

Sumário - Contents

Mensagem	Message	Carlos Fernando Ferreira	325
Síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS) com aumento da mancha cega e diminuição da sensibilidade retiniana (presumível AZOOR)	Multiple evanescent white dot syndrom (MEWDS) with blind spot enlargement and reduction of retinal sensibility (probable AZOOR)	Rubens Camargo Siqueira, Fernando Oréfica, Lourival Sotto Maior, Angela Maestrini	327
Estudo paquimétrico do edema de córnea no pós-operatório de facectomia com o uso de indometacina tópica no pré-operatório	Topical indometacin and corneal edema after cataract surgery	Roberto Rossi Cestari, Sidney J. De Faria e Sousa, José Carlos Barbosa	335
Megalocórnea. Estudo de 23 casos	Megalocornea. A review of 23 cases	Nassim Calixto, Roberto M.B. Teixeira, Sebastião Cronemberger, Eduardo Milhomens	341
Catarata congênita: caracterização dos pacientes atendidos no Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP e análise da terapêutica empregada	Congenital cataracts: characterization of evaluated patients at the Ophthalmology Department of the Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP and analysis of employed therapy	Antonio Jordão Jr. Erasmo Romão	
Criptoftalmia	Cryptophthalmos	Sergio Lessa, Roberto Sebastião	361
Uveíte anterior aguda e HLA B27: valor diagnóstico e prognóstico	Acute anterior uveitis and HLA B27 diagnostic and prognostic evaluation	Haroldo Vieira de Moraes Jr.	373
Cirurgia do pterígio com baixo índice de recidiva	Pterygium surgery technique with a low recurrence rate	Henrique Dornbusch de Campos, Henrique Packter	387
Seção de Facoemulsificação	Phacoemulsification section	Almir Ghiaroni, Leila Daher	397

Síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS) com aumento da mancha cega e diminuição da sensibilidade retiniana (presumível AZOOR)

12.23.03.00 00

Rubens Camargo Siqueira *, Fernando Oréface **, Lourival Sotto Maior ***, Angela Maestrini ****

RESUMO

Os autores descrevem um caso de síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS) com aumento da mancha cega e diminuição da sensibilidade retiniana não correspondente às alterações fundoscópicas e angiográficas e discutem a possibilidade de uma associação com retinopatia externa oculta zonal aguda (AZOOR) e seus aspectos fisiopatológicos.

Palavras chave: retinopatia externa oculta zonal aguda, azoor, síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes, MEWDS.

ABSTRACT

Multiple evanescent white dot syndrom (MEWDS) with blind spot enlargement and reduction of retinal sensibility (probable AZOOR)

The authors present a case of multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS) with blind spot enlargement and reduction of retinal sensibility that do not correspond to the fundoscopic and

* Chefe do Serviço de Retina e Vítreo da Fundação Benjamin Guimarães de Belo Horizonte e Responsável pelo Serviço de Angiofluoresceinografia do Departamento de Uveíte do Hospital São Geraldo (UFMG).

** Professor Titular da Oftalmologia da UFMG (Hospital São Geraldo).

*** Assistente voluntário do Departamento de Uveíte do Hospital São Geraldo (UFMG).

**** Doutora em Oftalmologia pela UFMG.

Recebido para publicação em 31/07/95.

angiographical alterations. They also discuss its physiopathological aspects and the possibility of an association with acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR).

INTRODUÇÃO

A síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS) é uma entidade descrita recentemente por Jampol e cols. (1984)¹ com etiologia desconhecida afetando pacientes jovens (idade média de 28 anos), saudáveis, que em mais ou menos 50% dos casos, apresentam pródromo viral. É caracterizada por uma diminuição súbita da visão, geralmente unilateral, devida a alterações retinianas que consistem primariamente de múltiplas lesões branco-amareladas, localizadas no epitélio pigmentar da retina (EPR) ou camadas mais profundas^{1,8}.

Os achados clínicos incluem a granularidade da mácula "tiny subfoveal specks", ausência de reação da câmara anterior, células vítreas, embainhamento vascular, edema do disco óptico e em alguns casos o desenvolvimento de neovascularização subretiniana.

"Acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR)" foi recentemente descrita por Gass (1993)¹⁵ como uma entidade clínica caracterizada por: 1) Perda aguda da função retiniana externa envolvendo um ou ambos os olhos de mulheres, predominantemente jovens, portadoras de MEWDS, síndrome do aumento da mancha cega, neurorretinopatia macular aguda e coroidopatia multifocal geralmente associada a focias; 2) defeito do campo visual sem alterações oftalmoscópicas correspondentes; 3) anormalidades do eletrorretinograma (ERG).

A alteração do campo visual pode não aparecer, podendo ocorrer em fases tardias uma despigmentação do epitélio pigmentar da retina (EPR) correspondente à área da perda da função retiniana.

O fenômeno da disfunção retiniana sem alterações oftalmoscópicas correspondentes foi primeiro reconhecido na síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes

(MEWDS) com a síndrome do aumento da mancha cega e foi subsequentemente descrito como coroidopatia multifocal interna, neurorretinopatia macular aguda e síndrome da pseudo presumida histoplasmose ocular.

O caso a seguir descreve o comprometimento do campo visual, num paciente de MEWDS, não correspondente às lesões do fundo de olho e que persiste após a resolução das lesões, num "follow up" de 9 meses. O quadro lembra as características de AZOOR, apesar do não acompanhamento eletrorretinográfico do paciente o que completaria as particularidades desta entidade.

DESCRIÇÃO DO CASO

A.M.M., sexo feminino, 21 anos, leucoderma.

H.M.A.: Paciente com queixa de baixa da visão no olho esquerdo associada com focias há 3 semanas sem história de doença sistêmica recente.

H.P.: N.D.N.

Exame: Movimentos oculares normais com reflexos pupilares (direto e consensual) presentes.

A.V.: O.D. = 1,0
O.E. = 0,7

Biomicroscopia: OD = N.D.N.

OE = Conjuntivas claras, ausência de reação na câmara anterior e presença de celularidade vítrea (++/++++).

PO (15:00 hs): OD = 12 mmHg
OE = 13 mmHg

Fundoscopia:

OD: N.D.N.

OE: presença de pontos brancos (200 a 300 µm) no pólo posterior e média periferia.

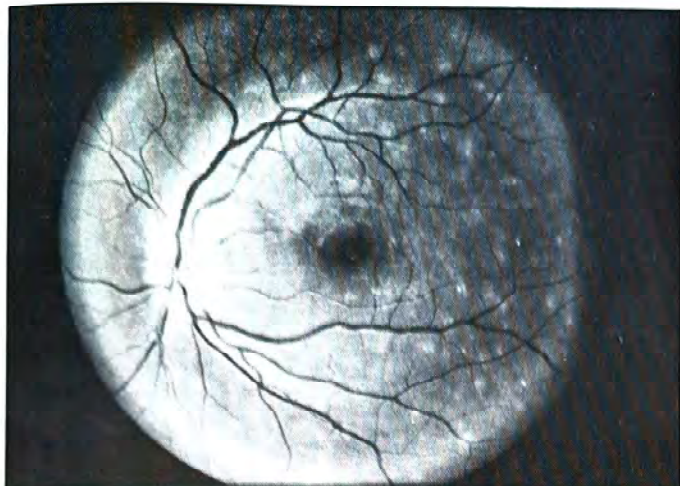


Fig. 1 - Pontos brancos (200 a 300 μ m). Polo posterior com granulação macular e edema discreto do disco óptico.



Fig. 2 (A.F.G.) - Fase inicial com hipofluorescência.

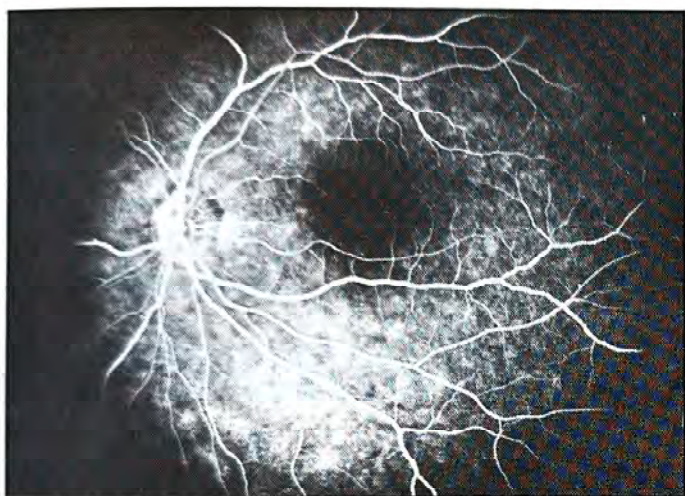


Fig. 2a (A.F.G.) - Fase intermediária hipofluorescência.

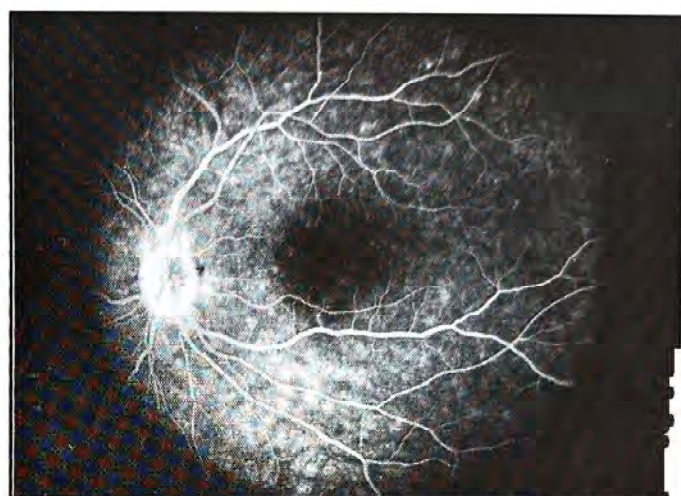


Fig. 2b (A.F.G.) - Fase tardia hipofluorescência do disc óptico.

principalmente acompanhando as arcadas vasculares, granulação macular e edema discreto de disco óptico (Fig. 1).

Angiofluoresceinografia:

OD: N.D.N.

OE: Hiperfluorescência precoce das lesões com "staining" em fases tardias e hiperfluorescência do disco óptico (Fig. 2a - 2b).

Campo visual:

OD: N.D.N.

OE: Diminuição da sensibilidade retiniana e aumento da mancha cega (Fig. 3).

Paciente foi submetida aos exames complementares de rotina para uveíte os quais mostraram-se negativos.

Não foi realizado nenhum tipo de tratamento. No exame realizado 6 semanas após, constatou-se acuidade visual de 1,0 em ambos os olhos e na fundoscopia apenas discreta rarefação do EPR na área macular, sem outras anormalidades.

No controle realizado 9 meses após, a paciente permanecia com visão de 1,0 em ambos os olhos e com discreta rarefação do EPR macular, persistindo o aumento da mancha cega.

DISCUSSÃO

O caso descrito apresentou sinais e sintomas característicos da síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS), com lesões branco-amareladas acometendo média periferia associadas com granularidade da mácula, lembrando o quadro descrito

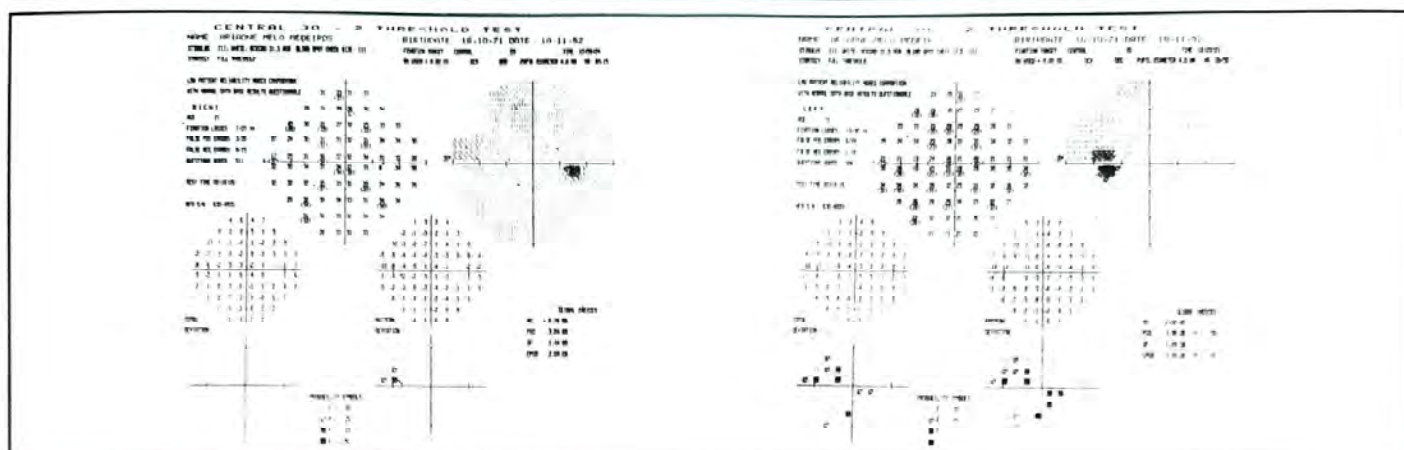


Fig. 3 - Campo visual. OD = normal; OE = aumento da mancha cega.

por Jampol¹, em 1984. A angiografia apresentou hiperfluorescência desde as fases precoces o que também é compatível com a descrição. Além destas características o quadro evoluiu, espontaneamente, em 6 semanas, com retorno da acuidade visual para níveis normais, confirmando suas particularidades. Em outras descrições encontramos presença de neovascularização sub-retiniana associada a MEWDS (George e col. em 1990) o que não ocorreu em nosso caso e casos de bilateralidade (Jost e col. e Meyer e cols. em 1986).

Publicações anteriores também descrevem alterações eletrofisiológicas (Takeda 1991)¹⁴ o que não foi pesquisado em nosso caso, como também densitometria foveal (Kunnen 1988)⁹.

A paciente apresentou aumento da mancha cega no campo visual, descrito previamente por Kimmel em 1989¹¹ assim como uma diminuição da sensibilidade retiniana que persistiu por 9 meses. O comprometimento do campo visual não correspondeu às alterações do fundo de olho tendo permanecido após a resolução total das lesões o que sugere uma perda da função retiniana externa, lembrando o quadro de AZOOR, apesar de não ter sido realizado um acompanhamento eletroretinográfico.

A retinopatia externa oculta zonal aguda (AZOOR) consiste, basicamente, na perda da função retiniana externa não correspondente às alterações do FO. Existe uma perda permanente do campo visual que muitas vezes pode estar associada com alterações tardias

do EPR correspondente às áreas de disfunção. Outras características incluem anormalidades do ERG e fotopsias.

Gass foi quem primeiro descreveu este fenômeno em 1992¹⁵, em 15 pacientes jovens, a maioria do sexo feminino, com as características citadas acima. Posteriormente, Holz e col.¹⁷ descreveram 7 casos de AZOOR associado à coroidopatia multifocal.

A fotopsia foi projetada tipicamente através da zona da perda visual e descrita como multicolorida, podendo ser acentuada por luz brilhante, exercício, stress ou fadiga.

As células vítreas, geralmente presentes, apresentam comumente intensidade de + a ++ em ++, sendo que os casos que apresentam ++ têm maior defeito do campo visual. A causa da infiltração celular no vítreo, geralmente presente na fase aguda, é desconhecida. A constatação de que olhos com mais células vítreas e com evidencia de "leakage" do disco óptico e dos capilares da retina têm zonas maiores de disfunção retiniana, sugere que ambos podem ser causados por substâncias liberadas por dano agudo da retina externa. Este dano é semelhante àquele que ocorre, mais difusamente, na retina de pacientes com retinopatia associada ao câncer (CAR), proliferação melanocítica uveal difusa bilateral e metástases de melanoma cutâneo¹⁵.

Há relatos de pacientes com embaçamento e infiltração perivenosa no olho afetado como também 2 pacientes com história de mononucleose, 2 anos antes do episódio.

Quadro I
Diagnóstico diferencial de MEWDS

	MEWDS	Birdshot	APMPPE	Epitelite aguda	DUSN	Coroidite Multifocal	Sarcoidose	Fundus Flavimaculatus
Idade jovem	+	-	+	+	+	+	+-	+
Bilateral	+-	-	+-	+-	-	+-	+-	+
Inflamação do segmento anterior	-	+	-	-	-	-	+	-
Inflamação vítrea	+-	++	+-	-	++	+-	+	-
Edema Papilar	+-	+	-	-	+	+-	+	-
ERG	+	+-	+-	-	+-	-	-	+
EOG	+-	+-	+	-	+	+-	+	-
Evolução rápida	++	+-	+-	+	-	-	-	-
Recorrências	+-	++	-	-	+	++	+	-
Seqüelas	-	-	+-	-	++	+	+	++

Existe pouca evidência de que as células ganglionares sejam afetadas. A favor do comprometimento primário da retina externa temos:

- a) configuração e densidade do defeito do campo visual.
- b) localização da fotopsia em reação com as zonas de perda do campo visual.
- c) acentuação com o brilho da luz.
- d) anormalidades no ERG.
- e) freqüente desenvolvimento de zonas de atrofia do EPR correspondentes com a perda do campo visual.
- f) falência no desenvolvimento de atrofia óptica (em pacientes com defeito permanente acometendo a mácula).

O caso aqui descrito apresentou algumas características que sugerem AZOOR, como as alterações campimétricas e sinais de perda da função retiniana externa, sem alterações oftalmoscópicas correspondentes. Além destas características, também apresentou despigmentação localizada em algumas áreas de perda da função retiniana (apesar de não ter englobado todas as áreas) e fotopsias.

Não houve um acompanhamento eletroretinográfico o que confirmaria a localização da disfunção e também não deixaria

dúvidas quanto ao diagnóstico desta "sub-entidade".

A ausência das anormalidades angiográficas e do FO, com persistência da perda da função retiniana, no seguimento destes pacientes sugere malformação aguda de sistemas enzimáticos intracelulares do complexo receptor-EPR causada por uma combinação de ambos (injúria imune, invasão intracelular por substâncias tóxicas ou vírus).

Há evidência de variações de AZOOR como relatou Gass (1995)¹⁶, denominando esta "subentidade" de Acute Annular Outer Retinopathy onde o paciente apresenta um "anel" de perda transitória da transparência retiniana, delimitando uma área de estreitamento vascular, correspondendo à área de perda da função retiniana, na ausência de alterações angiográficas e oftalmoscópicas correspondentes e evolui posteriormente com despigmentação do EPR e migração de pigmento, sugerindo envolvimento de células receptoras e EPR.

O diagnóstico diferencial, na fase inicial no caso de MEWDS, deve incluir as desordens que afetam primariamente o EPR, como no quadro I.

Em estágios mais avançados algumas patologias podem ser mal diagnosticadas, principalmente se houver comprometimento tardio do EPR e estreitamento vascular, como

coriorretinite sífilítica, DUSN, ou distrofias retinianas localizadas ou disseminadas.

O papel do corticóide não é claro nestes pacientes. Os casos submetidos à corticoterapia apresentaram regressão dos sinais inflamatórios porém não tiveram melhoras no defeito do campo visual.

Endereço para correspondência:

Fernando Oréfice
Rua Espírito Santo, 1634/102
CEP 30160-031 Belo Horizonte - MG
Fax (031)295-1473

REFERÊNCIAS

1. JAMPOL, L.M.; SIEVING, P.A.; PUGH, D.; FISHMAN, G.A.; GILBERT, H.: Multiple evanescent white-dot syndrome I: clinical findings. *Arch. Ophthalmol.* 102:671-675, 1984.
2. SIEVING, P.A.; FISHMAN, G.A.; JAMPOL, L.M.; PUGH, D.: Multiple evanescent white-dot syndrome, Eletrophysiology of the photoreceptors during retinal pigment epithelial disease. *Arch. Ophthalmol.* 100:675-679, 1985.
3. AABERT, T.M.; CAMPO, R.V. & JOFFE, L.: Recurrences and bilaterality in the multiple evanescent white-dot syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 100:29-37, 1985.
4. MEYER, R.; JAMPOL, L.M.: Recurrences and bilaterality in the multiple evanescent white-dot syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 101:388-389, 1986.
5. NAKAO, K. & ISASHIKI: Multiple evanescent white-dot syndrome. *Jpn. J. Ophthalmol.* 30:376-384, 1986.
6. JOST, B.; OLK, R. & MCGAUGHEY, A.: Bilateral symptomatic multiple evanescent white-dot syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 101:489-490, 1986.
7. CHUNG, Y.M.; YEH, T.S.; LIU, J.H.: Increase serum IgM and IgG in the multiple evanescent white-dot syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 104:187-188, 1987.
8. MAMALIS, N.; DAILY, M.J.: Multiple evanescent white-dot syndrome. *Ophthalmology* 94:1209-1212, 1987.
9. KEUNEN, J.E.; VAN NORREN, D.: Foveal densitometry in the multiple evanescent white-dot syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 105:561-562, 1988.
10. LEFRANÇOIS, A.; HAMMARD, H. et alii.: A propos d'un cas de Mewds. *J. Fr. Ophthalmol.* 12:103-109, 1989.
11. KIMMEL, A.; FOLK, J.; THOMPSON, H.: The multiple evanescent white-dot syndrome with acute blind spot enlargement. *Am. J. Ophthalmol.* 106:425-426, 1989.
12. JACKSON, J.; JAMPOL, L.M.: Subretinal neovascularization following multiple evanescent white-dot syndrome. *Arch. Ophthalmol.* 108:1384-1385, 1990.
13. SINGH, K.; FRANK, M.P.; SHULTS, W.T. & WATZE, R.C.: Acute idiopathic blind spot enlargement. *Ophthalmology* 88:497-502, 1991.
14. TAKEDA, N.; NUMATA, K.; YAMAMOTO, S.; KATARYAMA, T.; KUBOTA, Y.: Eletrophysiologic finds in optic nerve dysfunction associated with multiple evanescent white-dot syndrome. *Documenta Ophthalmol.* 19:295-302, 1992.
15. GASS, J.D.M.: Acute zonal occult outer retinopathy. *J. Clin. Neuro Ophthalmol.* 13:79-97.
16. GASS, J.D.M. & STAN, C.: Acute annular outer retinopathy as a variant of acute zonal occult outer retinopathy. *Am. J. Ophthalmol.* 119:330-334, 1995.
17. HOLZ e col.: Acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR) associated with multifocal choroidopathy. *Eye* 8:77-83, 1994.

