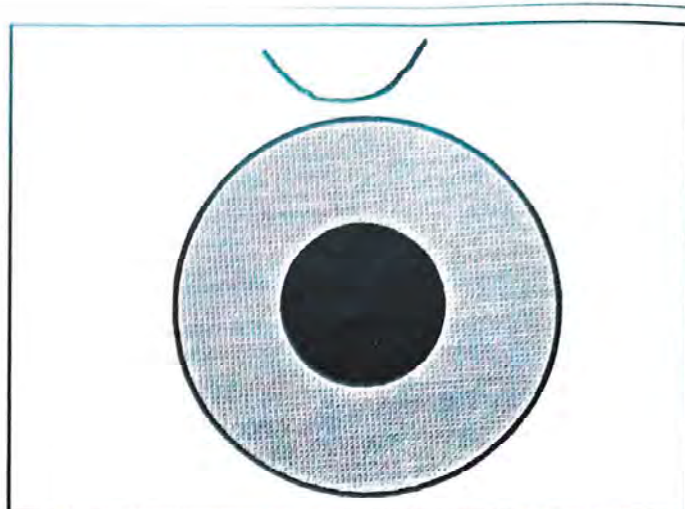


Figura 2

referência é a arcada vascular conjuntival, haverá formação de um grande número de estrias e reflexos corneanos que dificultam a visualização cirúrgica.

Recentemente, tem sido divulgada a técnica onde ambas as incisões, externa e interna, são em córnea transparente, principalmente do lado temporal, cujas vantagens seriam as seguintes: eliminação da peritomia conjuntival, de sangramento e, conseqüentemente, de cauterização, servindo, principalmente, para facoemulsificação com implantação de LIO dobrável, sob anestesia tópica. Outras vantagens que merecem registro: melhor exposição, menor tempo cirúrgico e ausência de astigmatismo iatrogênico. Por outro lado, Ernest, um dos pioneiros em cirurgia da catarata sem sutura, apresentou, no último Congresso da ASCRS, em Seattle, estudo em olhos de cadáver, revelando a menor resistência e estabilidade corneanas com essa técnica cirúrgica, quando comparada à incisão esclero-corneana.

Além da ausência de astigmatismo induzido, reabilitação visual e estabilização refracional mais precoces, a cirurgia sem sutura apresenta outros benefícios, destacando-se a preservação do seio camerular e da base da íris. Pelo fato do seio camerular ser poupado, não existe a tendência de formação de goniossinéquias e de encarceramento da base da íris na ferida cirúrgica, achados estes frequentes na cirurgia com incisão convencional, no seio camerular. Desta forma, as pupilas são extremamente regulares e centradas em praticamente todos os casos da cirurgia

com incisão valvular corneana. Por outro lado, sempre existe um edema na região da incisão corneana, no per e pós-operatórios, de duração fugaz, clinicamente irrelevante. Pelo fato da incisão interna ser eminentemente corneana e da câmara anterior se encontrar sempre refeita, há menor tendência de traumatizar a íris durante a cirurgia, resultando, assim, em midríase per-operatória mais estável e reação inflamatória menos acentuada no pós-operatório. Da mesma forma que a válvula corneana impede a saída do humor aquoso, evita, também, a entrada de sangue na câmara anterior, reduzindo, assim, de forma acentuada, a desagradável ocorrência de hifema no per e pós-operatórios. Outra vantagem da válvula corneana é impedir o prolapso de íris, extremamente inconveniente na facoemulsificação, assim como evitar a ocorrência de hérnia de íris no pós-operatório. Com essa técnica, a câmara anterior apresenta-se sempre refeita, o que facilita sobremaneira as manobras da facoemulsificação. Por este motivo, a cirurgia com incisão valvular corneana pode e deve ser logo incorporada ao processo de transição à facoemulsificação.