Estudo paquimétrico do edema de córnea no pós-operatório de facectomia com o uso de indometacina tópica no pré-operatório

Roberto Rossi Cestari *, Sidney J. De Faria e Sousa **, José Carlos Barbosa ***

RESUMO

Comparou-se o efeito do colírio de indometacina a 1% com o de um lubrificante ocular, na prevenção do edema de córnea provocado pela cirurgia de catarata com lente intra-ocular. Ambos colírios foram aplicados de 8 em 8 horas, nos sete dias que precederam o ato cirúrgico. Um grupo de 21 pacientes recebeu o anti-inflamatório e o outro de 20 pacientes, recebeu o lubrificante. A distribuição entre os mesmos foi aleatória, num estudo duplo-cego.

Quando considerado o conjunto de todos os pacientes, a porcentagem de edema foi menor com a indometacina, denotando uma certa eficácia desta medicação na prevenção do edema da córnea. Observou-se que os pacientes do sexo feminino responderam ao trauma cirúrgico com muito mais edema do que os do sexo masculino e que a indometacina só teve atuação significativa nos primeiros.

Estes resultados são preliminares e sujeitos a modificações no curso do estudo.

ABSTRACT

Topical indometacin and corneal edema after cataract surgery

Topical indomethacin 1% was compared with an ocular lubricant on the prevention of the edema secondary to cataract extraction with

* Pós-graduação da USP - Fac. Med. Ribeirão Preto.

** Professor Associado da USP - Fac. Med. Ribeirão Preto.

*** Professor Associado da UNESP - F.C.A.V - Campus Jaboticabal.

Recebido para publicação em

I.O.L. implantation. Both eyedrops were applied every eight hours, during seven days before the surgery. Twenty one patients received the anti-inflammatory and twenty the lubricant.

When all the patients were considered the percentage of edema was lesser with indomethacin, denoting a certain efficacy of the medication in the prevention of the corneal edema. Female patients responded to the surgical trauma with more edema than the male patient. Indomethacin had a significant effect only in the former patients. These are only preliminary results subjected to changes in the course of the experiment.

A reparação tecidual e o conforto pós-operatório parecem melhorar significativamente com a diminuição do trauma cirúrgico e a moderação da resposta inflamatória. Os corticoesteróides são amplamente utilizados na Oftalmologia para o controle da inflamação cirúrgica mas o seu uso fica limitado por inúmeros efeitos colaterais, tais como: aumento da pressão intra-ocular, retardo na cicatrização, catarata, perfuração corneana e diminuição da resistência tecidual à infecção.

A indometacina, um antiinflamatório não-esteróide, inibidor de prostaglandinas, apresenta ação potente com efeitos colaterais acentuadamente menores. Estudos experimentais, mostraram que tem boa penetração na câmara anterior e que, para isto, a via conjuntival é mais eficiente que a oral.

Os trabalhos iniciais com colírios de Indometacina, para o controle das inflamações oftalmológicas, não foram animadores. Logo postulou-se que o problema estava no uso tardio da mesma. Embora ela fosse capaz de inibir a síntese das prostaglandinas, não conseguia antagonizá-las depois de liberadas. Estudos subseqüentes, com uso prévio ao trauma cirúrgico, reforçaram esta hipótese. Obtiveram-se resultados mais consistentes na prevenção da constrição pupilar intra-operatória, na redução da inflamação da câmara anterior e na prevenção do aumento da pressão intra-ocular pós operatória.

Para o cirurgião, o ponto de maior preocupação associado à inflamação na câmara anterior, é o comprometimento das células endoteliais. Elas têm baixa capacidade de recuperação e, ao mesmo tempo, exercem

influência primordial na manutenção da transparência corneana.

A expressão clínica do sofrimento endotelial é o edema de córnea, consequência direta da diminuição da capacidade da célula injuriada de recambiar a água para o interior do olho.

O objetivo do presente estudo é testar o efeito pré-operatório da indometacina colírio, na cirurgia de catarata, com ênfase em uma recuperação mais rápida do edema da córnea.

MATERIAL E MÉTODO

Estudaram-se quarenta e um pacientes com idade variando de 50 a 75 anos, submetidos a cirurgia de retirada extracapsular da catarata com implante intraocular. Destes, vinte e um eram do sexo feminino e vinte do sexo masculino. Foram excluídos os casos com intercorrências intracirúrgicas ou com tempo operatório superior a trinta minutos. Um mesmo cirurgião realizou todas as cirurgias, com procedimento e material padronizados.

Todos os pacientes usaram colírio no olho operado, de oito em oito horas, durante os sete dias que antecederam a cirurgia. Em cada um o cirurgião realizou duas paquimetrias ultrassônicas, uma antes e outra vinte e quatro horas após a cirurgia.

Utilizaram-se dois colírios: Indocid a 1% e Lacrima. A distribuição dos mesmos, entre os pacientes, foi feita por ordem de chegada, sob controle de uma terceira pessoa. Nem o

Tabela I: Análise de variância de quarenta e um pacientes de catarata tratados, pré-operatóriamente, com colírio de indometacina a 1% ou lubrificante ocular.

Análise de variância	Quadro principal	F-ratio	Nível de significância
Efeito Principal			
A: Colírio	47.98419	1.455	.2361
B: Idade	9.08328	.275	.6087
C: Sexo	111.07965	3.368	.0752
Interação			
AB	.690639	.021	.8873
AC	28.730798	.871	.3671
BC	1.947898	.059	.8120
Residual	32.980344		

Todos os F-ratios foram baseados no erro quadrado médio.

Tabela II: Porcentagem média de edema corneano induzido pela cirurgia de catarata, segundo a medicação pré-operatória e o sexo dos pacientes.

Medicação	Homens	Edema (%) Mulheres	Total
Colírio de Indometacina	7.52	9.00	8.04
Colírio Lágrima	8.10	14.58	12.43

cirurgião nem o paciente, sabiam qual estava sendo usado.

A diferença entre as paquimetrias de um mesmo olho serviram para a quantificação do edema. Dividindo essas diferenças pelas medidas pré-operatórias e multiplicando os resultados por cem, os valores a ser expressos em porcentagens.

RESULTADOS

Ver tabelas.

DISCUSSÃO

A tabela I revela que os fatores estatisticamente significativos no edema pós-operatório foram o colírio e o sexo dos pacientes. A idade não teve influência relevante. Com base nisso, construímos a tabela II que permite uma análise mais didática dos resultados.

Quando considerado o conjunto de todos os pacientes, a porcentagem de edema

foi menor com a indometacina, denotando uma certa eficácia desta medicação na prevenção do edema de córnea. Analisando-os separadamente pelo sexo, chama a atenção o comportamento diferente entre os homens e as mulheres. O edema no grupo masculino, que recebeu apenas o lubrificante, foi significativamente menor do que no feminino, que utilizou a mesma medicação. Tal fato sugere que, de alguma forma, os homens reagiram melhor ao trauma cirúrgico do que as mulheres. Neles, o anti-inflamatório não pareceu ter sido eficaz, uma vez que os edemas da indometacina e do lubrificante, não diferiram estatisticamente.

Nas mulheres, a porcentagem de edema usando indometacina foi significativamente inferior. O colírio teve, portanto, um papel relevante na profilaxia do edema induzido pelo trauma cirúrgico. A validade estatística dessas observações pode ser estudada nas tabelas III e IV.

Essa diferença de comportamento, frente ao trauma cirúrgico, sugere que as mu-

Tabela III: Análise de variância de vinte e uma pacientes de catarata, do sexo feminino, tratadas pré-operatóriamente com colírio de indometacina a 1% ou lubrificante ocular.

Análise de variância	Quadro Principal	F-ratio	Nível de significância
Entre grupos	145.28460	3.776	.0669
Dentro dos grupos	38.47308		

Teste de Tukey

Tabela IV : Análise de variança de vinte pacientes de catarata, do sexo masculino, tratados pré-operatóriamente com colírio de indometacina a 1% ou lubrificante ocular.

Análise de variância	Quadro Principal	F-ratio	Nível de significância
Entre grupos	1.552609	.068	.8002
Dentro dos grupos	22.883842		

Teste de Tukey

Iheres tenham ido à cirurgia com uma condição endotelial pior que a dos homens.

Seria a maior propensão do sexo feminino à "cornea guttata" uma explicação para o fato? A melhor resposta à indometacina, neste sexo, talvez tenha a mesma origem. Quanto mais frágil for a célula endotelial mais evidente será o benefício da diminuição da inflamação.

Endereço para correspondência:
Av. Orlando Zancaner, 555
CEP 15800-000 Catanduva - SP

REFERÊNCIAS

1. Grant WM. Toxology of the Eye. 2nd ed. Springfield. Charles Cato Thomas, 320-7, 1974.
2. Product Information Package Insert, Indocin Merck & Co., Inc., 1977.
3. Conquet PH, Plazonnet B, Le Douarec JC. Arachidonic acid induced elevation of intraocular pressure and anti-inflammatory agents. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. 15:772-5, 1975.
4. Sawa M, Masuda K. Topical indomethacin in soft cataract aspiration. Jpn J Ophthalmol 20:514-9, 1976.
5. Mishima S, Masuda K. Clinical implications of prostaglandins and synthesis inhibitors. In: Leopold IH, Burns RP, eds. Symposium on ocular Therapy, Vol. 10. New York: John Wiley and Sons, 1-19, 1977.
6. Rich WJCC. Prevention of postoperative ocular hypertension by prostaglandin inhibitors. Trans Ophthalmol Soc UK 97:268-71, 1977.

Megalocórnea

Estudo de 23 casos

Nassim Calixto *, Roberto M.B. Teixeira **, Sebastião Cronemberger *, Eduardo Milhomens ***

RESUMO

Foram estudados 23 pacientes com Megalocórnea, entre março de 1965 e maio de 1994 sendo 22 do sexo masculino (95,6%) e 1 do sexo feminino (4,3%), com diâmetro corneano variando de 12,50 mm a 16,00 mm. Não houve variações estatisticamente anormais da pressão intra-ocular. Em 23 casos (100%) encontraram-se persistência de tecido mesectodérmico no seio camerular e em 14 casos (60,8%) algum grau de hipoplasia da íris. Dezesesseis pacientes (69,5%) foram estudados ultrasonograficamente. Este estudo coteja os dados obtidos com os da literatura mostrando as semelhanças e diferenças entre Megalocórnea e Glaucoma Congênito.

ABSTRACT

Megalocornea. A review of 23 cases

From March 1965 to May 1994 we examined 23 patients (22 males = 95,6%) with bilateral Megalocornea. The horizontal corneal diameter varied from 12.50 to 16.00 mm. We did not have abnormal variations in IOP and the axial length of the eye during the follow up of the patients. Remnants of the pectinate ligament were present in the camerular sinus in 23 patients (100%) and light iris hipoplasia in 14 patients (60,8%). Our findings are discussed with the pertinent literature emphasizing the similarities and differences between Megalocornea and Congenital Glaucoma.

INTRODUÇÃO

Podemos definir Megalocórnea como uma anomalia congênita do segmento anterior (megaloftalmia anterior) carac-

terizada clinicamente pelo aumento volumétrico do segmento anterior (córnea, câmara anterior e íris), alterações variáveis do seio camerular, mas sem hipertensão intra-ocular. Até 1920 a literatura era bastante confusa em

* Professor Titular de Oftalmologia Fac. de Medicina UFMG

** Residente de Oftalmologia Hosp. São Geraldo Fac. de Medicina UFMG

*** Prof. Assistente do Depto. de Cirurgia da Fac. de Medicina UFMG (Anestesiologia).

Trabalho realizado no Serviço de Glaucoma do Hospital São Geraldo Fac. de Medicina UFMG

Recebido para publicação em 07/02/96.

relação à megalocórnea e glaucoma con-gênito. Fuchs em 1923 escreveu: "É impossível traçar qualquer marco divisor nítido entre as 2 formas". Foram descritos casos de Megalocórnea em um olho e glaucoma congênito em outro, no mesmo indivíduo (Killick, 1913, e Zorab, 1920). Seefelder (1916) e Kestenbaun (1919) apresentaram argumentos pelos quais a Megalocórnea se originava da hipertensão do glaucoma congênito. Em publicação ulterior estudaremos 4 pacientes com megalocórnea em um olho e glaucoma congênito em outro. Kluyskens (1950) em sua monografia sobre o glaucoma congênito assim o classifica:

- Glaucoma Congênito
 - Completo, com hipertensão
 - . precoce (Buftalmia)
 - . tardio (Glaucoma juvenil)
 - Incompleto, sem hipertensão

Na forma completa as alterações do seio camerular são mais ou menos acentuadas e a hipertensão é manifesta. Na forma incompleta as anomalias angulares são mais discretas e a hipertensão é latente. Duke-Elder (1938) faz distinção entre Megalocórnea e Buftalmia baseado em 9 pontos: alterações da membrana de Descemet, grau de convexidade corneana, astigmatismo, mal-formações angulares, escavação do disco óptico, simetria, frequência por sexo, hereditariedade e desordens funcionais. Esta distinção feita por Duke-Elder entre Megalocórnea e Buftalmia está de acordo com a teoria Dualista que considera as 2 entidades separadas clinicamente, desde o tempo de von Muralt (1869), Kayser (1914), Seefelder (1914), Haab (1914), Vail (1931) e outros. Em oposição à teoria dualista, Abbadie, Axenfeld, Fuchs, Elschmig, von Hoffe, de Wecker, Landolf e outros, consideram que as duas entidades são interligadas e consideram megalocórnea como uma forma abortiva de glaucoma congênito, fundamentando a teoria Unitária.

Kluyskens (1950) e François (1951), graças à gonioscopia, mostraram que muitos casos de Megalocórnea são de fato glaucomas incompletos, com persistência de tecido mesectodérmico no seio camerular e con-

cluem que Megalocórnea pura, sem anormalidades no seio camerular, é mera anomalia de construção. Desse modo, a existência de Megalocórnea pura é aparentemente aceita quando não se observam alterações características à gonioscopia⁸.

Malbran e Dodds (1960), em estudo de 15 casos, não observaram casos de Megalocórnea pura e embora aceitassem a sua possível existência, não acharam convincentes os dados da literatura⁹.

Freqüentemente encontrada como entidade isolada, a Megalocórnea tem sido descrita também em associação com síndrome de Marfan, Ictiose, Pecilodermia, síndrome de Down, Nanismo, Cranioestenose, Esclerose Tuberosa, Oxicefalia, Hemiatrofia Facial Progressiva, Osteogênese Imperfeita, e síndrome de Megalocórnea, Hipotonia Congênita e Retardo Mental^{7,8,14}.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram estudados 23 pacientes matriculados no Serviço de Glaucoma do Hospital São Geraldo, no período de março de 1965 a maio de 1994, sendo 22 pacientes do sexo masculino (95,6%) e 1 paciente do sexo feminino (4,3%), com a idade ao primeiro exame variando de 4 meses a 23 anos.

As crianças foram examinadas sob anestesia geral com Pentrane, exceto quando colaboravam com o exame, no horário de 7:00 às 8:00.

O diâmetro corneano foi medido com o compasso de Jameson em seu diâmetro horizontal. O diâmetro axial do olho foi obtido através do ecógrafo A-Scan modelo Kretz 7200 MA, através da técnica de imersão. A pressão intra-ocular foi avaliada através da tonometria de aplanção com o tonômetro de Draeger para exames sob narcose ou com o tonômetro de Goldmann, acoplado à lâmpada de fenda, para exames com o paciente acordado, seguido de gonioscopia e biomicroscopia do fundo de olho com lente de 3 espelhos.

Todos os exames foram feitos pelo mesmo examinador (N.C.). Em pacientes

adultos foi feita a propedêutica usual para pacientes glaucomatosos (acuidade visual, pressão ocular, biomicroscopia, campo visual, fundoscopia, oftalmodinamometria, curva diária de pressão ocular e tonografia).

RESULTADOS

1) Entre os 23 pacientes, 22 eram do sexo masculino (95,6%) e 1 do sexo feminino (4,3%), sendo que a idade ao primeiro exame variou entre 4 meses e 23 anos (Fig. 1).

2) Entre os dados anamnésicos encontramos 5 pacientes (21,7%) com história familiar de glaucoma crônico simples, porém apenas um caso com história de cegueira na família. Também em 1 caso houve história de febre e aborto maternos. Em 2 casos (8,7%) houve história de consangüinidade na família.

3) O diâmetro corneano variou de 12,50 mm a 16,00 mm

4) Entre as alterações biomicroscópicas foram encontradas (Tabela 1)

a) Hipoplasia da íris em 14 pacientes (60,8%) relatados como colarete e liseré esboçados em 6 casos (26,0%), íris pobre em criptas em 11 casos (47,8%) e vasos meridionais descobertos em 1 caso (4,3%).

b) Restos de membrana pupilar em 4 casos (17,4%)

c) Embriotoxo anterior em 6 casos (26,0%)

d) Diminuição da espessura da córnea em 6 casos (26,0%)

e) Írido e facodonesse em 2 casos (8,7%)

f) Transiluminação da porção ciliar da íris em 2 casos (8,7%)

g) Infiltrados límbicos (tipo nódulos de Trantas), opacificação sectoral da sutura anterior do cristalino, nódulos de Woelfflin, subluxação têmporo-superior do cristalino, escleralização da periferia da córnea, microesferofacia, e nervos corneanos visíveis. Cada uma destas alterações estava presente, isoladamente, em apenas um olho.

5) A gonioscopia mostrou (Tabela 2):

a) Parede externa opaca em 4 casos (17,4%);

b) Schlemm com sangue em 2 casos (8,7%) e exangue em 21 casos (91,3%);

c) Persistência de tecido mesectodérmico no seio camerular em 23 casos (100%);

d) Linha branca sobre faixa trabecular em 2 casos (8,7%);

e) Faixa metaplásica em 2 casos (8,7%);

Tabela 1 - Alterações biomicroscópicas encontradas em 23 pacientes com Megalocórnea.

	n	%
Diminuição da espessura da córnea	6	26,0%
Nervos corneanos visíveis	2	8,70%
Escleralização da periferia da córnea	2	8,70%
Embriotoxo anterior	6	26,0%
Infiltrados límbicos	1	4,30%
Nódulos de Woelfflin	1	4,30%
Restos de membrana pupilar	4	17,40%
Transiluminação da porção ciliar da íris	2	8,70%
Írido e facodonesse	2	8,70%
Hipoplasia da íris	14	60,8%
Colarete e liseré esboçado	6	26,0%
Íris pobre em criptas	11	47,80%
Vasos meridionais descobertos	1	4,30%
Microesferofacia	1	4,30%
Opacificação sectoral da sutura anterior do cristalino	1	4,30%
Subluxação têmporo-superior do cristalino	1	4,30%

Tabela 2 - Alterações gonioscópicas encontradas em 23 pacientes com Megalocórnea.

	n	%
Cordão de displasia marginal posterior (Streiff)	1	4,30%
Linha de Sampaolesi	1	4,30%
Parede externa opaca	4	17,40%
Schlemm com sangue	2	8,70%
Schlemm exsangue	21	91,30%
Persistência de tecido mesodérmico no seio cameral	23	100,0%
Camada de Henle exuberante	8	34,70%
Presença de membrana de Barkan	6	26,00%
Orla de Fuchs apagada	7	30,40%
Íris côncava para diante	5	21,70%
Íris plana	2	8,70%
Rarefação da raiz da íris	14	60,80%
Aduelas periféricas da íris	1	4,30%

Tabela 3 - Casos de Megalocórnea em mulheres descritas na literatura.

Autor	ano	n	total	%
Vail	1931	2	8	25
Malbran e Dodds	1960	5	10	50
Friedmann e Etzine	1961	2	2	100
Schweitzer	1962	1	1	100
Kraft et al.	1989	3	3	100
Santolaia et al.	1992	1	1	100
Calixto et al.	1995	1	23	4,3

f) Camada de Henle exuberante em 8 casos (34,7%);

g) Presença de membrana de Barkan em 6 casos (26,0%);

h) Orla de Fuchs apagada em 7 casos (30,4%);

i) Íris côncava em 5 casos (21,7%) e íris plana em 2 casos (8,7%);

j) Rarefação da raiz da íris em 14 casos (60,8%);

k) Cordão de displasia marginal posterior (Streiff), linha de Sampaolesi e aduelas na periferia da íris em 1 caso (4,3%).

6) A medida do diâmetro axial variou de 20,33 mm a 27,08 mm, não havendo alterações marcantes durante a evolução, nos casos de medições repetitivas. Quando plotadas em uma tabela de medidas de diâmetro axial em crianças normais, as medidas de 13

pacientes (56,5%) se encontravam dentro da faixa de normalidade, porém em 3 pacientes o diâmetro axial ultrapassou o limite superior de normalidade (Figura 4).

7) A pressão intra-ocular não atingiu níveis estatisticamente anormais.

8) As papilas foram sempre normais nos primeiros exames e exames subseqüentes.

DISCUSSÃO

Como descrito na literatura, observamos em nosso estudo a prevalência absoluta de casos em pacientes do sexo masculino (95,6%), semelhante à casuística de 92% citada por Kluyskens (1950). Contudo, há vários exemplos de Megalocórnea em mulheres na literatura (tabela 3), Vail (1931) sugere que a herança é indireta, recessiva, ligada ao sexo, transmitida por mulheres aos

Fig. 1 - Distribuição por idade de pacientes com Megalocórnea

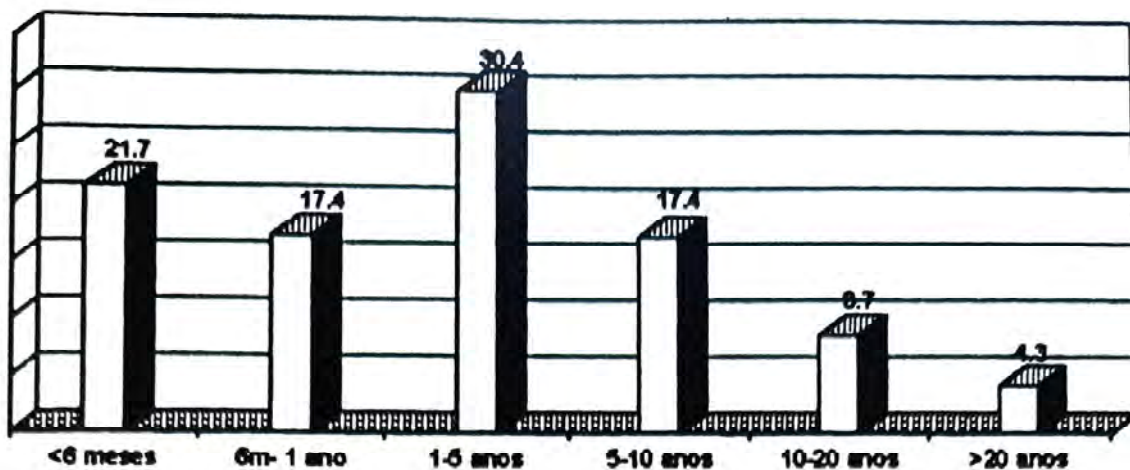
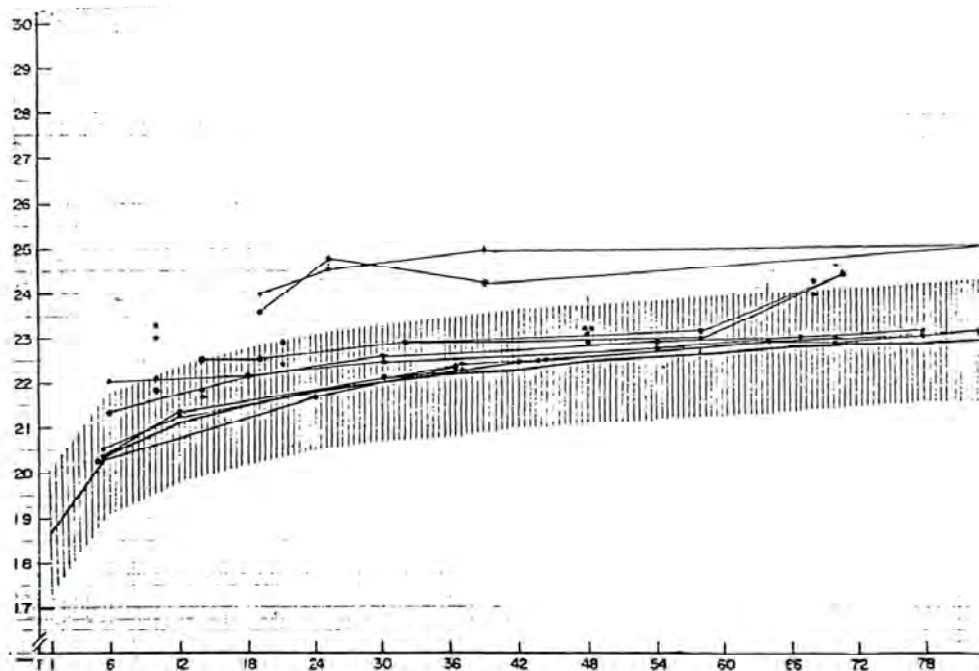


Fig. 2 - Diâmetro axial de portadores de Megalocórnea em relação às crianças normais

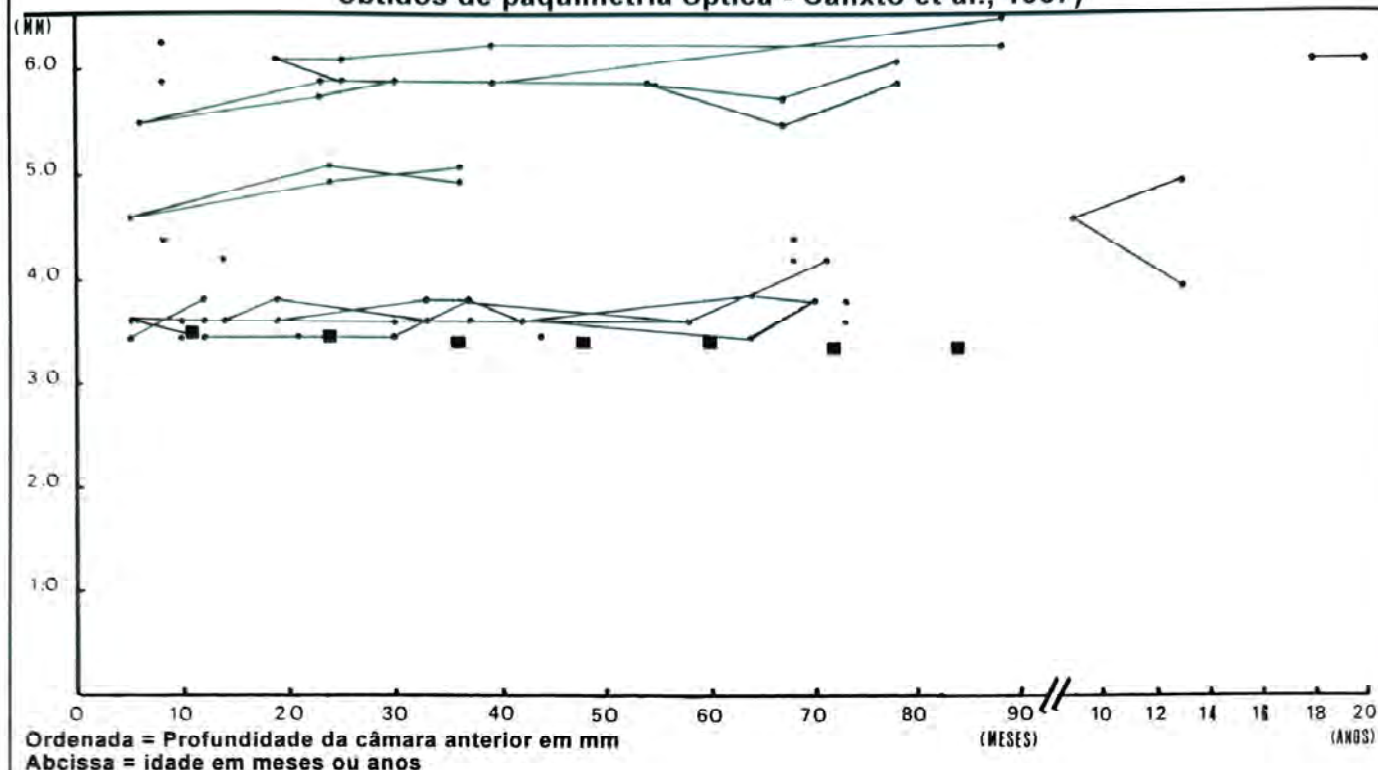


Ordenada = Comprimento do olho em mm
 Abcissa = Idade em meses
 Gráficos baseado nas medidas de Sampaolesi (1982)

homens, e que casos de Megalocórnea em mulheres ocorrem quando há história de consangüinidade¹⁷. Malbran e Dodds (1960) descrevem 5 casos de Megalocórnea em mulheres, sem história anterior de consangüinidade⁹. Em nosso estudo temos 1 caso do sexo feminino, sem história de consangüinidade relatada, e em 23 pacientes, apenas 2 (8,7%) relataram consangüinidade familiar.

Kraft *et al.* (1984) descrevem uma família com 3 gerações de Megalocórnea de transmissão dominante⁷, Mackey *et al.* (1991) descrevem o locus do gene para Megalocórnea ligada ao sexo na região Xq12-q26, próximo ao locus da Síndrome de Aarskorg¹⁰. Portanto, é mais aceito que a transmissão da Megalocórnea seja recessiva ligada ao sexo, apesar de que casos de herança autossômica dominante (e

Fig. 3 - Câmara anterior de pacientes com Megalocórnea (Gráfico baseado em dados obtidos de paquimetria óptica - Calixto et al., 1967)



mesmo recessiva) serem descritos (ver acima). No glaucoma congênito encontra-se uma grande freqüência de casos do sexo masculino, mas a herança genética mais aceita é a autossômica recessiva: os pais de pacientes com glaucoma congênito são fenotipicamente normais. Em nosso estudo encontramos 2 casos (9,5%) de consangüinidade, mas como citado acima, encontramos prevalência absoluta de casos em pacientes masculinos, o que (segundo a herança) não sugere interrelação entre glaucoma congênito e megalocórnea. Por outro lado, encontram-se na literatura vários relatos de Glaucoma Congênito e Megalocórnea na mesma família, como descreve Schweiter¹⁵ (2 irmãos com glaucoma congênito e 1 irmão com Megalocórnea), Pollak e Oliver¹² (1 irmã com glaucoma congênito unilateral e 1 irmão com Megalocórnea), Friedmann⁵ (Mãe e filha com Megalocórnea e filho com glaucoma congênito), Malbran e Dodds⁹ (1 irmã com glaucoma congênito e 2 irmãos com Megalocórnea), mas em nosso estudo não encontramos tal associação. Em nosso Serviço encontramos 4 pacientes que, como descrito por François (1955), possuem glaucoma congênito em um olho e Megalocórnea em outro.

Estes casos serão analisados em publicação posterior.

As alterações biomicroscópicas encontradas em nosso estudo (Tabelas 1 e 2) coincidem com as encontradas na literatura^{7,8,16}, porém salientamos a ocorrência de um caso de Megalocórnea e Ciclite de Fuchs, associação não encontrada em nossa revisão de literatura. Além de hipoplasia da íris em graus variados, encontramos 6 casos (26,0%) de embriotoxo anterior e 6 casos (26,0%) de diminuição da espessura da córnea, alterações também encontradas em casos de Glaucoma Congênito¹. Algumas alterações relacionadas à idade, segundo Mackey *et al.* (1991) e Meire e Delleman (1994), como arco lipídico, distrofia corneana em mosaico, dispersão pigmentária e catarata, talvez comecem a aparecer com a evolução da faixa etária de nossa casuística^{10,11}. Devemos enfatizar que na biomicroscopia, não encontramos em nenhum caso rupturas da membrana de Descemet que excepcionalmente são descritos na megalocórnea. Ainda é importante assinalar que hipoplasia verdadeira da íris não esteve presente em nenhuma de nossas observações (leve hipoplasia iriana está pre-

sente em olhos normais). No glaucoma congênito, além de hipoplasia do estroma da íris, encontramos numerosos vasos meridionais descobertos e ou neovasos, ectrópio uveal e ausência de criptas.

A gonioscopia, segundo Malbran e Dodds⁹, muitos casos de Megalocórnea podem ser classificados como glaucoma congênito incompleto, devido ao achado de persistência de tecido mesenquimal no seio camerular em graus variados. De fato, em nosso estudo todos os casos examinados mostraram algum grau de persistência de tecido mesenquimal no seio camerular, como também é descrito nos estudos de Schweiter¹⁵, Pollack e Oliver¹², Friedmann⁵, Kluyskens⁸. Porém nos estudos de Skuta *et al.*¹⁶ e Kraft *et al.*⁷ não são descritas alterações do seio camerular à gonioscopia, o que é apresentado como prova da não relação entre Megalocórnea e glaucoma congênito.

Quanto à evolução dos casos de Megalocórnea, em nosso estudo não encontramos alterações da pressão intra-ocular no seguimento dos nossos pacientes o que sugere que, mesmo considerando Megalocórnea como uma forma incompleta de glaucoma congênito, é um quadro estacionário. Porém Kluyskens⁸ afirma que os casos de glaucoma congênito incompleto estão sujeitos a desenvolverem alterações da pressão intra-ocular em alguma época da vida e Belkin (citado por Pollack e Oliver)¹², descreve um caso de glaucoma completo aos 8 anos de idade que tinha o diagnóstico de glaucoma incompleto ao nascimento. Tal fato, segundo Pollack e Oliver¹², sugere a necessidade do acompanhamento constante destes pacientes.

Quanto à etiologia da Megalocórnea, não se aceitando a teoria unitária, sugerem-se várias causas para o crescimento da córnea como relatam Kraft *et al.*⁷: estimulação hormonal, efeitos da inserção anormal dos músculos retos, hiperplasia hereditária da córnea, desequilíbrio do metabolismo do cálcio, e disparidade entre o ectoderma da vesícula óptica e a taxa de crescimento do anel ciliar, ou como sugere Collins³, estímulo excessivo do crescimento corneano durante o tempo normal de expansão ou prolongamento deste período. Segundo Mann (1957), des-

crito por Meire e Delleman (1994), o posicionamento posterior da íris e do cristalino depende da relação, durante o período embrionário, entre a cúpula do segmento anterior e o diâmetro equatorial que, se persistente por muito tempo, resultaria no aumento do anel ciliar e o aparente aumento do segmento anterior do olho, com diminuição do segmento posterior¹¹: se tal fato ocorresse durante o tempo de crescimento das células mesenquimais, haveria uma distribuição normal de células endoteliais, o que explicaria os achados de Skuta *et al.* (1983) de contagem normal de células endoteliais em crianças com Megalocórnea¹⁶. Por outro lado, como o Glaucoma Congênito acarreta crescimento ocular durante o último trimestre de gestação ou no período neonatal, tal distensão levaria à perda de células endoteliais em crianças glaucomatosas (ainda segundo Meire e Delleman)¹¹.

Kraft *et al.*⁷ demonstram em seu estudo ecográfico do diâmetro axial de uma família com Megalocórnea, o aumento da profundidade da câmara anterior com a normalidade do diâmetro axial, o que considera inconsistente com a hipótese de crescimento ocular devido à distensão glaucomatosa. Meire (1994) encontrou em 11 pacientes com Megalocórnea um aumento da profundidade da câmara anterior que seria explicado como devido ao posicionamento mais posterior da íris e do cristalino, com conseqüente diminuição do diâmetro da cavidade vítrea, e que portanto seria contrário ao que ocorre em crianças glaucomatosas, onde a distensão do globo ocular devida ao aumento de pressão levaria a um aumento do diâmetro axial do segmento anterior e posterior¹¹. Outro achado ecobiométrico que diferencia Megalocórnea e Glaucoma Congênito, segundo Meire (1994), é a assimetria entre as medidas do diâmetro axial encontrada em crianças glaucomatosas, diferente das medidas semelhantes encontradas em Megalocórneas. Em nosso estudo foram feitas medidas ecobiométricas em 16 dos 23 pacientes, sendo 8 medidas isoladas e 8 sucessivas e observamos simetria das medidas dos 2 olhos e apenas 3 pacientes (12,9%) tiveram medidas do diâmetro axial acima da faixa de normalidade (Tabela 2). Quando se comparam as medidas da profundidade da câmara anterior

e do diâmetro axial vítreo de nossos pacientes com as medidas médias normais (Figuras 3 e 4), observa-se que a profundidade da câmara anterior de pacientes com Megalocórnea está aumentada ao passo que a medida da cavidade vítrea se encontra diminuída. Como sugere Delmarcelle *et al.* (1976), o que há é um quadro de Megalofthalmia anterior. Neste caso, há um verdadeiro gigantismo do segmento anterior do olho, com aumento do diâmetro corneano, freqüentemente alterações do tecido mesenquimal do seio camerular, e raio de curvatura corneano normal¹⁰. Ainda, segundo Delmarcelle *et al.*, nos casos de glaucoma congênito, haveria aumento do globo ocular devido a um fator genético (megalofthalmia anterior) e um fator adquirido (hipertensão ocular causada pelas alterações do seio camerular). Em nossos pacientes não foi possível medir a curvatura da córnea devido à faixa etária da casuística (Figura 1).

Meire e Delleman (1994) também encontraram aumento do segmento anterior em relação ao segmento posterior em seus pacientes com Megalocórnea, e com raio de curvatura corneana normal ou diminuído e tal fato é citado como uma das diferenças ecobiométricas entre Megalocórnea e Glaucoma Congênito¹¹.

O único exame anátomo patológico em Megalocórnea foi descrito por Kayser (1914) que mostrou uma córnea em forma de cúpula, com profundidade da câmara anterior aumentada e segmento posterior de profundidade normal que, segundo Meire (1994), apoia a teoria de Mann (1957), mas segundo Gallenga e Matteuci, o que Kayser descreveu foi um caso de ceratoglobos ou Megalocórnea globosa, que gerou interpretações equivocadas ao se suprimir o termo globosa, dando suporte à teoria dualista^{11,8}.

Para Axenfeld (citado por Carvalho e Calixto, 1970) o crescimento da córnea precede o megalofthlmo no glaucoma congênito, idéia confirmada no achado histológico de Stimmel e Rotter (citado por Carvalho e Calixto, 1970) de bulbo ocular normal com Megalocórnea, em paciente com glaucoma congênito falecido aos 15 dias de vida¹.

Malbran⁹ cita outras doenças com alterações anatômicas semelhantes às encon-

tradas no glaucoma congênito e com pressão intra-ocular não necessariamente aumentada, como na miopia progressiva, aniridia, síndrome de Marfan, ectopia pupilar, microcórnea, polícoria, córnea plana, síndrome de Axenfeld-Rieger, displasia marginal posterior, síndrome de von Hippel, e cita Weekers que, face ao encontro de uma família com Megalocórnea, embriotoxo, alterações do seio camerular, ectopia de pupila e buftalmia, postulou a existência de um gene produtor de malformações do segmento anterior. Também Gallenga e Matteuci⁶ consideram que todas estas doenças do segmento anterior poderiam ser agrupadas em um quadro de displasia congênita do ângulo iridocorneano e Malbran conclui que as alterações do seio camerular constituem o denominador comum de diferentes doenças que são aparentemente independentes mas são sem dúvida interligadas e podem ser interpretadas como estados variados de uma mesma malformação ocular⁹.