De outra parte, essa técnica apresenta algumas desvantagens. Sua execução é mais difícil, a visualização cirúrgica é dificultada pela constante presença de reflexos e estrias corneanas, o alargamento da incisão original para implantação da LIO deve ser feito com todo o cuidado a fim de não se danificar a válvula corneana. A implantação da LIO, propriamente dita, é

também um pouco mais difícil, pelo fato desta ter a tendência de se dirigir para o lado oposto da câmara anterior e não, para a câmara posterior. Para que isto não ocorra é sempre útil deprimir a lente com espátula inserida na câmara anterior, através de pequena incisão corneana auxiliar. A possibilidade de descolamento da Descemet é maior com essa técnica, principalmente nos casos de manipulação excessiva. Outra desvantagem importante é a maior dificuldade de se converter à extracapsular, caso seja necessário. A presente técnica é menos econômica. Economiza-se no fio de sutura, mas gasta-se mais com os delaminadores e ceratôtomos, geralmente descartáveis e dispendiosos.

Se, porventura, no final da cirurgia houver dúvida na competência da válvula corneana, em hipótese alguma, deve ser dado ponto radial, pois este irá abri-la. Nessa situação, pode-se utilizar o ponto horizontal ou mesmo o adesivo cirúrgico, que aproximam o assoalho e o teto do túnel escleral, sem interferir, de forma significativa, na válvula corneana.

Em conclusão, a elegante incisão valvular corneana ou técnica sem sutura é procedimento seguro e eficaz. Promove cicatrização extremamente regular, pouco interferindo na arquitetura esclero-corneana e reabilitando, de forma precoce e estável, a visão do paciente. Representa um grande avanço na cirurgia da catarata, que veio para ficar.

Avaliação das Primeiras 100 Lentes Dobráveis Implantadas

Almir Ghiaroni, Leila Daher

Nossa experiência com facoemulsificação começou com aprendizado da técnica em "três etapas", na qual realizávamos uma capsulotomia anterior do tipo "abridor de lata". Nessa época, com o intuito de tirarmos proveito da pequena incisão, começamos a implantar lentes dobráveis que apresentavam a parte óptica em silicone com diâmetro de 6 milímetros,

alças em polipropileno e comprimento total de 14 milímetros (modelos SI-18NB, SI-19NB e SI-18NGB fabricados pela Allergan) (Foto 1). Pelo fato de possuírem tais características, essas lentes foram implantadas visando o sulco ciliar.

Ao fazermos a transição para a técnica endocapsular, continuamos a implantar

essas lentes no saco capsular após capsulorhexis (Foto 2).

As lentes foram inseridas com um instrumento apropriado desenvolvido por Howard Fine (*Fine folder*) e com um gancho de Maloney, através de incisões

cujo comprimento variou de 4,0 a 4,5 milímetros.

Tendo-se a câmara anterior reformada e o saco capsular distendido com material viscoelástico, as lentes foram dobradas no sentido paralelo (Foto 3) ou perpendicular ao de sua alça (Fotos 4 e 5), em seguida, a

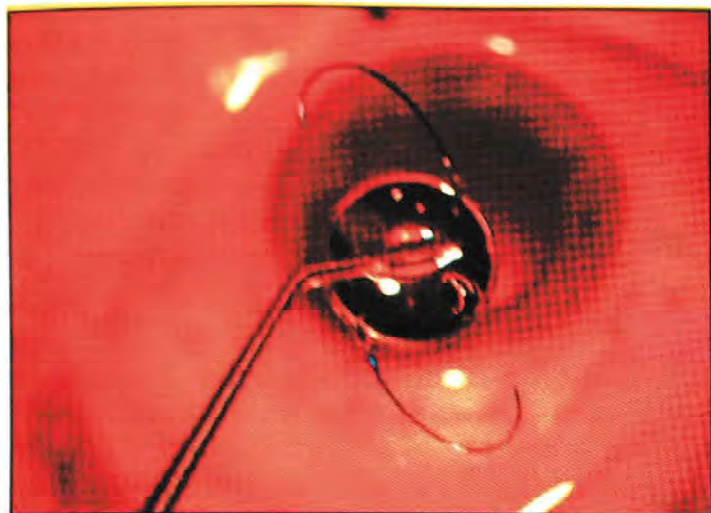


Foto 1 - Lente modelo SI19-NB, apresentando a parte óptica com 6 mm de diâmetro, alças de polipropileno de 14 mm de comprimento total