CONCLUSÕES

Do presente estudo podemos concluir o seguinte:

1. Não encontramos casos de Megalocórnea pura, porém, uma anomalia do segmento anterior como um todo ou seja o denominado megalofthlmo anterior (córnea, câmara anterior e íris aumentadas).
2. Em todos os nossos casos encontramos alterações do seio camerular idênticas às do glaucoma congênito; assim a gonioscopia não se presta para a diferenciação das duas condições.
3. A ecobiometria ocular demonstrou aumento da câmara anterior com diminuição e/ou preservação da cavidade vítrea, diferente dos casos de glaucoma congênito onde há aumento do segmento anterior e posterior do olho.
4. Durante os exames subseqüentes não encontramos alterações da pressão intra-ocular.
5. Na discussão de nossos achados com os da literatura compulsada enfatizamos os aspectos similares e principalmente dissimi-

lares entre as 2 entidades (herança, pressão intra-ocular, ecobiometria e biomicroscopia) ou sejam Megalocórnea e Glaucoma Congênito.

Endereço para correspondência:

Rua Grão Mogol, 1177 - Sion
CEP 30315-600 Belo Horizonte - MG

REFERÊNCIAS

1. CALIXTO, N. et al. Profundidade da Câmara Anterior (Dinâmica e Estática) através da paquimetria óptica. Trabalho não publicado, 1967.
2. CARVALHO, C.A. & CALIXTO, N.: Semiologia do Glaucoma Congênito. *Rev. Bras. Oftal.* 29(1):7-93, 1970.
3. COLLINS, E.T.: Megalocórnea e Microcórnea. *Trans. Ophthal. Soc. UK* 40:132, 1920.
4. DERMACHELLE, Y.; FRANÇOIS, J.; GOES, F.; COLLIGNON-BRACH, J.; LUYCKX-BACUS, J. & VERBRAEKEN, H.: Biometrie Oculaire Clinique (Oculometrie). *Bull. Soc. Belge Ophthal.*, 1976.
5. FRIEDMANN, A.J. & ETZINE, S.: Familiae Co-existence of Congenital Glaucoma and Megalocornea *Ophthalmologica* 142:629-632, 1961.
6. GALLENGA, R. & MATTEUCCI, P.: Idroftalmo. *Rel. XXXIX Congr. Soc. Ital. Oftal.*, 1952.
7. KRAFT, S.P.; JUDISCH, G.F. & GRAYSON, D.M.: Megalocornea: a clinical and echographic study of an autosoma dominant pedigree. *J. Pediat. Ophthal. Strabismus* 21:190-193, 1984.
8. KLUYSKENS, J.J.: Le Glaucoma Congenital. *Bull. Soc. Belge Ophthal.* 94:146, 1950.
9. MALBRAN, E. & DODDS, R.: Megalocornea and its relation to congenital glaucoma. *Am. J. Ophthal.* 49:9, 1960.
10. MACKEY, D.A.; BUTTERY, R.H. & WISE, L.M.: Description of X-linked Megalocornea with identification of the gene locus. *Arch. Ophthal.* 109:829-833, 1991.
11. MEIRE, F.M. & DELLEMAN, J.W.: Biometry in X-linked Megalocornea: pathognomonic findings. *Br. J. Ophthal.* 78:781-785, 1994.
12. POLLACK, A. & OLIVER, M.: Congenital glaucoma and incomplete congenital glaucoma in two siblings. *Acta Ophthal.* 62:349-363, 1984.
13. SAMPAOLESI, R. & CARUSO, R.: Ocular echometry in the diagnosis of congenital glaucoma and its evolution. *Glaucoma up date II 1983-175-184* Krieglstein, G.K. and Leydhecker, W. Springer - Verlag.
14. SANTOLAYA, J.M.; GRIJALBO, A.; DELLADO, A. & ERDOZAIN, G.: Additional case of Neuhauser Megalocornea and Mental Retardation Syndrome with congenital hypotonia. *Am. J. Med. Genet.* 43:609-611, 1992.
15. SCHWEITER, N.M.J.: Megalocornea. *Ophthalmologica* 144:304-305, 1962.
16. SKUTA, H.L.; SUGAR, J. & ERICSON, E.S.: Corneal endothelial cell measurement in megalocornea. *Arch. Ophthal.* 101:51-53, 1983.
17. VAIL, D.T.: Adult hereditary anterior megalophthalmus sine glaucoma: a definite disease entity. *Arch. Ophthal.* 6:39-59, 1931.

Catarata congênita: caracterização dos pacientes atendidos no Departamento de Oftal- mologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP e análise da terapêutica empregada

Antonio Jordão Jr *, Erasmo Romão **

RESUMO

Foram avaliados os prontuários de 39 pacientes consecutivos atendidos de julho a novembro de 1995 no ambulatório de Anomalias Congênitas do Cristalino do departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, a fim de se caracterizar estes pacientes, a maneira com que vêm sendo diagnosticados e como está sendo feita sua reabilitação visual. Houve uma predominância do sexo feminino em relação ao masculino e dos casos bilaterais em relação aos unilaterais. A idade média de diagnóstico foi de 3 anos e a de chegada ao ambulatório foi de 3,6, o que demonstra tanto uma falha de semiologia, retardando-se a descoberta, quanto de encaminhamento, pois há um lapso de 6 meses até sua chegada ao serviço de referência. Todas as crianças em condições clínicas foram operadas e corrigidas com óculos ou com lentes intraoculares dependendo da idade ser menor ou maior que 2 anos, respectivamente. Discutem-se também as vantagens e desvantagens do uso da LIO.

* Pós-graduando do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

** Professor Titular, Chefe do Setor de Catarata e do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

Recebido para publicação em 01/11/95.

Palavras chave : catarata congênita, afacia infantil

ABSTRACT

Congenital Cataracts: Characterization of Evaluated Patients at the Ophthalmology Department of the Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP and Analysis of Employed Therapy

We reviewed the promptuaries of 39 consecutive patients examined between July and November of 1995 at the ambulatory of Congenital Lens Diseases of the Ophthalmology Department of the Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, trying to characterize the way these diagnostics were done and the visual rehabilitation. There was a predominance of the females and of bilateral cases. The average age of diagnosis was 3 years and the average of the first examination at the ambulatory was 3,6 years. This shows a late trend diagnostic and a difficulty to access the reference service. All children in good clinical conditions were operated and rehabilitated with glasses or intraocular lenses in those with more than 2 years of age. We also comment the advantages and disadvantages of the use of the intraocular lenses.

INTRODUÇÃO

O capítulo das cataratas infantis vem sendo cada vez mais discutido, tanto pela sua complexidade quanto pela diversidade de técnicas e de opiniões a respeito de sua solução. Elas são uma das maiores causas de cegueira e ambliopia severa em crianças¹.

Apesar de haver quase um consenso quanto à opção cirúrgica do tratamento, ainda encontramos, isoladamente, algumas opiniões contrárias, questionando-se o custo-benefício desta terapêutica².

Para traçarmos um perfil dos pacientes portadores de catarata infantil atendidos em nosso ambulatório, realizamos um estudo retrospectivo de 39 casos consecutivos examinados durante o período de julho a novembro de 1995, no setor de Patologias Congênitas do Cristalino da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

Nosso objetivo com esse trabalho foi o de caracterizar a população infantil portadora de catarata para que pudéssemos programar a melhor maneira de reabilitar opticamente

estas crianças afácicas, dependendo de sua condição orgânica e social.

CASUÍSTICA E MÉTODO

Foram avaliados 39 pacientes, entre os meses de julho e novembro de 1995, no setor de Patologias Congênitas do Cristalino do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP. Neste estudo foram englobados tanto os casos novos quanto os que já eram seguidos anteriormente. Todas as crianças que são atendidas nos ambulatórios, nos plantões ou nos outros departamentos e que apresentam patologias cristalinianas são encaminhadas a este setor. Dos 39 casos, 14 eram do sexo masculino e 25 eram do feminino, com idades variando de 1 a 15 anos (média de 6,5 anos). Notamos uma predominância de casos bilaterais em relação aos unilaterais (Figura 1). Os pacientes foram operados pelos docentes, residentes e pós-graduandos do departamento e, em todos, a técnica de escolha foi a facectomia extracapsular, sem capsulotomia posterior ou vitrectomia anterior per-operatória. A idade mínima escolhida para o implante da LIO foi

e capsulotomia posterior proporciona uma reação inflamatória menor no pós-operatório imediato, mas dificulta o implante da LIO e atua em uma área muito perigosa do olho da criança, que é o vítreo. É sabido que a incidência de descolamento de retina, após cirurgia de catarata em crianças, é muito maior nos pacientes onde há manipulação vítrea⁵. Também a incidência de glaucoma tem se mostrado um pouco maior do que a que se supunha neste grupo⁶. Os estudos comparativos parecem apontar para uma correção visual mais instável com o uso de lentes de contato, o que dificulta o tratamento da ambliopia⁷. Quando se utiliza a facectomia extracapsular com implante de LIO encontram-se dois problemas principais: a reação inflamatória nos primeiros 3 dias após a cirurgia e a opacificação da cápsula posterior. Ambos os problemas podem ser amenizados ou contornados. O primeiro com a utilização de corticóide e midriáticos neste período e o segundo através de nova intervenção cirúrgica ou com YAG laser. A principal vantagem observada neste método é a estabilidade visual pós operatória proporcionada, pois o pequeno erro de refração remanescente é facilmente corrigido (quando necessário) pelo uso de óculos, sem as inconvenientes distorções da aniseiconia provocadas pelos óculos de um afácico unilateral.

A facectomia com implante de LIO é segura e eficiente, mas não deve ser usada em todos os pacientes. A associação da catarata com outras malformações oculares ou sistêmicas não parece adequada à realização do implante. Em nosso ambulatório encontramos poucos casos relacionados a outras alterações oculares mas a associação com alterações sistêmicas foi muito mais freqüente. Outra contra-indicação para o implante é a idade da criança, que não deve ser inferior a dois anos. Nossos limites de idade para o implante da LIO eram mais altos, mas este atual - dois anos - foi escolhido após a avaliação de dados sobre o desenvolvimento ocular, que mostram um padrão de crescimento acentuado do nascimento até esta idade, (aproximadamente 50% de seu potencial total), assumindo um ritmo muito menor a partir de então até aproximadamente os 14

anos, quando o olho já está quase do seu tamanho definitivo². A redução destes limites só foi possível pelo surgimento da capsulorrex circular contínua, de LIOs com desenhos mais adequados e com diâmetros menores e das substâncias viscoelásticas. A importância destas inovações está no fato de que o vítreo destes pacientes é muito denso e exerce grande pressão na câmara posterior empurrando a LIO em direção à câmara anterior. No caso de não haver suporte capsular anterior suficiente, a captura da LIO é quase que uma certeza, como a que aconteceu em um paciente submetido a implante secundário. Este procedimento nos parece trazer certo risco e seu uso deve ser muito restrito na criança, mesmo quando há um bom suporte capsular posterior, pois não há como assegurar-se do rompimento total do grande número de sinéquias que se forma sob a íris.

Outro fato que nos chamou a atenção se relaciona à idade dos pacientes. Uma idade média de diagnóstico de 3 anos e de chegada no ambulatório de 3,6 anos pode ser considerada alta para uma patologia de caráter predominantemente congênito. O diagnóstico está sendo feito tardiamente e ainda há uma dificuldade em se chegar ao serviço de referência. Isto é confirmado ao observarmos que o ele foi feito predominantemente pela mãe, seguida por facultativo durante exame de rotina. Também merece comentário o fato de que as principais causas que levaram a criança ao médico foram a observação de baixa visual, de mancha branca no olho (leucocoria) e de estrabismo. Somente 13% dos casos foram diagnosticados durante exame de rotina, sem a queixa dirigida dos pais. Arieta⁸ e Ventura⁹ também notaram fatos semelhantes em populações estudadas em suas regiões de atuação (SP e PE). Parece faltar uma interação maior entre oftalmologistas e pediatras no sentido de que estes prestem mais atenção ao primeiro exame dos olhos da criança, encaminhando-as ao especialista no caso de qualquer suspeita de anormalidade. A intervenção cirúrgica precoce é um dos fatores decisivos no tratamento destas afecções^{10,11}.

Estamos levantando dados relacionados à reabilitação visual destes pacientes

para que possamos compará-los com os já publicados por um dos autores¹², na tentativa de estabelecermos fatores que possam prever melhor ou pior prognóstico. Para isso vêm sendo operados pelo mesmo cirurgião, (procurando induzir o mínimo de variação na técnica cirúrgica, o que otimizará a comparação), os casos que preenchem os critérios de implantação da LIO e em breve serão publicados.

Depois de preenchidos os critérios clínicos para o implante, poderíamos até mencionar uma indicação "social" do uso da LIO. Como já foi dito, via de regra o nível sócio-econômico destes pacientes é baixo e a reabilitação visual com lentes de contato acaba se tornando muito dispendiosa para a família, devido às perdas frequentes¹³. A LIO é custeada pelo sistema de saúde enquanto que as lentes de contato são custeadas pelo paciente. Além disso poderíamos citar também a grande responsabilidade que é atribuída aos pais pelo médico quando estes se vêm na obrigação de manter e colocar adequadamente as lentes em seus filhos, o que se torna muito desgastante.

Através dos dados apresentados, nota-se que esta população de portadores de catarata infantil é muito heterogênea e com uma associação importante com outras alterações sistêmicas (talvez pelo fato de se estar em um hospital geral). Isto restringe em muito a indicação da cirurgia e mais ainda a do implante da LIO, que parece ser o melhor método reabilitacional disponível. O diagnóstico ainda é tardio o que dificulta a recuperação visual. Muito deve ser feito para que se consiga tratar estes pacientes em tempo hábil, de modo a minimizar as seqüelas visuais. Não bastam campanhas escolares para o diagnóstico de distúrbios visuais, pois o problema precisa ser detectado muito mais precocemente, no período neonatal e grandes esforços devem ser voltados para a maior conscientização dos

pediatras. Este é um tema árido e polêmico onde cada vez mais se aprimoram os recursos materiais e humanos, o que é fundamental para a possibilidade futura de resolução adequada da questão da catarata infantil.

Endereço para correspondência:

Dr. Antonio Jordão Jr.
Rua Rui Barbosa 1141
CEP 14015-120 Ribeirão Preto - SP
Fone/fax (016) 627-1516

REFERÊNCIAS

1. WHO: Prevention of childhood blindness. Geneva : WHO, 1992.
2. TAYLOR, D: Editorial - monocular infantile cataract, intraocular lenses and amblyopia. *Br J Ophthalmol* 1989; 73: 857-858.
3. GORDON, RA; DONZIS, PB: Refractive development of the human eye. *Ach Ophthalmol* 1985; 103:785-789.
4. TOMMILA, V; TARKKANEN, A: Incidence of loss of vision in the healthy eye in amblyopia. *Br J Ophthalmol* 1981; 65:575-577.
5. TOYOFUKU, H; HIROSE, T; SCHEPENS, C: Retinal detachment following congenital cataract surgery. *Arch Ophthalmol* 1980; 98:669-675.
6. SIMON, JW; MEHTA, N; SIMMONS, ST; CATALANO, RA; LININGER, LL: Glaucoma after pediatric lensectomy/vitrectomy. *Ophthalmology* 1991; 98(5):670-674.
7. HILES, DA: Visual acuities of monocular IOL and non-IOL aphakic children. *Ophthalmology* 1980; 87(12):1296-1300.
8. ARIETA, CEL; KARA JOSÉ, N: Catarata congênita : dificuldades no tratamento. *Arq Bras Oftalmol* 1987; 50:116-119.
9. VENTURA, LO; LEAL, DB; TAVARES, SS; ARAJO, A; LINHARES, O; GONÇALVES, S: Catarata congênita bilateral : Estudo comparativo dos achados clínicos observados em dois grupos pertencentes a níveis sócio-econômicos distintos em Pernambuco. *Arq Bras Oftalmol* 1995; 58(6):429-434.
10. BIRCH, EE; SWANSON, WH; STAGER, DR; WOODY, M; EVERETT, M: Outcome after very early treatment of dense congenital unilateral cataract. *Inv Ophthalmol Vis Science* 1993; 34(13):3687-3699.
11. LLOYD, IC; DOWLER, JGF; KRISS, A; SPEEDWELL, L; THOMPSON, DA; RUSSE-EGGIT, I; TAYLOR, D: Modulation of amblyopia therapy following early surgery for unilateral congenital cataract. *Br J Ophthalmol* 1995; 79:802-806.
12. JORDÃO JR, A; DANTAS, LG: Implante de lente intraocular em crianças. *Arq Bras Oftalmol* 1995; 58:198-200.
13. CAISSIAL, C; BERROD, J-L; GEORGE, J-L; RASPILLER, A: Équipement en lentilles de contact et résultats dans les cataractes congénitales bilatérales. *Bull soc opht France* 1993; 93:643-646.

Criptoftalmia *

Sergio Lessa **, Roberto Sebastião **

RESUMO

A criptoftalmia é uma síndrome extremamente rara que se caracteriza pela presença de coloboma palpebral superior, simbléfaro, globo ocular hipotrofiado, além do coloboma da sobrancelha. Outras anomalias graves podem se associar.

Apresentamos três casos tendo tratado cirurgicamente dois deles, empregando a reconstrução palpebral superior em dois tempos cirúrgicos, utilizando a técnica de Mustardé. Obtivemos bons resultados e o aspecto final melhorou consideravelmente, pois conseguimos mobilidade total da prótese estética.

ABSTRACT

Cryptophthalmos

Cryptophthalmos is an extremely rare syndrome that is characterized by the presence of upper lid coloboma, a rudimentary eyeball and an eyebrow coloboma. Other severe anomalies may also occur.

We report three cases of cryptophthalmos two of them underwent surgery. The operations were carried out in two stages, by the Mustardé technique.

The results obtained were good. The aesthetic aspect improved considerably and the mobility of the prosthesis was excellent.

Criptoftalmia foi descrita pela primeira vez em 1872 por Zehender¹, como uma rara síndrome que consiste na ausência congênita da pálpebra e sobrancelha, além de um globo ocular rudimentar.

Fraser² em 1962, descreveu uma síndrome com criptoftalmia associada a múlti-

plas anomalias. Posteriormente, François³ enumerou quatro características da síndrome: 1 - Criptoftalmia; 2 - Discefalia incluindo anormalidades do pavilhão auricular, nariz, fissura lábio-palatina e meningocele; 3 - Sindactilia; 4 - Deformidades da genitália. Um grande número de anormalidades na síndrome de Fraser² têm sido descri-

* Trabalho realizado no Serviço de Oftalmologia da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (1ª Enfermaria - Serviço do Prof. Paiva Gonçalves Filho) e no Serviço de Cirurgia Plástica da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (38ª Enfermaria - Serviço do Prof. Ivo Pitanguy).
** Responsáveis pelo Departamento de Plástica Ocular da 1ª Enfermaria e da 38ª Enfermaria da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro.
Recebido para publicação em 27/10/95.

tas^{4,5,6,7,8,9,10}. Foram observados aproximadamente 100 casos de criptofthalmia até hoje.

MANIFESTAÇÕES SISTÊMICAS DA SÍNDROME

Face e pálpebras:

Não é rara a assimetria facial. Pode haver agenesia parcial ou total das sobrancelhas¹¹. Os globos oculares podem ser palpados sob um grande segmento de pele que os cobre, estendendo-se da região frontal até à região palpebral, onde se funde com o globo ocular. Em cerca de 65% dos casos, as alterações são bilaterais. Em casos unilaterais, na área oposta, podem ocorrer coloboma, microftalmia, cisto dermóide ou sobrancelha supranumerária^{5,8}.

O fundo de saco superior se apresenta parcialmente ou completamente obliterado e não há sinais de cílios, glândulas de Meibomius ou glândula lacrimal. O globo ocular se apresenta parcialmente ou completamente opaco e fundido às bordas de um grande coloboma da pálpebra superior. O segmento da córnea e conjuntiva expostos se apresentam queratinizados. Os músculos, extra-oculares e elevadores são normais¹¹.

A linha frontal capilar é bizarra, estendendo-se verticalmente da região frontal para a região palpebral, mostrando o coloboma da sobrancelha.

Pavilhão auricular e ouvido:

São comuns as deformidades auriculares como microtia e defeitos do polo superior. Estenose do meato é frequente^{4,6,12}. Grandes problemas de audição ocorrem quando há ossículos mal formados no ouvido interno⁶.

Nariz:

Freqüentemente o nariz pode se apresentar fendido na área da cruz lateral da cartilagem alar^{4,5,12,13}.

Manifestações orais e laringeas:

Fissura labial, palatina e anquiloglossia aparecem em 20% dos casos^{8,11,13}. As estenoses subglóticas são complicações que podem conduzir à morte¹².

Alterações urogenitais:

São descritas deformidades como criptorquidismo, hipospádia, hipertrofia do clitóris, atresia vaginal, hipoplasia dos lábios vulvares e agenesia renal^{4,12}.

Sistema nervoso central:

Deformidades como meningoencefalocele têm sido descritas em cerca de 10% dos casos¹¹. Uma pequena porcentagem dos pacientes apresenta retardo mental⁶.



FIGURA 1 - Caso 1. Alteração típica óculo-palpebral. Ausência de grande parte do globo ocular. Pterígio cutâneo fundido com o globo ocular.



FIGURA 2 - Caso 1. Criptofthalmia esquerda e coloboma da sobrancelha.

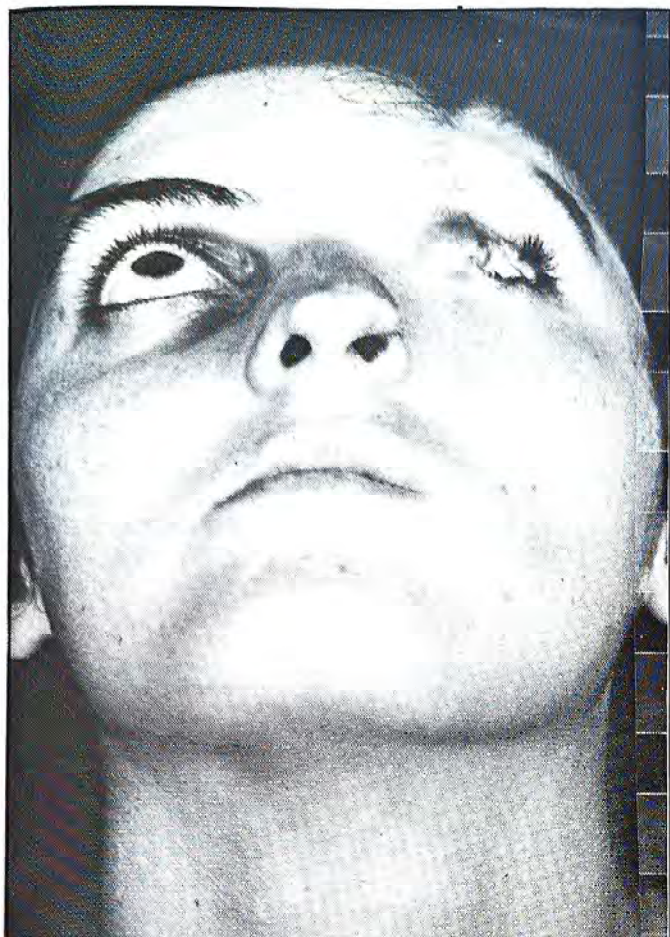


FIGURA 3 - Caso 1 . Fenda nasal esquerda, simulando a fissura nº 2 de Tessier.



FIGURA 4 - Caso 1 . Criptofthalmia associada a marcada sindactilia da mão esquerda.



FIGURA 5 - Caso 2 - Paciente com 4 anos de idade. Criptofthalmia esquerda e coloboma de sobrancelha.

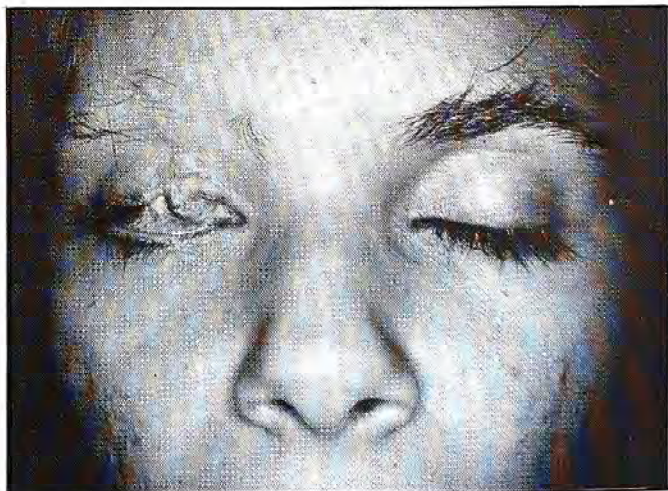


FIGURA 6 - Caso 3 - Criptofthalmia direita e coloboma de sobrancelha.

Extremidades:

Marcada sindactilia tem sido observada em 40% dos casos, incluindo os dedos das mãos e dos pés^{5,6,8,11,13}.

MATERIAL E MÉTODOS

Observamos criptofthalmia em 3 pacientes, sendo que dois deles foram tratados cirurgicamente.



FIGURA 7A - Criptoftalmia direita. Grande coloboma palpebral superior pterígio cutâneo completamente aderido ao globo ocular.



FIGURA 7B - Ceratoplastia e dissecação da pálpebra superior, liberada completamente do globo ocular.

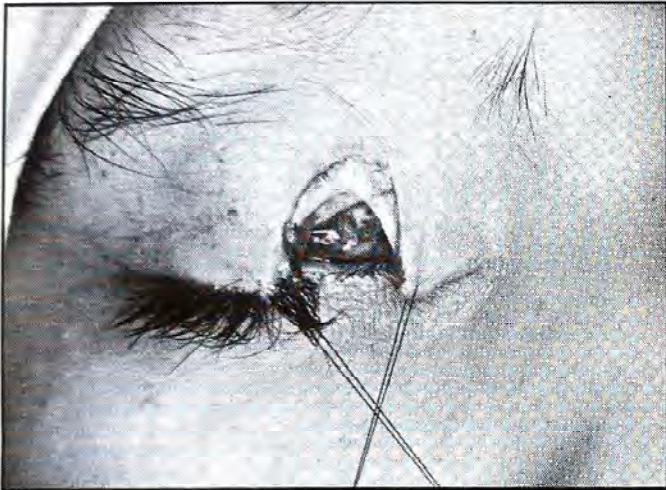


FIGURA 7C - Após a ressecção do tecido anormal, observamos a área que deve ser reconstruída, que corresponde a aproximadamente 1/3 da pálpebra superior.



FIGURA 7D - Desenho do retalho de Mustardê.



FIGURA 7E - Transposição do retalho com base medial.



FIGURA 7F - Sutura do retalho na área receptora da pálpebra superior. Observamos a área doadora na pálpebra inferior.



FIGURA 7G - Fechamento da área doadora palpebral inferior em 3 planos. Completada a reconstrução.

Caso 1

Paciente branca, sexo feminino, 19 anos, apresentou ao nascer criptofthalmia unilateral, fenda nasal, anquiloglossia e sindactilia. A criptofthalmia se apresentava com as características típicas, como ausência de grande parte da pálpebra superior esquerda. A partir do grande coloboma palpebral se espalhava um tecido queratinizado sobre o globo ocular atrofiado e com superfície opacificada (Figura 1).

A sobrancelha esquerda se apresentava fendida e uma linha pilosa ocupava a região frontal em posição vertical (Figura 2).

A fenda nasal atinge a cruz lateral da cartilagem alar esquerda, simulando a fissura nº 2 de Tessier¹⁴ (Figura 3)

A anquiloglossia causava bifidez da ponta da língua e a sindactilia comprometia todos os dedos da mão, excluindo o polegar esquerdo (Figura 4).

A paciente não foi submetida a tratamento cirúrgico por decisão da família.

Caso 2

Paciente negro, sexo masculino, 4 anos, apresentou ao nascer criptofthalmia unilateral esquerda com coloboma da sobrancelha. Foi submetido a tratamento cirúrgico. Foi reali-

zada reconstrução palpebral superior em dois tempos, segundo a técnica de Mustardé (Figura 5).

Caso 3

Paciente branca, sexo feminino, 20 anos, apresentou ao nascer criptofthalmia unilateral direita com coloboma da sobrancelha. Foi submetida a tratamento cirúrgico. Foi realizada reconstrução palpebral superior em dois tempos, segundo a técnica de Mustardé (Figura 6).

Tratamento cirúrgico da criptofthalmia

O procedimento cirúrgico pode ser realizado sob anestesia local ou geral. Optamos por uma incisão peri-límbica e dissecação do pterígio cutâneo. Após delicada ceratoplastia e ressecção do tecido queratinizado, foi feita uma dissecação da conjuntiva palpebral para reconstrução dos fundos de saco superior e medial. A área cruenta escleral foi tratada com enxerto de mucosa oral de espessura parcial, obtido do lábio inferior (Figuras 7A e 7B).

A seguir, as bordas cutâneas do coloboma foram reavivadas (Figura 7C).

Obedecendo os princípios de reconstrução palpebral, realizamos um retalho tipo Mustardé¹⁵ da pálpebra inferior para reconstruir a grande perda tecidual de todas as camadas da pálpebra superior (Figura 7D e 7E).

O músculo elevador foi completamente evidenciado, tendo como acesso a borda livre da ferida palpebral superior. O tarso do retalho transposto da pálpebra inferior foi fixado no músculo elevador e a conjuntiva remanescente foi suturada na conjuntiva do retalho de Mustardé, reconstruindo assim, os fundos de saco superior e medial (Figuras 7F e 7G).

A cicatrização das feridas evoluiu normalmente e após 3 semanas o pedículo do retalho foi seccionado, sob anestesia local.



FIGURA 8A - Criptoftalmia direita.

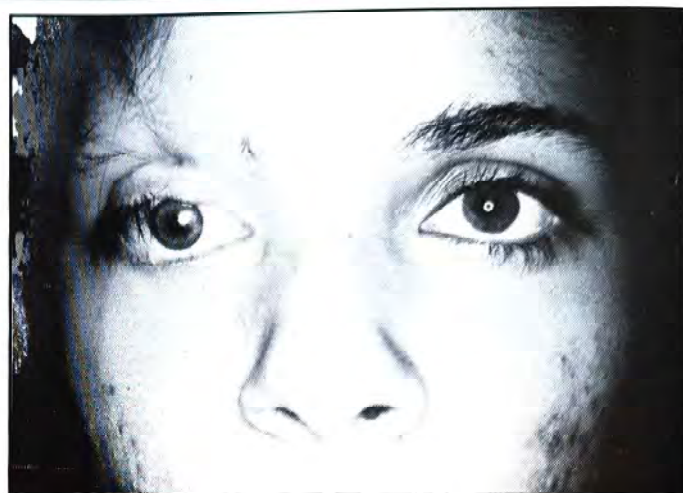


FIGURA 8B - Pós-operatório.



FIGURA 8C - Visão aproximada da deformidade palpebral.



FIGURA 8D - Após a reconstrução e adaptação de lente estética.



FIGURA 8E - Observamos a movimentação da prótese.



FIGURA 8F - Os melhores resultados são obtidos com a movimentação da prótese, mesmo nas posições extremas.

RESULTADOS

Operamos dois casos dos três apresentados. O grande coloboma palpebral superior e o pterígio cutâneo foram tratados em dois tempos cirúrgicos. Optamos pelo emprego da técnica de Mustardé¹⁵, obtendo bons resultados (Figuras 8A, 8B, 8C, 8D).

Conseguimos recuperação da motilidade das pálpebras superiores, pois o músculo elevador da pálpebra superior apresentava boa atividade.

Reconstruímos adequadamente o fundo de saco superior, com perfeita adaptação de prótese modeladora que foi substituída por prótese final estética, com bom resultado. A musculatura extra ocular preservada possibilitou a motilidade da prótese, melhorando consideravelmente o resultado final (Figuras 8E e 8F).

DISCUSSÃO

Esta síndrome rara apresenta como anomalias típicas o coloboma palpebral com suas extensões cutâneas aderidas ao rudimentar globo ocular, além da falha na sobrançela.

A etiologia é desconhecida, como também a sequência da transformação da córnea em pele, tendo sido proposta uma teoria de diferenciação anormal da superfície ectodérmica. Uma segunda teoria sustenta que na ausência de dobras palpebrais, o ectoderma sofre metaplasia secundária para proteger o olho¹⁶.

A síndrome apresenta herança autossômica recessiva e história familiar em metade dos casos¹². Cerca de 25% dos casos não sobrevivem ao nascer e outros 25% morrem no decorrer do primeiro ano de vida, geralmente devido a problemas renais ou estenose laringeana¹².

Os três casos que apresentamos tinham idade de 3, 20 e 22 anos. Somente um caso

apresentava fenda nasal e sindactilia associadas. Em todos os casos não havia antecedentes familiares.

Geralmente o diagnóstico é feito em poucas semanas de vida, através do conjunto das deformidades óculo-palpebrais, porém um grande número de casos apresenta multiplicidade de anomalias, que devem ser avaliadas com urgência, pois podem conduzir a sérias complicações, inclusive à morte.

Os colobomas palpebrais não podem ser considerados como entidades patológicas isoladas e sim associadas às fendas faciais¹⁷.

Alguns tratamentos cirúrgicos foram apresentados, variando com o tipo de deformidade. Miskinyar, Ossanlou e Argenta¹⁸ apresentaram caso complexo de reconstrução da pálpebra superior e fundo de saco empregando retalho frontal e transposição de retalho de músculo orbicular inferior, a fim de fortalecer a área e evitar o deslocamento da prótese. Reconstroem a sobrançela com o emprego de retalho em ilha do couro cabeludo. Vistnes e Sergott¹⁹ sugerem a reconstrução palpebral pela técnica de Mustardé¹⁵, enucleação e reconstrução com implante intra-tenoniano.

A complexidade do tratamento cirúrgico aumenta quando não há possibilidade de preservação do globo ocular rudimentar. Na reconstrução da pálpebra superior optamos pela técnica de Mustardé¹⁵, tendo o cuidado de fixar o retalho transplantado da pálpebra inferior no músculo elevador, que se apresenta relativamente preservado em suas funções, proporcionando assim, uma recuperação do movimento palpebral. Julgamos importante a reconstrução do fundo de saco superior com profundidade adequada para uma perfeita adaptação de prótese estética, permitindo inclusive sua movimentação, melhorando o resultado final.

Endereço para correspondência:

Av. Ataulfo de Paiva 135, Conj. 1101 - Leblon
22440-040 Rio de Janeiro, R.J.

REFERÊNCIAS

1. ZEHENDER, W.: Eine Missgeburt mit Hautüberwachsenen Augen oder Kryptophthalmus. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, 10:225-249, 1872.
2. FRASER, C.R.: Our genetic load : A review of some aspects of genetical variations. *Annals of Human Genetics*, 25:387-415, 1962.
3. FRANÇOIS, J.: Syndrome Malformaty avec Cryptophthalmie. *Ophthalmologica*, 150:215-218, 1965.
4. GUPTA, S.P., SAXENA, R.C.: Cryptophthalmos, *Brit. J. Ophthalmol.* 46:629-632, 1962.
5. SUGAR, H.S.: The Cryptophthalmos - syndactyly syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 66:897-899, 1968.
6. IDE, C.H., WOLLSCHLAEGER, P.B.: Multiple congenital abnormalities associated with cryptophthalmia. *Arch Ophthalmol.* 81:638-644, 1969.
7. DINNO, N. D., EDWARDS, W.C., WEISKOPF, B.: The Cryptophthalmos - syndactyly syndrome. *Clin Pediatrics*, 13:219-224, 1974.
8. WARING, G. O., SHIELDS, J.A.: Partial unilateral cryptophthalmos with syndactyly, brachycephaly and renal anomalies. *Am. J. Ophthalmol.* 79:437-440, 1975.
9. VARNECK, L.: Cryptophthalmos, dyscephaly, syndactyly and renal aplasia. *Acta Ophthalmologica*, 56:302-313, 1978.
10. SMITH, D.W.: Recognizable patterns of human malformation, 3 rd ed. W.B. Saunders Company; Philadelphia, p. 179, 1972.
11. ZINN, S.: Cryptophthalmia. *Am. J. Ophthalmol.* 40:219-223, 1955.
12. FORD, G. R., IRVING, R. M., JONES, N. S and BAYLEY, C. M.: ENT manifestations of Fraser syndrome. *J. Laryngol. Otol.* 106:1-4, 1992.
13. AZEVEDO, E.S., et al.: Cryptophthalmos in two families from Bahia, Brazil. *J. Med. Genet.* 10:389-392, 1973.
14. TESSIER, P.: Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts, In : Tessier, P., Callahan, A., Mustardé, J.C., Salyer, K.E, eds. Symposium on plastic surgery in the orbit, St. Luis, C. V. Mosby, p. 193-197, 1976.
15. MUSTARDÉ, J.C.: Repair and Reconstruction in the Orbital Region, 2nd Ed Churchill Livingstone, p. 130, 1971.
16. MANN, I.: Developmental abnormalities of the Eye, London, Cambridge University Press, p. 372, 1957.
17. LESSA, S e SEBASTIÁ, R.: Colobomas palpebrais. *Rev. Bras. Cir.* 76:281-289, 1986.
18. MISKINYAR, S. A. C., OSSANLOU, C and ARGENTA, L.C.: Cryptophthalmia : one - stage reconstruction, *Plast & Reconstr. Surg.* 77:301-303, 1986.
19. VISTNES, L.M. and SERGOTT, T.J.: Surgical reconstruction of a difficult orbital cleft. *Ophthalmic Plast. Reconstr. Surg.* 2:179-182, 1986.

Uveíte anterior aguda e HLA B27: valor diagnóstico e prognóstico

Haroldo Vieira de Moraes Jr. *

RESUMO

A uveíte anterior aguda não granulomatosa é uma entidade nosológica bastante grave, se não diagnosticada e tratada a tempo. Com tendência a recorrências e freqüentemente associada a alterações sistêmicas do aparelho ósteo-músculo-articular, acomete indivíduos em idade produtiva levando à piora do prognóstico visual. Este estudo incluiu 83 pacientes, sendo que 27 apresentavam uveíte anterior aguda, sem queixa prévia articular, os quais após tipagem do HLA B27 e exame reumato-radiológico se mostraram positivos para a espondilite anquilosante numa taxa significativa de 61%. A probabilidade de se encontrar HLA positivo nos casos de uveíte anterior aguda foi 54 vezes maior do que no grupo controle (com $\chi^2 = 39,41$ para $p < 0,01$). As demais diferenças encontradas, relativas à faixa etária, sexo e raça foram analisadas estatisticamente pelo método do qui-quadrado e pela diferença de proporções. A população mais acometida se situou na faixa etária entre 20 e 40 anos, do sexo masculino, com predominância da raça branca. Como conclusão achamos importante a tipagem do HLA e o exame reumatológico, de modo rotineiro, nas uveítes anteriores agudas não-granulomatosas, pelo valor diagnóstico e até prognóstico, pois o tratamento precoce minimiza as alterações visuais e físicas que podem levar à incapacitação funcional dos indivíduos acometidos.

* Resumo da tese submetida ao Corpo Docente do Centro de Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro, para obtenção do grau de Doutor em Oftalmologia em 1994. Trabalho realizado no Hospital Universitário - U.F.R.J.

** Prof. Adjunto do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina do Rio de Janeiro (UFRJ). Trabalho realizado no Hospital Universitário - U.F.R.J. Recebido para publicação em 06/08/95.

ABSTRACT

Acute anterior uveitis and HLA B27 diagnostic and prognostic evaluation

Acute anterior uveitis is a very serious nosological entity. Early diagnosis is important to minimize recurrences and systemic manifestations which, in turn, tend to worsen the visual prognosis. This study included 83 patients, of which 27 had AAU with no previous osteoarticular complaints. After being typed for HLA B27 and submitted to a rheumatologic examination, 61% of them were diagnosed as ankylosing spondylitis cases. The probability of having a positive HLA B27 was 54 times higher than in the control group (odds ratio). Other differences related to sex, age and race were statistically studied by the chi-square and difference of proportion methods. Most patients were male and white with an age between 20-40 years. We think that routine typing of HLA and rheumatological evaluation is very important in AAU cases, since its early treatment can minimize visual and physical alterations.

INTRODUÇÃO

Em estudos de tipagem populacional, o HLA B27 aparece distribuído uniformemente em aproximadamente de 6 a 8% da população caucasiana pura; aqui vale ressaltar que estes estudos populacionais foram feitos principalmente na Europa (Holanda, com Derhaag, em 1988) e nos Estados Unidos da América. Em nosso país, devido a maior miscigenação racial, não existem dados disponíveis da população geral, conforme mostra a tabela 1.

Existem evidências da correlação entre o alelo HLA B27 e espondilite anquilosante, de acordo com os diferentes autores, alcançando cifras que vão de 60 até 98% de positividade. Uma das manifestações importantes desta doença é a uveíte anterior aguda, existindo trabalhos que demonstram o início da espondilite anquilosante com uma uveíte (Calabro, 1983 e Prakash, 1984). Este fato é altamente relevante como fator diagnóstico e até prognóstico da doença ocular uma vez que a associação uveíte HLA B27 é muito mais severa do que o simples aparecimento da uveíte (Rothova, 1987; Malaise, 1989; Linsen, 1990).

O sistema HLA

Já o HLA (antígeno de histocompatibilidade leucocitária, do inglês "human leukocyte antigen") é um sistema genético complexo dos mamíferos, organizado de forma muito similar, que controla uma série de funções biológicas aparentemente relacionadas. Estas incluem a rejeição alográfica, a resposta imune a antígenos timo-dependentes e a susceptibilidade genética a uma variedade de doenças.