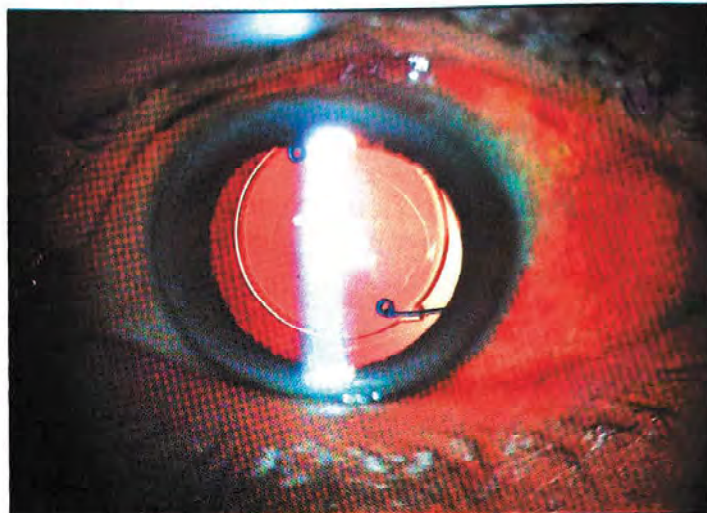


Foto 2 - Lente dobrável dentro do saco capsular

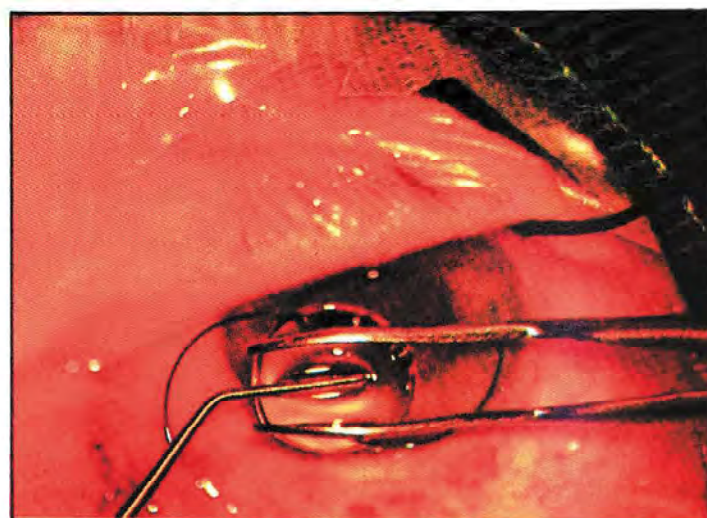
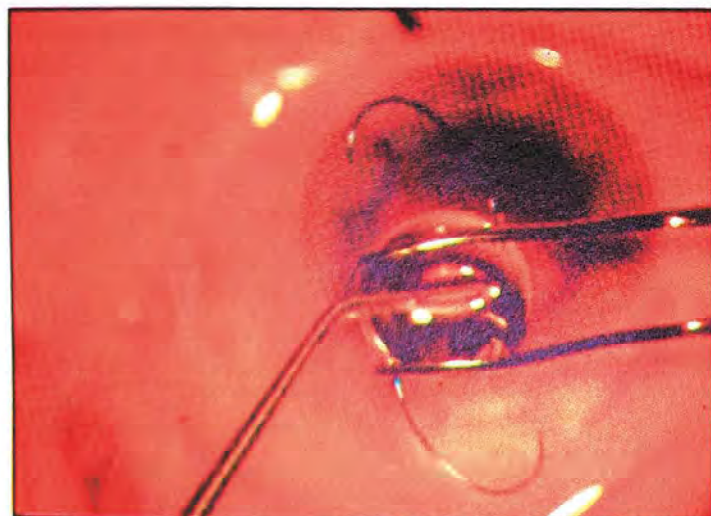
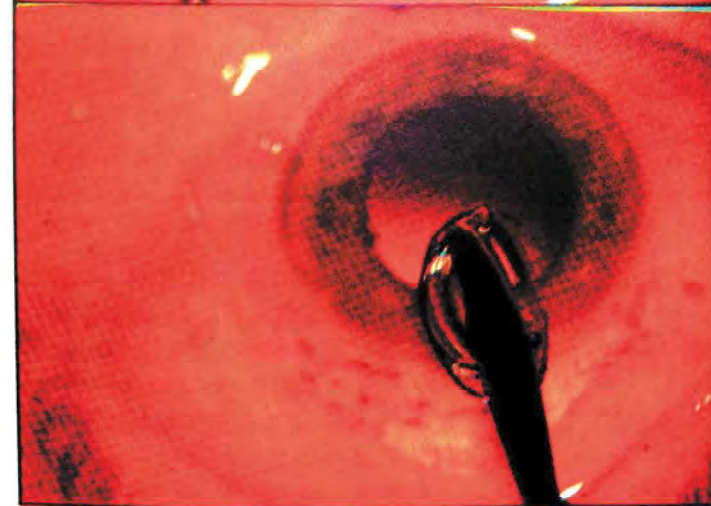