O sistema consiste de três subregiões, denominadas Classe I, II e III, cuja ordem foi estabelecida em estudos familiares. Pertencem à Classe I os antígenos HLA A, B e C e à Classe II o HLA D. Estas duas classes são altamente polimórficas, levando a um número grande de variedades antigênicas, sendo que o mecanismo pelo qual o polimorfismo é gerado e mantido ainda não está totalmente esclarecido, acreditando-se ser a conversão gênica o mais provável. Esta região complexa contém ainda genes que determinam alguns componentes do sistema complemento (Classe III), e os produtos destas três regiões podem ser caracterizados sorologicamente, por resposta imuno-celular, bioquimicamente, ou por provas de clones de DNA, esta última

Tabela 1 - Distribuição do HLA em porcentagem

	A1	A2	A3	A9	A10	A11	A28	A29	Aw23	Aw24	Aw25	Aw26	Aw30	Aw31	Aw32	Aw33
Normal Popu- lation (760)	25,92	43,42	28,42	18,28	6,47	7,63	7,10	4,34	4,18	17,05	2,49	5,12	5,44	2,12	5,29	2,03
Anterior																
Uveitis (42)	15,21	47,82	12,6	19,0	4,7	6,52	0	4,7	0	2,38	2,38	4,7	2,38	0	7,14	2,38
Relative Risk	0,51	1,17	0,39	1,06	0,72	0,89	0	1,17	0	0,98	0,95	0,95	0,64	0	1,42	1,17
Posterior or mixed																
uveitis (17)	23,52	58,52	35,29	0	11,74	17,64	0	5,88	0	0	5,88	0	5,88	0	0	0
Relative Risk	0,90	1,5	1,38	0	1,97	1,97	0	1,37	0	0	2,44	0	1,08	0	0	0

	B5	B1	B8	B12	B13	B14	B15	B16	B17	B18	Bw21	Bw22	B27	B35	B40
Normal Popu- lation (760)	14,21	24,21	16,05	17,84	4,07	2,5	13,0	8,3	9,8	3,22	4	4	7,10	17,10	12,2
Anterior															
Uveitis (42)	10,8	9,5	17,3	16,6	2,38	2,38	11,9	0	0	2,38	0	0	62	11,9	7,17
Relative Risk	0,73	0,33	1,09	0,91	0,57	0,95	0,90	0	0	0,74	0	0	22,24	0,65	0,47
Posterior or mixed															
uveitis (17)	23,52	23,52	11,76	17,64	0	5,88	0	0	5,88	5,88	0	5,88	0	23,52	35,29
Relative Risk	1,93	0,98	0,56	0,98	0	2,43	0	0	0,73	1,87	0	1,49	0	1,43	4,12

Segundo Batchelor, 1982.

Tabela 2 - Uveíte anterior aguda x HLA-B27

	Uveíte x HLA-B27	
	Com uveíte	Sem uveíte
HLA B27 positivo	18 (66,6%)	2 (3,5%)
HLA B27 negativo	9 (33,3%)	54 (96,5%)
Total	27	56

OR (Odds Ratio) = 54

$\chi^2 = 39,41$

$p < 0,01$

permitindo um avanço no conhecimento do complexo, sobretudo após 1978.

Foi em 1958 que Dausset demonstrou que anticorpos anti-leucócitos, formados após múltiplas transfusões sangüíneas (Dausset, 1954 e Miescher e Fauconnet, 1954) podem reconhecer alo-antígenos. No mesmo ano, Van Rood *et al.* e Payne e Rolfs concluíram que a gravidez era um estímulo muito efetivo para a formação de tais anticorpos e julgaram que tinham descoberto uma fonte conveniente de anticorpos leucocitários monoespecíficos. A agregação leucocitária se tornou possível quando a reação padrão observada para tal soro era desenvolvida (van Rood, 1962), que então definiu os primeiros dois antígenos leucocitários como produtos

de genes alélicos, sendo que Payne *et al.* em 1958, usando o mesmo método, repetiram a experiência. Foi demonstrado que estes antígenos leucocitários estavam presentes em todas as células nucleadas testadas, eram fortes antígenos de histocompatibilidade e que as duas cadeias de alelos estavam situadas lado a lado, ou melhor "loci a loci". Assim estava descoberto o principal complexo de histocompatibilidade humana (MHC do inglês *Major Histocompatibility Complex*). Originariamente foi chamado HL-A, e mais tarde o hífen foi retirado, denominando-se HLA (Singal *et al.*, 1969; Ceppellini *et al.*, 1967; Kissmeyer *et al.*, 1969). Todos os mamíferos estudados possuem um MHC com identificações interespecies homólogas, tanto para estrutura genética quanto para os pro-

Tabela 3 - Uveíte anterior aguda segundo faixa etária e HLA-B27

Faixa etária	Faixa etária x HLA-B27			
	Com uveíte		Sem uveíte	
	HLA B27 positivo	HLA B27 negativo	HLA B27 positivo	HLA B27 negativo
10 a 19	2	-	-	3
20 a 29	2	-	-	8
30 a 39	6	1	1	21
40 a 49	2	3	1	12
50 a 59	3	4	-	4
60 a 69	2	-	-	5
70 a 79	1	1	-	1
Total	18	9	2	54

Obs.: o maior coeficiente de acumulação (AC1) se encontra na faixa de 30 a 39 anos, sendo igual a 33,33.

Tabela 4 - Sexo e HLA B27 nas uveítes anteriores agudas. Diferença de proporções (DP = 2,23 (altamente significativa))

Sexo	HLA B27 positivo	HLA B27 negativo	Total
Masculino	14	26	40
Feminino	6	37	43
Total	20	63	83

Po = 24, 12
Qo = 75,88

EP = 9,4

P1 = 35
P2 = 0,6

duto dos genes, especialmente o complexo H-2 do MHC do rato, estudado em detalhes por Gorer, em 1937 e Snell em 1948, melhor até do que o HLA humano. Uma das possibilidades para este pequeno grau de dissimilaridade seria que a família multigênica Classe I do homem e do rato tenha sido elaborada de um ou poucos genes ancestrais em uma recente época do desenvolvimento das espécies (Strachan, 1987).

Existem, portanto, duas importantes razões para o desenvolvimento produtivo desta área de pesquisa. Primeiramente, o sistema HLA, apesar de seu excepcional polimorfismo, é um marcador genético único para população e estudos familiares. Em segundo lugar, os produtos HLA Classe I e II exercem uma regulação central na resposta imune e distúrbios nesta regulação podem contribuir para o desenvolvimento de muitas doenças.

Não apenas o desenrolar destes produtos gênicos são conhecidos, mas também sabe-se que as Classes I e II com seu polimorfismo levam a diferenças funcionais; em outras palavras: Classe I e Classe II são genes da resposta imune, como elaborou Simonsen *et al.* para o HLA Classe I e sua função receptora para hormônios, como a insulina, e também Upfold *et al.* e Derhaag (1990) que discutem o envolvimento do HLA B27 no processo que leva à espondilite anquilosante. Uma possibilidade intrigante é o estudo do HLA B27 agindo como receptor para uma bactéria tipo plasmóide, levando assim à espondilite anquilosante (de Vries *et al.*, 1985; Geczy *et al.*, 1980, 1983 e 1986; Kijlstra *et al.*, 1986; Wakefield *et al.*, 1983 e 1986; Saari *et al.*, 1980 e 1986; Dequeker *et al.*, 1980; Maumenee, 1980; Ebringer *et al.*, 1983 e 1985; Beckingsale *et al.*, 1984 e Larkin *et al.*, 1988).

Tabela 5 - Uveíte anterior aguda segundo sexo e HLA B27

Uveíte / Sexo	HLA B27 positivo		HLA B27 negativo	
	com uveíte	sem uveíte	com uveíte	sem uveíte
Masculino	13	1	3	23
Feminino	5	1	6	31
Total	18	2	9	54

Tabela 6 - Uveíte anterior aguda e raça

Raça	Homens		Mulheres	
	com uveíte	sem uveíte	com uveíte	sem uveíte
Branca	14	16	7	26
Negra	2	2	0	2
Outras	5	5	1	3
Total	21	23	8	31

Genética de Populações

Quanto à genética de populações, estudos revelam que HLA é um sistema altamente polimórfico, sendo que, atualmente mais de 60 especificidades bem definidas podem ser tipadas sorologicamente nos *loci* A, B, C e DR e 11 nos *locus* D, através da técnica MLC (cultura mista de linfócitos). A maioria dos alelos correspondentes ocorre com freqüências de 1% a 15%.

Considerando-se apenas os *loci* HLA A e B, mais de 75% de indivíduos caucasóides típicos são duplamente heterozigotos, enquanto que menos de 2% são homozigotos para esses dois *loci*.

Isto dá uma idéia do nível de variabilidade genética desse sistema, nível esse muito maior do que qualquer outro polimorfismo humano conhecido, incluindo todos os complexos grupos sangüíneos eritrocitários.

As freqüências gênicas variam enormemente com grupos populacionais. A tabela 2 mostra a distribuição típica das freqüências gênicas nos *loci* HLA-ABC em populações caucasóides, negróides e asiáticas, dados

obtidos no 7º *Workshop Internacional sobre HLA*.

OBJETIVO

O objetivo do estudo foi alertar sobre a importância do seguimento clínico e laboratorial das uveítes anteriores agudas pela possibilidade de serem a primeira manifestação da espondilite anquilosante, doença orgânica grave. As uveítes anteriores têm valor diagnóstico e até prognóstico uma vez que o início imediato da terapia medicamentosa e fisioterápica irá minimizar as deformações esqueléticas que levam à invalidez e melhorar as condições sistêmicas, diminuindo também as agressões ao órgão visual, tão comuns nesta doença.

MATERIAL E MÉTODOS

Este estudo incluiu 83 pacientes no total, sendo 27 pacientes com uveíte anterior aguda, atendidos primariamente no ambulatório de Oftalmologia (Setor de Uveítes), sem queixa prévia do aparelho articular, nos

Quadro 4 - Grupo controle e HLA-A e -B

Placa HUCFF	Sexo	HLA-A	HLA-B	Raça
001	F	24,29	12,18	BR
002	F	24,32	12,15	BR
003	M	28,24	5,40	OUT
004	F	2,10	7,21	BR
006	F	2	13,40	BR
007	F	2,36	7,12	BR
008	M	3,29	7,12	OUT
009	M	23,29	8	BR
010	M	24,11	35,40	BR
011	M	24,32	8,35	OUT
012	M	29	35,14	BR
013	M	28,33	12	OUT
014	F	31	14	OUT
015	M	2	45	PT
016	F	2	7,8	BR
036	M	1,3	5,12	BR
038	F	2,11	5	BR
039	M	2,29	8,13	BR
040	M	2,9	40	OUT
041	F	2,3	12,17	BR
042	F	2,10	12,40	BR
043	F	2	-	PT
044	F	2	12	BR
045	M	9,25	14	BR
046	M	3	14	BR
048	M	2,11	12,5	BR
052	F	3,29	7,15	BR
053	F	11,23	35	OUT
054	M	1,2	17	BR
055	M	2,23	7,12	PT
058	F	1	7,17	BR
059	F	2	8,35	BR
060	F	2,23	44	BR
061	F	3,23	12	BR
062	F	28	5,7	OUT
100	M	2,3	5,15	BR
108	F	3	5,53	BR
109	F	10	18	BR
110	F	28,9	7,27,40	BR
111	F	2,9	35,40	BR
118	M	2,9	35,7	BR
150	F	1,10	7,12	BR
151	F	28,19	12,35	BR
152	M	1,29	37,40	BR
153	F	2,9	5,15	BR
157	F	21,11	12,13	BR
158	M	29	12	BR
159	M	28	53	BR
165	F	2,11	5	BR
174	F	2	12	BR
175	F	1,2	5,12	BR
93	F	23,29	35	BR
22	M	2,9	15,22	BR
94	F	2	35	PT
181	M	19 (32)	14,27	BR
183	M	3,9	7,18	BR

M = masculino; F = feminino; BR = branca; PT = preta; OUT = outras

quais foram tipados o HLA A e B, com posterior avaliação reumatológica especializada.

O grupo controle composto por 56 pacientes, sem uveíte anterior aguda, originários da comunidade universitária hospitalar (médicos, enfermeiros, técnicos e funcionários que foram voluntários para o estudo) seguiu os mesmos padrões de avaliação e tipagem.

ANÁLISE E DISCUSSÃO

Uveíte e HLA

Quando observamos a tabela 2 referente à tipagem do HLA de todos os pacientes, iremos encontrar uma correlação elevada da uveíte anterior aguda e HLA B27 - 66,6% dos pacientes contra apenas 3,5% no grupo controle ($X^2 = 39,41$ para $p < 0,01$) e uma razão de proporções (*odds ratio*) igual a 54, ou seja, um paciente com uveíte anterior aguda tem 54 vezes mais chance de apresentar HLA B27 positivo.

Poder-se-ia afirmar que a uveíte seria decorrente do quadro de espondiloartropatia existente, porém o relevante foi a ausência de queixas articulares prévias e, nesta casuística, apesar de pequena, existem alguns pacientes com uveíte e mesmo espondilite, sem a presença do alelo B27. Embora a associação HLA B27 e uveíte anterior aguda (UAA) seja forte, não é absoluta, pois segundo Brewerton que em 1973 sugeriu a combinação HLA B27 e espondilite, as manifestações patológicas de UAA podem ocorrer na ausência do HLA B27, como verificamos no estudo. O mesmo Brewerton (1973b), relatou uma associação de 52% entre HLA B27 e UAA em pacientes ingleses, contudo, sabe-se que a mesma associação, porém com menor frequência, é encontrada com B27 e uma série de distúrbios, entre eles a síndrome de Reiter e a artrite psoriásica.

Aqui, abre-se um parêntesis para colocar duas hipóteses que explicariam esta associação forte de B27 e UAA. A primeira seria que o gene responsável pela UAA estaria

intimamente ligado ao B27. Como muitas populações heterogêneas têm uma associação B27, o desequilíbrio de união do gene UAA e B27 deve trazer uma vantagem biológica significativa, para persistir nestes reservatórios genéticos diferentes. A segunda hipótese seria a molécula B27 ter uma fração variável (fator antigênico) que seja responsável pela susceptibilidade; este fator não deve residir exclusivamente nas moléculas B27, mas pode ser encontrado em outras moléculas HLA, respondendo pela associação de UAA com outros alelos HLA. A presença de um epítipo B27 forneceria, em associação com um fator desencadeante, o meio para evolução da doença. Este é o caminho demonstrado por Geczy *et al.* (1980, 1980b, 1983, 1986) e Ashaye (1992) que relataram a reação cruzada entre cepas *Klebsiella* 43 e HLA B27, que desencadeariam a doença (espondilite).

De um modo semelhante, nos pacientes com UAA, outros microorganismos ou frações antigênicas poderiam ser capazes de modificar o antígeno B27 e outras moléculas HLA, o que explicaria também a presença de UAA em pacientes B27 negativos - Leclercq (1983) - servindo estes últimos como alvos inocentes para uma resposta imunológica citotóxica; fala a favor a proximidade do gene B27 com os genes ligados à resposta imune, no cromossomo 6.

Com relação ao início da espondilite anquilosante pela uveíte anterior aguda, Prakash (1984) em estudo realizado na Índia, demonstrou, em 51 pacientes com EA, que isto ocorreu em 10% dos casos. Outros autores, como Wakefield (1983 e 1986) encontraram em 175 uveítes anteriores agudas estudadas durante cinco anos na Austrália, o índice de 47% de positividade para o HLA B27 e apenas 8% de espondilite anquilosante; o mesmo Wakefield (1984) em um ano de seguimento encontrou 51% de HLA B27 positivo em 81% uveítes anteriores. Observou em homens a existência de várias crises e associação com espondilite anquilosante, enquanto que nas mulheres as crises ocorreram mais tarde, com maior duração e menor asso-

ciação com espondilite (Vadot, 1987; Feltkamp, 1990).

Já Belfort (1979) e Abreu *et al.* (1980) encontraram a taxa de 9% de uveítes anteriores com espondilite anquilosante na cidade de São Paulo, com a associação de sacroileíte em pacientes masculinos entre 20 a 40 anos em 2% de todas as uveítes.

O relevante, neste trabalho, é o valor diagnóstico (pela alta correlação HLA B27 e espondilite) e até prognóstico das patologias reumatológica e ocular; apesar de durante a anamnese, alguns se queixarem de lombalgia, esta não foi suficientemente incômoda a ponto do paciente procurar atendimento médico. A grande maioria negava até a presença de sintomas articulares, porém a uveíte foi o dado que os levou ao auxílio médico e daí ao diagnóstico etiológico, índice este, em nosso caso de 66,6% para o HLA B27 (18 pacientes).

Outro aspecto, conforme mostrou van Der Linden (1983) é a severidade maior da uveíte, quando acompanhada de espondilite, ou mesmo sem a doença, porém com o HLA B27 positivo, indicando o caráter de auto-imunidade da inflamação ocular, que deve ser prontamente combatida.

Uveíte e Faixa Etária

No grupo controle estas duas faixas (20 a 29 e 30 a 39 anos) contém 30 pacientes e 50% da positividade do HLA.

Estes dados vão de encontro à literatura mundial aonde a maior frequência de uveíte anterior aguda e o aparecimento de espondilite anquilosante ocorre entre os 20 e 40 anos de idade.

Quando comparamos estas faixas etárias do grupo com uveíte e do grupo controle fica nítida a correlação uveíte e HLA (positividade de 88%, ou seja, 8 de 9 pacientes), enquanto no grupo controle esta taxa é de 3,3% (um paciente dentre 30 estudados); esta observação é confirmada, basicamente, em todas as faixas etárias examinadas ao longo do estudo, inferindo uma forte asso-

ciação entre uveíte anterior aguda e HLA B27 positivo e mais forte ainda, entre o HLA B27 e espondilite anquilosante.

Uveíte, Sexo e HLA

O número semelhante de homens e mulheres estudados (43 mulheres e 40 homens) nos permite indicar a taxa de quase duas vezes e meia para a positividade de HLA B27 e incidência de uveíte anterior no sexo masculino em relação ao feminino (diferença de proporção = 2,33, altamente significativa) (Tabelas 4 e 5).

Uveíte, Raça e HLA

Cabe ressaltar, como mostram as tabelas 6 e 7, que o número de casos na raça branca é significativo dentro do estudo o que segue a literatura mundial quanto à positividade do HLA B27; nos negros americanos, por exemplo, o B8 é o alelo mais encontrado nas uveítes anteriores agudas; já na França Mouillac-Gambarelli *et al.* (1987) encontraram associados ao B27 os alelos A11 e B35 devido à mestiçagem da população francesa com a corsa e a italiana; em nosso estudo tivemos alguns casos de B7, porém sem relação com espondilite, nem tampouco com a síndrome presumível de histoplasiose ocular, tão relatada nos Estados Unidos.

A dificuldade em se caracterizar raça pura, em nosso país é imensa, até mesmo para os antropologistas consultados. Este estudo, em número mais abrangente poderá concluir o padrão de histocompatibilidade de nosso povo, com relação à uveíte anterior aguda; alguns especialistas renomados alegam não ter validade este processo, porém, o caminho deve ser trilhado e já está sendo, com a continuação deste estudo.

CONCLUSÕES

O presente estudo e sua casuística têm significância estatística e podemos concluir que:

1) todo paciente com uveíte anterior aguda não granulomatosa deve ter seu HLA B27 tipado, preferencialmente se for do sexo masculino, com idade entre 20 e 40 anos.

2) todo paciente com uveíte anterior aguda não granulomatosa deve ser encaminhado para exame reumatológico específico, independente da presença ou não de queixas articulares.

3) a positividade do HLA B27 nas uveítes anteriores agudas é cerca de 54 vezes maior do que na população normal.

4) o achado da espondilite anquilosante está presente em aproximadamente 61% dos pacientes com uveíte anterior aguda e HLA B27 positivo.

5) a faixa etária mais acometida pela uveíte anterior aguda é a de 20 aos 40 anos, com predominância do sexo masculino numa proporção de 2,5:1.

6) na raça branca o HLA B27 está presente na uveíte anterior aguda, independente do sexo; na raça negra a casuística foi pequena para aferirmos significância, e em ambas as raças falta determinar o haplotipo correspondente.

7) em nosso país, apesar da heterogeneidade da população, é de alta relevância a determinação do HLA nas doenças autoimunes como uveíte anterior aguda e espondilite anquilosante, pois como marcador genético único, pode-se fazer o diagnóstico precoce e a prevenção das alterações oculares e deformidades físicas, abrangendo inclusive estudo familiar.

COMENTÁRIOS

Fica clara a importância do exame reumatológico e radiológico, para fins diagnósticos, nesta série estudada, e mais ainda a tipagem do HLA B27, uma vez que é sabida a sua correlação com as espondiloartropatias soronegativas. A conceituação de raça em nosso país é muito difícil pela miscigenação existente; quando lidamos com um marcador

genético, há implicações, sobretudo familiares, para o aspecto preventivo que deve ser a Medicina do presente - futuro. Por este aspecto achamos importante este caminho, que deve ser abrangente a outras patologias autoimunes. Apesar de opinião contrária de outros autores que acham apenas válido o estudo em raças puras, achamos utópico e preconceituoso o conceito de raça pura e, por isto continuamos o estudo, principalmente abrangendo o universo familiar, onde podemos praticar a Medicina de prevenção, muito importante na medida em que ainda não é conhecida a cura completa da doença e, com o aumento da casuística, tentar estabelecer a correlação HLA-doença em nossa população.

Endereço para correspondência:

Prof. Haroldo Vieira de Moraes Junior
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho
Departamento Oftalmologia
Universidade Federal do Rio de Janeiro-UFRJ
21949-900 Cidade Universitária - Ilha do Fundão - RJ.

REFERÊNCIAS

1. ABREU, MT., BELFORT JR, R.: Uveitis em São Paulo. Estudo epidemiológico, clínico e terapêutico. Arq. Bras. Oftal. 43(1):10-16, 1980.
2. AMIEL, JL.: Study of the leucocyte phenotypes in Hodgkin's disease, in Curtoni, Histocompatibility testing. Copenhagen, Munksgaard, p. 79-81, 1967.
3. ARAUJO, VN.: Aspectos clínicos da uveíte anterior e diagnóstico diferencial. Arq. Bras. Oftal. 49(4):128-129, 1986.
4. ARCE-GOMES, B.: Genética do HLA. Ciência e Cultura, vol. 33, nº 7, p. 68-70, 1981.
5. BELFORT JR., R.: Uveítes. Estudo de 250 casos consecutivos. Arq. Bras. Oftal. 41(4):196-199, 1979.
6. DAUSSET, J.: Leuco-agglutinins IV. Leuco-agglutinins and blood transfusion. Vox Sang, vol. 6, p. 190-198, 1954.
7. DERHAAG, PJ.: Genetical factors-others than HLA B27 in "HLA B27 associated diseases". Scand J. Rheumatol. (suppl.) 87:122-126, 1990.
8. FELTKAMP, TE.: HLA B27 and acute anterior uveitis. Curr. Eye Res. 9 (suppl.)213-218, 1990.
9. GECZY, AF.; VAN LEEUWEN, A.; VAN ROOD, JJ.; IVANYI, P.; BREUR, BS. & CATS, A.: Blind confirmation in leiden of Geczy factor on the cells of Dutch patients with ankylosing spondylitis. Human Immunol. 17:239-245, 1986.
10. LINSEN, A.; DEKKER-SAYES, A.; DIJKSTRA, PF.; ROTHOVA, A.; KRUIT, PJ; BAKKER, M.; KIJLSTRA, AL. & FELTKAMP, TE.: The use of HLA B27 as a diagnostic and prognostic aid in acute anterior uveitis

- in the Netherlands. *Doc. Ophthalmol.* 64(2):217-223, 1986.
11. ORÉFICE, F. et al.: Doenças reumáticas. In: Oréfice, F., Belfort Jr., R. *Uveítes*. São Paulo, Roca, p. 171-185, 1987.
12. ORÉFICE, F.; CARVALHO, MAP.: Uveítes e artrites. *Arq. Bras. Oftal.* 48(4):123-129, 1985.
13. SCHARF, J.; MILLER, B.; ZONIZ, S.; GIDONI, D.; BARZILAI, A.: HLA 27 antigen associated with uveitis and ankylosing spondylitis in a family. *Am. J. Ophthal.* 82(1):139-140, 1976.
14. SNELL, GD.: Methods for the study of histocompatibility genes. *J. Genet.* 49:87-108, 1948.
15. STRACHAN, T.: Molecular genetics of Class I HLA antigens. *Brit. Med. Bull.* 43(1):1-14, 1987.
16. VADOT, E.: L'Antigène HLA B27 dans l'uvéite antérieure aiguë. *Ophthalmologie* 1(2):275-276, 1987.
17. VAN ROOD, JJ; EERNISSE, JG & VAN LEEUWEN, A.: Leucocyte antibodies in sera from pregnant women. *Nature* 181:1735-1736, 1958.
18. WAKEFIELD, D.; EASTER, J.; ROBINSON, P.; GRAHAM, D. & PENNY, R.: Chlamydial antibody crossreactivity with peripheral blood mononuclear cells of patients with ankylosing spondylitis: the role of HLA B27. *Clin. Exp. Immunol.* 63(1):49-57, 1986.
19. WINCHESTER, RJ & KUNKEL, HG: The human LA system. *Adv. Immunol.* 28:221-292, 1979.

Cirurgia do pterígio com baixo índice de recidiva

Henrique Dornbusch de Campos *, Henrique Packter **

RESUMO

Avaliam-se os resultados cirúrgicos obtidos com técnica de remoção de pterígios primários e recidivados, associada a recobrimento da área escleral desnuda com transplante autólogo de conjuntiva. Estudam-se alguns aspectos relativos à definição, classificação, etiopatogenia, malignização, histopatologia, recidiva, propedêutica, tratamentos, resultados e complicações cirúrgicas.

Analisaram-se os resultados de 279 olhos operados, em 233 pacientes, nos quais se utilizou a mesma técnica, por dois cirurgiões distintos, um com 35 anos de atividade profissional e o outro com dois anos. Os pacientes foram operados entre janeiro de 1993 e setembro de 1995. Todos os que não compareceram na data agendada para revisão foram descartados do presente estudo. O acompanhamento consistiu em visitas a 1, 7, 14, 30, e 180 dias, após a operação. A idade dos operados variou de 15 a 75 anos.

O índice de recidivas foi de 6,45% (17 pacientes = 18 olhos), após um seguimento que variou de 3 a 30 meses, com média igual a 11,7 meses. Todas as recidivas ocorreram de 1 a 6 meses. A outra complicação observada foi "dellen" (3 casos).

A remoção do pterígio, primário ou não, associada a recobrimento da área escleral com transplante autólogo de conjuntiva bulbar, demonstrou ser excelente procedimento para cura da enfermidade, com baixo índice de complicações.

ABSTRACT

Pterygium surgery technique with a low recurrence rate

During 3 years (January 1993 - September 1995) 279 eyes, from 233 patients, with pterygium were treated by two surgeons, with the same technique: conjunctival autograft after excision of primary and recurrent pterygia. During the investigative period of this work, we

* Hospital São Donato (Içara-SC) e Instituto de Olhos Dr. Henrique Packter (Hospital de Caridade-Florianópolis).
** Vice Presidente da SBO, Chefe do Serviço de Oftalmologia e ORL (Hospital São José - Criciúma), diretor do IOHP (Hospital de Caridade - Florianópolis).
Recebido para publicação em 01/11/95.

had no serious local complications, and aesthetic and functional results were good, with low rates of recurrence.

INTRODUÇÃO

1.1. Generalidades - Inúmeras são as técnicas propostas para a cura cirúrgica do pterígio, afecção que, freqüente em zonas tropicais e subtropicais, atinge, em nosso meio, cerca de 10% da população. Muitos trabalhos têm sido publicados sobre transplante autólogo de conjuntiva bulbar, emprego da mitomicina C, thiotepa, betaterapia, fluoracil, associado ou não à triamcinolona, assim como muitos outros têm focado o índice de recidivas e complicações.

No dizer de Alves *et al.*, o pterígio é enigmático em sua natureza e rebelde à sua erradicação por via cirúrgica pura. Afirma, que nem todo paciente com pterígio necessita de cirurgia e que nem todo paciente operado, mesmo com sucesso, fica isento de sintomas irritativos crônicos locais. Para Paton, não tem cura certa nem profilaxia prática. Na Austrália, contudo, a recomendação do uso de óculos com vidros escuros protetores contra a radiação ultravioleta, reduziu a incidência do pterígio de 15 % para 2%.

1.2. A conjuntiva normal e com pterígio - Miguel Burnier Jr. mostra que a conjuntiva normal tem:

a - membrana mucosa continua com invaginações (dobra semilunar e carúncula) que aumentam a mobilidade ocular e a superfície de secreção.

b - uma camada basal de células cilíndricas que podem ter pigmento melânico, o qual é mais acentuado no limbo. Essa camada basal é muito interrompida pelo epitélio "malpighiano", repleto de células caliciformes.

c - um estroma formado por tecido conjuntivo denso, que é delgado no tarso e espesso no limbo e que forma papilas no limbo.

Marbach e Queiroz (1992) mostram o pterígio formado por depósitos subepiteliais de material basófilo amorfo ou granular, além de fragmentação de fibras estromais. O

epitélio que recobre o pterígio pode revelar atrofia, acantose, para ou hiperqueratose e atipias celulares. Newton Kara José (1991), mostra que o estudo histopatológico de peças removidas na cirurgia do pterígio permite afirmar que a degeneração elastótica é a característica maior da doença e em pterígios primários submetidos a exame anatomopatológico encontrou:

- pterígios verdadeiros	65%
- de reparação	12%
- coristoma	8%
- pingüecula	4%
- cisto de inclusão epitelial	3%
- carcinoma	3%

1.3. Sabe-se, que nas zonas de transição tissular, os processos regressivos hiperplásicos ocorrem com certa freqüência.

2. A conjuntiva patológica no pterígio. A Córnea.

A - Formam-se pequenas vesículas nos pontos em que a Bowmann é atravessada pelos nervos corneanos. Nestes pontos ela está destruída e sob o epitélio surge massa de tecido denso.

B - O epitélio de transição entre conjuntiva e córnea aparece, algumas vezes, delgado e atrófico e outras, hiperativo.

C - O estroma mostra degeneração de fibras elásticas e enrolamento e fragmentação das fibras colágenas (às vezes reduzidas a pequenas massas hialinas e amorfas).

Monte e Menezes encontraram sobretudo:

A - disceratose no epitélio (ceratinização de células não superficiais, sempre com acantose).

B - metaplasia em 92,2% (transformação em epitélio estratificado pavimentoso com ou sem ceratinização)

C - atrofia em 48,6 % (redução do número de camadas do epitélio)

D - células com pigmento em 59,6% No tecido conjuntival as alterações são características:

- massa hialina em 64,7%
- exsudato inflamatório em 50,9%
- elastose difusa em 83,5 %
- massa elastótica em 82,6%

No pterígio primário, a Tenon é secundária em importância. No recidivado, Tenon e episclera são responsáveis pela fibromatose reativa. Outra noção importante: as células epiteliais são responsáveis, em presença de defeito epitelial na córnea, na transdiferenciação das células epiteliais conjuntivais em células do epitélio corneano.

Rocha e Monte (1989), seguindo estudos de Cilova - Atanasova e Ratnakar, estabeleceram relação entre o número de mastócitos e vascularização dos tecidos. Os mastócitos, como se sabe, são basófilos e sua presença é imperativa para o início do processo inflamatório agudo. Elaboram heparina e histamina.

Diferenciam-se dos basófilos da corrente sangüínea (1% do total dos leucócitos) por serem fixos nos tecidos e terem núcleo grande e não segmentado.

Concluem:

- 1 - na evolução dos pterígios diminuem os mastócitos
- 2 - o mastócito tem papel no desenvolvimento do pterígio, não na sua gênese.
- 3 - maior vascularização promove reação mastocitária, ou é o contrário ?

Nos pterígios recidivados não é muito diferente. Há exagerada proliferação de fibroblastos, depósitos de colágeno, neovasos, pigmento e material de sustentação. Recidivado ou não, tem sido encontrada eosinofilia em 16,5 % dos casos; e, normalmente, não há eosinofilia na conjuntiva.

3 - Etiopatogenia

Aqui, vale referir trabalho de José I. Barraquer (1964). Defeito de proteção da barreira palpebral e ação de fenômenos irritativos levariam a duas conseqüências: degeneração hialina da lâmina própria e a episódios inflamatórios. Isto resultaria em solução de continuidade no limbo e na córnea e a cicatrização deste processo, por elementos da lâmina própria conjuntival, seria responsável pela formação de prega que galgaria a córnea para corrigir as microulcerações.

Barmann estabeleceu que a ordenação e distribuição das fibras colágenas no organismo se adaptam, em cada ponto, às forças de tração intermitente. Reconhecem-se fatores ambientais; locais; fatores de natureza anatômica; hiperplasia do tecido conjuntivo; a mecanogênese.

3.1 - Ambientais: ação dos raios ultravioleta, trabalhos no campo, maior incidência em homens, influência do vento, ambiente seco, pó, vapores e gases irritantes; 60% de nossos pacientes eram mulheres e de afazeres domésticos.

3.2 - Locais: diminuição da lâmina líquida pré-corneal, presença de concreções calcáreas conjuntivais, posição anômala dos cílios, calázios, granulomas conjuntivais, blefarconjuntivite crônica, irritação inespecífica do segmento anterior do olho. Nos nossos casos também esses fatores não foram observados como importantes. Sobre a diminuição da lâmina líquida vale referir trabalho de Ruiz Alves e Braga Magalhães (1983). Abrangeu 171 pacientes portadores de pterígio primário e no qual se demonstrou que as alterações primárias do filme lacrimal não predispoem à formação ou sequer estimulam o crescimento do pterígio.

3.3 - Individuais: herança autossômica dominante com muito pouca penetração.

3.4 - Mecanogênica: o reto interno é o músculo que se insere mais próximo da córnea (menos de 5,5 mm), sendo o mais vigoroso dos retos ; Suas contrações provocam trações intermitentes na área perilímbica que se fazem sentir com maior intensidade

que os outros; como em todo campo de forças, seus efeitos são maiores na razão inversa do quadrado das distâncias. Na recidiva, a situação se agrava pela extensão da hipertrofia fibrosa cicatricial da Tenon, incluindo as expansões laterais das bainhas musculares e pela tração intermitente, cada vez que se olha para o lado oposto.

4 - Propedêutica

Importante o diagnóstico diferencial com patologias malignas da conjuntiva. Um trabalho de Pavésio, Belfort e Walton Nosé sobre o emprego de colírio de azul de toluidina, solução aquosa a 1 %, para o diagnóstico clínico de lesões malignas conjuntivais, merece ser lembrado. A sensibilidade do exame é de 100%, especificidade de 94% e valor preditivo de mais de 82%.

Nas pinguéculas, é muito útil - naquelas irritativas - o exame com colírio de fluoresceína para estabelecer diagnóstico diferencial entre leucoplásicas e não leucoplásicas. As primeiras, têm opacidade branca ou cinza, central, que cora com fluoresceína. As não leucoplásicas não coram.

Pseudopterígio e pinguécua:

O primeiro é uma aderência inflamatória da conjuntiva à córnea danificada após trauma ou infecção. Forma ponte com o limbo. O processo é estacionário. Uma pequena espátula pode passar entre ele e a esclera. Pinguécua é tumor benigno degenerativo da conjuntiva bulbar, massa ovalada, algo elevada, branco-amarelada. Tem estrutura histológica do pterígio, limitada à conjuntiva.

5 - Definição, classificação, conceito de recidiva

Pterígio é uma degeneração de fibras do tecido conjuntivo no sentido da elastose, com diversas gradações, que determina ou se acompanha de alterações epiteliais, assim como, no tecido conjuntivo, presença de mastócitos, às vezes em grande quantidade, e também eosinofilia.

Miguel Burnier Jr, apoiado em estudos histopatológicos, propõe nomenclatura para

neoplasias baseada na histogênese e no comportamento dos tumores conjuntivais. Segundo este critério as neoformações conjuntivais podem se apresentar como:

1. lesões neoplásicas benignas
2. lesões pseudoneoplásicas
 - a. inflamatórias
 - b. não inflamatórias

Peter Mc Donnell adota a seguinte classificação:

- tipo 1: atrófico
- tipo 2: não inflamado
- tipo 3: inflamado

Para Scuderi, que se propõe classificar todos os processos conjuntivais verificados nesta zona:

1. benignos: pterígio e pinguécua
2. pré-cancerosos: epidermização simples, leucoplasias, papilomas.
3. doença de Bowen: carcinoma *in situ*
4. carcinoma escamoso invasivo

Um trabalho de Ticho e Ben Sira, com o apoio de Ash, Wilder, Mathur e Gass, descreve como pinguécua e pterígio podem sofrer alterações e se transformar em lesões carcinomatosas. Zimmerman afirma que, com relação ao pterígio, tal fato é raridade.

Recidiva é por nós interpretada como a formação de tecido fibrovascular sobre o limbo, rumando para a córnea, na área da excisão do pterígio.

MATERIAL E MÉTODO

De janeiro de 1993 a setembro de 1995, 279 olhos, de 233 pacientes portadores de pterígios primários ou recidivados, foram operados por dois oftalmologistas que utilizaram a mesma técnica.

O seguimento médio foi de 11,7 meses. Os pacientes que não retornaram para seguimento, nas datas agendadas, foram

descartados do presente estudo. As cirurgias foram realizadas no Hospital São Donato (Içara - SC) e São José (Criciúma). A técnica consistiu em fazer a higiene das pálpebras com povidine, anestesia tópica com colírio de proparacaína a 0,5%, colocação de blefarostato, irrigação da superfície corneana com soro fisiológico, infiltração subconjuntival de bupivacaína 0,5%, promovendo a divulsão mecânica do pterígio, remoção da porção conjuntival do pterígio tendo o cuidado de não ultrapassar a inserção do reto interno, cauterização suave dos vasos, lembrando que ela pode originar fibrose secundária, remoção cuidadosa dos detritos celulares que causam tecido de granulação. Todo o ato cirúrgico executado sob microscopia.

Nos pterígios recidivados extirpava-se toda a Tenon espessada junto à inserção do reto medial, indo para traz e para os lados, rompendo todas as conexões fibrosas entre o músculo e o tecido que o circundava. Remoção da porção corneana do pterígio com faca de Tooke ou com fragmento de lâmina montada em porta-lâmina, nivelando o plano córneo-escleral. Colocação de enxerto livre de conjuntiva bulbar do limbo superior, sendo o retalho menor do que 8 mm, no sentido ântero-posterior. Remoção maior possível de tecido subconjuntival do retalho. Suturas com 4 a 8 pontos separados de mononylon 10 zeros. O retalho conjuntival era transportado para o local da esclera exposta, respeitando-se a orientação limbo da conjuntiva transplantada com área límbica receptora, o que facilita a drenagem dos linfáticos, diminuindo edema e inflamação. Os pontos devem ser deixados com pontas longas. Mantinha-se cerca de 2 mm de esclera nua no limbo. Em poucas ocasiões fez-se corticóide subconjuntival nas áreas adjacentes. Após a remoção do blefarostato colocava-se colírio de uma associação antibiótico-corticóide, fazendo-se, a seguir, um curativo oclusivo.

As prioridades na cirurgia são:

1. remoção do tecido anômalo.
2. conservação do tecido normal.
3. hemostasia meticulosa e suave, se possível seletiva das artérias ciliares curtas anteriores.

4. conservar boa mobilidade tecidual.

5. fixação do enxerto com mínima inflamação e isquemia.

Como escolher o colírio a ser usado no término do ato cirúrgico e nos dias que se seguem?

Baseamos a escolha em trabalho de Susanna Jr e Takahashi sobre a flora bacteriana em conjuntiva de olhos humanos. Foram estudados 117 olhos de pacientes de ambulatório: 35 eram normais, 38 tinham conjuntivite crônica e 44 tinham conjuntivite aguda. Nos 3 grupos o *Staphylococcus epidermidis* foi encontrado em maior percentual: 55%, 66% e 45%, respectivamente.

Nos grupos normal e com conjuntivite aguda o *Staphylococcus aureus* foi o segundo (12,5% e 16,4%) e foi o quarto nas conjuntivites crônicas com 4,3%. As bactérias encontradas foram bastante sensíveis à gentamicina (100%) e ao cloranfenicol (80%). Usamos pois, uma associação de gentamicina ou cloranfenicol com um corticóide suave, sob a forma de colírio de 4/4 horas, por cerca de 3 semanas.

Faz-se necessário lembrar da flora micótica da conjuntiva normal.

Lopes Costa e Gustavo Galvão publicaram estudo demonstrando que ela é uma real ameaça. Mesmo inocentes fungos podem-se tornar patógenos em situações como trauma, cirurgia, baixa resistência orgânica, abuso de antibióticos ou corticóides.

Em Belo Horizonte, com predominância na zona urbana, em raspados conjuntivais, encontrou-se que 25 a 27,9% dos indivíduos eram portadores de fungos na conjuntiva. A percentagem era de 15% quando se consideravam os dois olhos. A cultura de lavado da via lacrimal revelou que 46% das pessoas tinham o microorganismo.

Os dois gêneros mais encontrados: *Rhodotorula* e *Hormodendrum* (40 e 30% respectivamente).