Foto 3 - Lente sendo dobrada no sentido paralelo ao de suas alças



Fotos 4 e 5 - Lente sendo dobrada no sentido perpendicular ao de suas alças

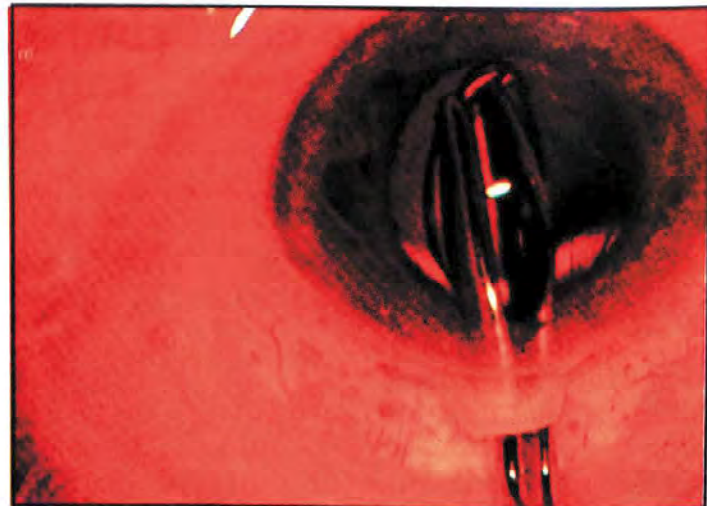


Foto 6 - Parte óptica sendo liberada de maneira lenta e gradual com o "Fine folder"

primeira alça foi inserida de acordo com o local de escolha (sulco ciliar ou saco capsular) e a parte óptica foi liberada de maneira extremamente lenta e cuidadosa (Foto 6). Complementando essa etapa, a segunda alça foi posicionada através da utilização do gancho de Maloney.

Analisando os primeiros 100 olhos que receberam lentes dobráveis, verificamos:

- As idades dos pacientes variaram entre 58 e 84 anos.
- O período pós-operatório variou de 1 a 32 meses.
- Em 32 olhos (32%) as lentes foram implantadas no sulco ciliar após cap-

sulotomia em "abridor de latas" e, em 68 olhos (68%) foram implantadas no saco capsular após capsulorhexis.

- A acuidade visual média com correção foi de 0,66 ao final da primeira semana pós-operatória e de 0,8 ao final do terceiro, sexto, décimo-segundo, décimo-oitavo e vigésimo-quarto meses pós-operatório.

- Podemos afirmar, com base nos resultados verificados, que a nossa experiência com as lentes intra-oculares dobráveis tem sido extremamente positiva, sobretudo ao considerarmos a rapidez da recuperação visual e da estabilização da refração dos pacientes.