No tocante ao pós operatório, seguimos o esquema de Jorge Vasco Posada para ob-

servar a cicatrização e como guia para remoção dos pontos.

1. fase precoce - 1 a 5 dias. Fase inflamatória. No 1º e em geral no 7º dia fazemos uma limpeza da área paralimbar, após prévia instilação de colírio anestésico. Removemos sangue, partículas estranhas, colágeno primário. Normalmente não usamos curativo oclusivo desde o 2º dia.

2. fase intermediária - 5 a 9 dias. Migração e proliferação do colágeno, neovasos, fibroblastos.

3. fase terceira - 10 a 15 dias. Formação de tecido de granulação e cicatrização da ferida. Nesta fase, removemos os pontos.

4. fase tardia (de consolidação). Dura vários meses. Aparecem as recidivas.

RESULTADOS

Resultados desanimadores obtidos com a cirurgia convencional fizeram com que se buscassem outras técnicas, associadas ou não ao uso tópico de drogas e a agentes radiomiméticos.

Duke Elder relata entre 30 e 50% de recidivas. Segundo Youngson as recidivas estariam entre 39 e 100%. Cameron reduziu de 69% para 19% seu índice, empregando a betaterapia. Kleis e Picó para 8,35% com a thiotepa e Singh de 88,9% para 2,3% com a mitomicina tópica a 0,4 mg/ml.

O uso destes recursos não é destituído de riscos. Sabe-se que a betaterapia é cataratogênica, produz ulcerações de córnea, necrose escleral, telangiectasias (2 a 15 anos após o tratamento), áreas de isquemia conjuntivo - escleral, sem falar no custo do equipamento. Há ainda relatos de endarterite obliterante, além de infecções secundárias. Já o uso da thiotepa, que apresenta dificuldade na manipulação, é responsabilizado por alterações da sensibilidade da córnea e alterações do filme lacrimal em volume e estabilidade, além de diminuição da vitalidade dos epitélios da córnea e da conjuntiva. Estas alterações relatadas como transitórias,

podem afetar o olho adelfo por via sistêmica. Há também relato de casos de pigmentação da conjuntiva, despigmentação da pele e cílios da região e úlceras esclerais.

Com relação ao emprego da mitomicina C já se relatou casos de ulcerações esclerais, esclerite necrotizante, iridociclite, infecção secundária, catarata, calcificação escleral, glaucoma, perfuração escleral, ceratite punctiforme epitelial, simbléfaro, uveíte anterior, afinamento escleral, necrose escleral e corneana.

NOSSOS CASOS

1 - foram operados 279 olhos de 233 pacientes

2 - homens: 94 = 40,34%
mulheres: 139 = 59,65%

3 - OD: 132 = 47,31%
OE: 147 = 52,68 %

4 - localização temporal: 6 = 2,15%
localização nasal: 273 = 97,84%

5 - bilaterais: 46 = 19,74%
unilaterais: 187 = 80,25%

6 - primários: 236 = 84,48%
secundários: 43 = 15,41%

7 - faixa de idade dos pacientes:
15 a 75 anos

8 - distribuição dos olhos por faixa de idade:
até 18 anos: 8 = 2,86%
de 19 a 35 anos: 123 = 44,08%
de 36 a 50 anos: 79 = 28,31%
mais de 50 anos: 69 = 24,73%

9 - domicílio e/ou local de trabalho em relação à proximidade do litoral:
até 30 km: 148 = 63,65%
mais de 30 km: 78 = 33,86%
serra: 7 = 2,46%

10 - queixas que motivaram consentimento para cirurgia (alguns com 2 ou mais queixas)
cosmética: 55,9%
vermelhidão: 26,08%

ardência: 15,52%
 coceira: 5%
 dor: 5%
 lacrimejamento: 3%
 fotofobia: 2%

11 - tempo de seguimento 24 meses (ou mais) = 67 olhos

12: 70
 10: 15
 9: 19
 8: 11
 7: 9
 6: 14
 5: 22
 4: 16
 3: 36

12 - complicações

recidivas: 18 olhos = 6,45%
 "dellen": 5 olhos = 1,79%

13 - pterígios recidivados e que operados tornaram a recidivar: 3 casos. Um era 3ª reoperação e os outros dois a 2ª reoperação; todos mulheres, afazeres domésticos, residindo um deles, de segunda reoperação, a mais de 30 km do litoral.

14 - recidiva quanto à ocupação: atividade em casa - 14 pacientes; atividade ao ar livre - 3 pacientes (um, lavrador, teve recidiva bilateral).

15 - recidiva quanto ao sexo

homens: 5
 mulheres: 12

16 - tempo relatado do aparecimento da recidiva

30 dias: 10 olhos
 60: 3
 90: 3
 6 meses: 2

17 - recidiva quanto à profissão (olhos)

agricultor: 3 = 16,66%
 do lar: 11 = 61%
 construtor: 1
 telefonista: 1
 estudante: 1
 escritório: 1

18 - recidiva quanto à proximidade do litoral (olhos)

próximo: 14
 distante: 4

19 - Quadro geral dos pacientes operados que tiveram recidiva

CASO	IDADE	SEXO	TEMPO DE RECIDIVA	OLHO	DOMICILIO
1	15	homem	30 dias	OD	litoral
2	35	homem	30	OE	litoral
3	23	mulher	30	OD	distante
4	29	homem	30	OD	distante
5	36	homem	30	OD	litoral
6	20	mulher	30	OE	litoral
7	20	mulher	30	OD	litoral
8	25	mulher	60	OE	litoral
9	25	mulher	30	OD	distante
10	25	mulher	90	OD	litoral
11	38	mulher	6 meses	OE	litoral
12	41	mulher	30 dias	OD	distante
13	36	mulher	60	OD	litoral
14	54	mulher	6 meses	OE	litoral
15	69	mulher	30	OE	litoral
16	38	mulher	60	OE	litoral
17	39	homem	90	OD	litoral
18	27	homem	90	OD	litoral

COMENTÁRIOS

1 - número 6 e 7: trata-se do mesmo paciente. Recidiva bilateral.

2 - número 12: 3ª reoperação

3 - números 15 e 16: 2ª reoperação

4 - apenas um paciente da raça negra teve recidiva, o de número 17. É verdade que o número de pacientes negros foi pouco expressivo neste estudo.

CONCLUSÕES

1 - os resultados de 279 olhos, de 233 pacientes, submetidos a cirurgia para remoção de pterígio são analisados.

2 - a técnica utilizada foi a ressecção seguida de transplante autólogo de conjuntiva bulbar. O procedimento, baseado em trabalho de Thoft (1977), para regularizar a superfície corneanal alterada por queimadura, mostrou-se muito eficiente.

3 - faz-se um levantamento das iatrogenias provocadas com o uso da betaterapia, thiotepa e mitomicina C.

4 - mulheres constituem quase 60% dos pacientes operados.

5 - a maioria maciça dos pacientes, mesmo aqueles que tiveram recidiva do pterígio, eram mulheres e de afazeres domésticos.

6 - 19,74% dos pacientes tinham pterígio bilateral.

7 - apenas 2,15% tinham localização temporal do processo.

8 - a maioria dos pacientes habitava as cercanias de Criciúma e Içara, cidades catarinenses próximas do mar.

9 - 61% das recidivas ocorreram em pacientes do sexo feminino, cuja atividade estava circunscrita ao lar; 16,66% eram agricultores.

10 - a influência da cor da epiderme não foi avaliada devido ao número pouco expressivo de pacientes negros operados.

11 - as recidivas ficaram em 6,45% e "dellen" foi observado em 1,79% dos casos.

12 - a faixa de idade entre 19 e 35 anos, com 123 pacientes operados, apresentou 10 olhos com recidiva do pterígio; 18 foi o número total de recidivas, em 233 pacientes operados.

13 - a razão cosmética foi a principal causa para submeter-se à cirurgia (55,9%), seguida de vermelhidão (26,8%).

14 - é de se ressaltar que os autores residem em região de mineração de carvão e de indústria cerâmica, local onde este estudo foi realizado. Os pacientes operados, contudo, não estavam, surpreendentemente, vinculados a essas atividades profissionais, em sua esmagadora maioria.

15 - a técnica utilizada é simples, eficiente e mais demorada. Empregamos mononylon 10 zeros na sutura. Os fios absorvíveis produzem granulomatose, neovascularização e induzem a recidivas.

Os autores recomendam a técnica para remover todo e qualquer pterígio. Muitos trabalhos de oftalmologistas recomendam a técnica para casos de recidiva e em pterígios primários de pior prognóstico.

16 - As recidivas se verificaram:

30 dias: 10 olhos: 55%

60 dias: 3 olhos: 22%

90 dias: 3 olhos: 22%

Endereço para correspondência:

Rua Almte. Lamego, 965/901 - Centro
88015-600 Florianópolis - SC

REFERÊNCIAS

1. Chen PP, Ariyasu RG, Kaza V, LABree LD, McDonnell PJ. A randomized trial comparing mitomycin c and conjunctival autograft after excision of primary pterygium. *J Ophthalmol* 120:151-160, 1995.
2. Cameron, ME. Preventable complications of pterygium excision with beta radiation. *Br J Ophthalmol* 56:53-56, 1972.
3. Singh G, Wilson R, Foster S. Mitomycin eye drop as treatment for pterygium. *Ophthalmol* 95 (6):813-821, 1988.
4. Paton D. Pterygium management based upon a theory of pathogenesis. *Tr Am Acad Ophthalmol & Otol* 79:603-612, 1975.

5. Youngson RM. Recurrence of pterygium after excision. *Brit J Ophthalmol.* 56: 120-115, 1972.
6. Scuderi G, Balestrazzi E, Scordia G, Noci N delle. Les tumeurs du limbe. *An Inst Barraquer* 14:666-735, 1979/80.
7. Thoft RA. Conjunctival transplantation. *Arch Ophthalmol.* 95:1425-7, 1977.
8. Kleis W, Picó G. Thio-thepa therapy to prevent postoperative pterygium occurrence and neo-vascularization. *Am J Ophthalmol.* 76:371-372, 1973.
9. José NK, Silva VB, Largura W, Oliveira MR, Marcondes AM, Rangel FF, Alves MR. Complicações tardias pós betaterapia em tratamento de pterígio. *Tema Oficial XXI Congr Bras Oft*, 86, 1981.
10. Freitas FV da J. Tio-tepa na prevenção da recidiva do pterígio. *Rev Bras Oft* 32:95-99, 1973.
11. Vasco PJ. Pterigión: cirugía y quimioterapia. *An Inst Barraquer (Barc)* 22:77-83, 1991.
12. Burnier Jr M, Belfort Jr R, Rigueiro MP, Montezzo LC, Chiferi Jr V. Neoplasias benignas e lesões pseudoneoplásicas da conjuntiva. *Arq IPB* 30(2):74-79, 1988.
13. Takahashi WY, Susanna Jr R, Camargo ML, Yassuda N, Yanaguita RM, Silva LA, Rosa CAS. Estudo da flora bacteriana em conjuntiva de olhos humanos. *Rev Bras Oft* 34(2):291-298, 1975.
14. Costa ML, Galvão PG, Lage J. Flora micótica da conjuntiva de indivíduos normais. *Rev Bras Oft* 34(4):675-682, 1975.
15. Alves MR, Abreu LFM, Sampaio MW, Zanoto A, Magalhães PB. Contribuição ao estudo do filme lacrimal na evolução do pterígio. *Rev Bras Oft* 44:94-99, 1985.
16. Matos MC. Sobre a etiopatogenia do pterígio e suas implicações terapêuticas. *An Inst Barraquer (Barc)* 16 (7-8):667-677, 1982/1983.
17. Alves MR, Sato S, Azevedo ML. Pterígio: histopatologia e recidivas. *Arq Bras Oft* 43 (6):242-246, 1980.
18. Rocha M, Monte FQ. Quantificação dos mastócitos e dos vasos no pterígio. *Rev Bras Oft* 48:79-83, 1989.

Seção de Facoemulsificação

Coordenador: Almir Ghiaroni

Neste número, abordaremos o tema Facoemulsificação Endocapsular com Implantação de Lios Dobráveis associada à Trabeculectomia baseado em nossa pessoal.

Trata-se de um assunto extremamente atual e de grande interesse prático, sobretudo se levarmos em consideração que uma grande parte dos pacientes submetidos à facectomia se encontra em uso de medicações hipotensoras oculares.

Facoemulsificação endocapsular com LIOs dobráveis associada à trabeculectomia: resultados a longo prazo

Almir Ghiaroni, Leila Daher

A realização das cirurgias de catarata e de glaucoma concomitantemente já data de muitos anos.

Se no tempo da técnica intra-capsular os resultados não eram dos melhores, estes começaram a mudar com o advento da técnica extra-capsular, uma vez que a presença da cápsula posterior eliminou a ocorrência de complicações associadas com a presença de vítreo no segmento anterior interferindo com o processo de filtração.

Além disso, a implantação de lentes de câmara posterior, em lugar das lentes de fixação iriana ou de lentes de câmara anterior, também passou a evitar qualquer tipo

de interferência com o mecanismo de filtração do humour aquoso.

O uso de substâncias viscoelásticas, por permitir melhor manipulação e oferecer maior proteção aos tecidos oculares, foi outro fator que contribuiu para o maior índice de sucesso da cirurgia combinada de catarata e glaucoma. A idéia de se associar a técnica de facoemulsificação com LIOs dobráveis à trabeculectomia é extremamente atraente do ponto de vista de se tirar proveito das vantagens oferecidas pela incisão pequena, principalmente no que se refere à recuperação visual mais rápida e à maior estabilidade oferecida pelo anel limbico à fístula criada.

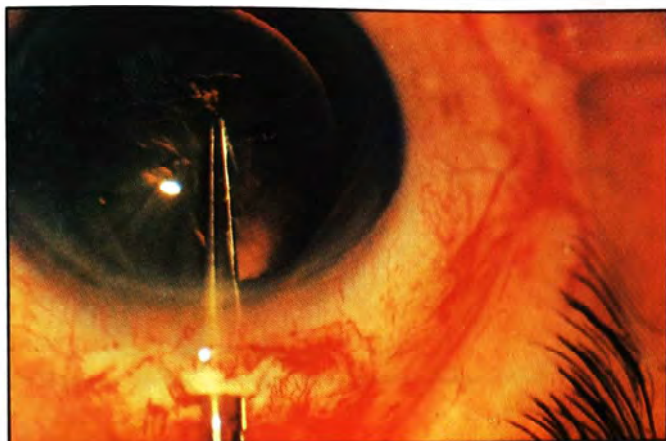


Figura 1 - Capsulorhexis sendo complementada com pinça de Masket.

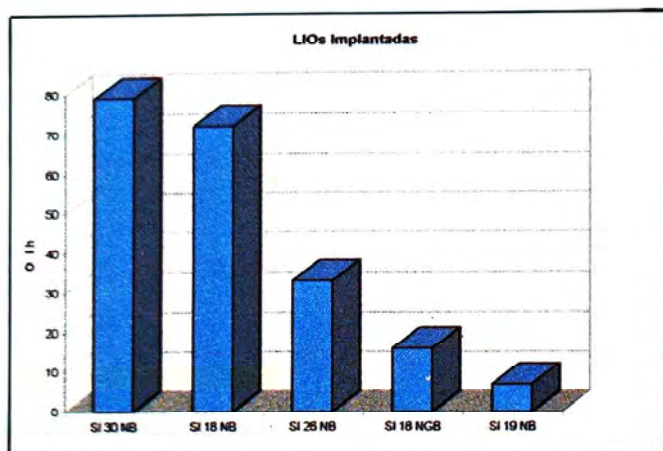


Figura 3 - Gráfico ilustrando os diversos modelos de LIOs implantadas.



Figura 2 - Núcleo já dividido sendo emulsificado.

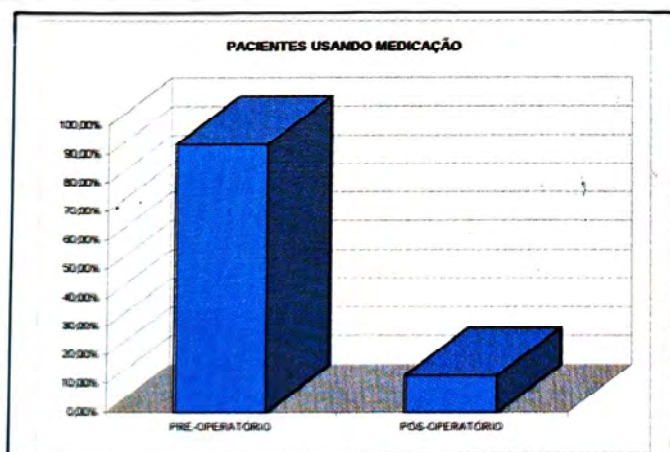


Figura 5 - Gráfico ilustrando o número de pacientes usando medicação no pré e no pós-operatório.

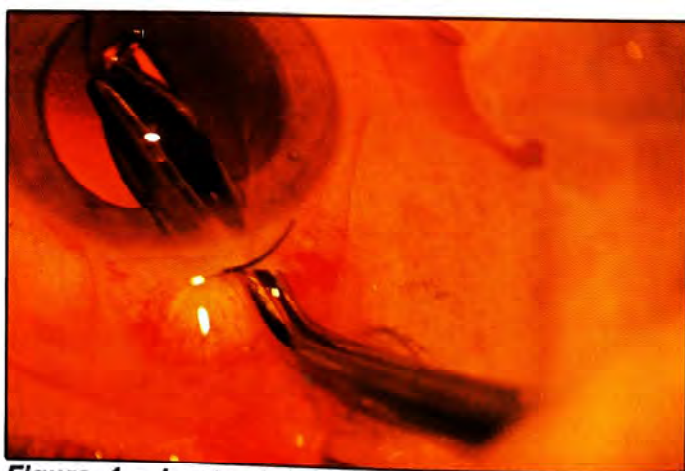


Figura 4 - Lente dobrável modelo SI30NB sendo introduzida.

Em nosso estudo, levamos em consideração 78 olhos de 58 pacientes submetidos à facoemulsificação endocapsular com LIOs dobráveis associada à trabeculectomia.

A idade dos pacientes variou de 45 a 87 anos (média = 70,1 anos) e o acompa-

nhamento pós-operatório variou de 12 a 54 meses (média = 28,3 meses).

Pré-operatoriamente, o número de medicações usadas pelos pacientes variou de 1 a 3 (média = 1,4).

A acuidade visual pré-operatória variou de 0,5 a vultos.

A pressão ocular pré-operatória variou de 14 a 25 mmHg (média = 19,1 mmHg).

Nenhum dos pacientes apresentava história de qualquer cirurgia ocular prévia. A técnica cirúrgica consistiu basicamente de:

- Pequeno retalho conjuntival de base no fórnix localizado entre 10 e 12 h.
- Cauterização dos vasos episclerais superficiais utilizando um cautério bipolar.
- Retalho atingindo cerca de metade da espessura escleral de 4 mm de comprimento começando entre 2 e 3 mm do limbo superior.
- Incisão lateral em córnea clara de 1 mm de comprimento, aproximadamente, executada com lâmina reta de 15°.
- Incisão corneana de 3,2 mm de comprimento, feita com lâmina reta, imediatamente anterior à arcada vascular periférica.
- *Capsulorhexis* iniciada com agulha de ponta virada e complementada com pinça de Masket (figura 1).
- Hidro-dissecção realizada por meio da injeção da solução de irrigação (B.S.S.) entre a cápsula anterior e o núcleo.
- Faciemulsificação iniciada com um sulco central antigindo cerca de 90% da espessura nuclear. Em seguida, o núcleo é dividido em 3 ou 4 partes, que são removidas no centro da área pupilar, o que confere grande segurança a esse procedimento (figura 2).

- Inserção de lente dobrável; os modelos utilizados no presente estudo foram: SI30NB, SI18NB, SI26NB, SI19NGB e SI19NB, fabricados pela Allergan Medical Optics (figuras 3 e 4).

- Trabeculectomia executada com um "Kelly punch", sendo retirada uma área de aproximadamente 1,5 x 3,0 mm do trabeculado.

- Sutura do retalho escleral com 2 pontos separados de mononylon 10-0.

- Reposicionamento da conjuntiva com o cautério bipolar.

A acuidade visual pós-operatória variou de 0,1 a 1,0. As causas de acuidade visual pós-operatória inferior a 0,5 foram dano ao nervo óptico causado pelo glaucoma e degeneração macular ligada à idade.

A pressão ocular pós-operatória variou de 10 a 20 mmHg (média = 15,1 mmHg).

Em conclusão, podemos afirmar com base nos resultados evidenciados pelo presente estudo:

- Houve uma redução de 21% no valor médio da pressão ocular.
- O número de pacientes em uso de medicação hipotensora ocular caiu de 73 (93,5%) para 10 (12,8%) (figura 5).
- Todos os pacientes se beneficiaram das vantagens oferecidas pela incisão pequena.