

INDEX

Editorial

From the Editor

CLAUDIO HUMBERTO RAMALHO 133

Entrevista com um Mestre: Dr. Ruy Costa Fernandes

Interview with a Master: Dr. Ruy Costa Fernandes 134

A imunidade — Uma condição de defesa e de agressão

The Immunestate — Condition of Defense and Aggression

MOYSES A. FUKS 135

Distrofia corneal latice

Corneal Lattice Dystrophy

JOSÉ LUIZ RIQUELME, JOAQUIN BARRAQUER, LEIZER DE
CASTRO VALADÃO, RICARDO PEDRO CASAROLI MARANO 154

Degeneração retino-vitreana de Wagner

Wagner's Vitreoretinal Degeneration

LEIZER DE CASTRO VALADÃO 171

Iridectomia (Comparação entre Argon e YAG Laser)

Iridectomy: a Comparation between Argon and YAG Laser

REMO SUSANNA JR., WALTER YUKIHIKO TAKAHASHI ... 182

Complicações da ceratotomia radial

Radial Keratotomy Complications

FRANCISCO MASSILON VASCONCELOS, HELENITA TEIXEIRA
BESSA 185

Variação da pressão ocular pós facectomia intracapsular e extracapsular

Ocular Pressure Variation after Intracapsular and Extracapsular cataract
extraction

LUIZ FELIPE GUARANÁ MARTINS RIBEIRO 189

Cegueira contra lateral após anestesia retrobulbar Contra Lateral Blindness after Retrobulbar Anesthesia REMO SUSANNA JR., WALTER Y. TAKAHASHI	194
Projeto de um tonômetro para uso em Oftalmologia Project of a Tonometer for Use in Ophthalmology JOÃO CARLOS CELESTE	197
O 1º Congresso Internacional de Oftalmologia visto após 130 anos First International Congress of Ophthalmology-Brussels, 1857 ARMANDO GALLO	199
Sociedade Brasileira de Oftalmologia	201
Notícias (News)	203
Livros em Resumo (Books)	204

EDITORIAL

Mais uma vez retornamos à direção da nossa Revista movidos com a mesma dedicação de sempre, fortalecida, decisivamente, pelo apoio, pela colaboração insubstituível de todos os colegas, sejam aqueles mais antigos e experientes, sejam aqueles mais jovens com o seu entusiasmo responsável e construtivo.

Neste início da nossa caminhada, não poderíamos deixar de ressaltar, por tudo aquilo que representam os nomes sempre presentes, dos colegas Evaldo Campos e Flávio Rezende; e do nosso secretário-executivo — João Diniz de Menezes Filho.

Evaldo Campos, é inútil dizer, sendo, porém justo que se assinale, é, indiscutivelmente, o verdadeiro sinônimo da Revista Brasileira de Oftalmologia; sua vida é uma constante interação, uma ininterrupta dedicação à nossa Sociedade Brasileira de Oftalmologia e à nossa Revista. Ao Evaldo deixamos toda a gratidão possível de modo definitivo e irreversível.

Flavio Rezende, nosso atual Presidente, homem, personalidade plena de idealismo verdadeiramente contagiante, além de uma cultura médica tão sólida que nos faz lembrar o inesquecível Joviano de Rezende, através de seu modo de se expressar, de se comunicar e até... na gesticulação das mãos.

Finalmente, este eterno jovem e estimado secretário executivo João Diniz de Menezes Filho, alvo da nossa mais profunda admiração, do nosso mais sincero reconhecimento pelo valor de seu trabalho, do seu dinamismo invejável.

Apreciaríamos, terminar com uma frase do pensador e teólogo Michael Novak: «a natureza fez os seres humanos iguais em dignidade perante Deus e entre si; mas não os fez iguais entre si em talento, energia pessoal, sorte, motivação e habilidades práticas».

Cláudio Humberto Ramalho

Entrevista

COM UM

Mestre

Nosso entrevistado, hoje, é o Prof. Ruy Costa Fernandes, nascido no Maranhão, diplomado pela tradicional Faculdade de Medicina da Bahia e realizado profissionalmente no Rio de Janeiro — é um colega estimado e admirado por aqueles que fizeram residência ou estagiaram no Hospital dos Servidores do Estado, pelo seu modo sempre afetivo e efetivo em ensinar. Ex-Chefe do Serviço de Oftalmologia do H.S.E. e Professor Titular de Oto-Neuro-Oftalmologia da Escola de Aperfeiçoamento Médico (PUC — Rio de Janeiro), tem vários prêmios e o principal, sem dúvida: Prêmio Moura Brasil da Academia Nacional de Medicina (1952).



1. A razão da Oftalmologia como sua especialidade?

A razão foi o Prof. Heitor Marback, no 6.º ano do curso, na Faculdade de Medicina da Bahia.

2. Qual a contribuição do H.S.E. no progresso da oftalmologia nacional?

O H.S.E., precursor do sistema de residência médica no Brasil, teve e tem um papel decisivo na Oftalmologia Nacional, formando especialistas capazes que honram a classe médica brasileira.

3. A residência médica está se tornando um sub-emprego?

A residência é a complementação indispensável e deve ser tida como continuação dos estudos. É uma pena que possa ser considerada como um emprego.

4. Quais as maiores conquistas da oftalmologia nos últimos 10 anos?

As lentes intraoculares e a cirurgia refrativa.

5. Sua opinião sobre a cirurgia refrativa.

A cirurgia refrativa se impôs como uma conquista.

6. Como situa a oftalmologia brasileira em relação às outras nações ditas desenvolvidas?

A oftalmologia brasileira sofre as restrições a que estão sujeitas as nações subdesenvolvidas. Entretanto, sem ufanismo, dá para nos orgulharmos dela.

7. Quais as maiores personalidades oftalmológicas do momento?

Darei o nome de algumas personalidades que se têm mantido no cenário oftalmológico nos últimos anos: Charles Schepens, Joaquin Barraquer, Robert Kaufman, Robert Drews.

RESUMO

Neste trabalho é feita uma revisão geral do estado imune como uma condição de defesa e de agressão ao próprio indivíduo. Nele são abordadas as bases gerais da imunidade, as células participantes, em especial as sub-populações de linfócitos, o complemento, bem como os mecanismos de sua ativação, tanto pela via direta ou clássica como pela via alternada, e finalmente, faz-se uma abordagem sobre os estados de hipersensibilidade e suas implicações na agressão ao indivíduo.

SUMMARY

The Immunestate — Condition of Defense and Aggression

This article presents a short review on the immunestate as a condition of defence and aggression to the individual. The main aspects of the immune condition are described, with emphasis to the cells involved, especially those concerned to the sub-populations of lymphocytes. Also included is a general review on complement and the mechanisms of activation of their components, either by the direct or classical way or by the alternative path, as well as their involvement in health and pathological situations. Finally, a discussion on the hypersensitive reactions is followed, with their participation on the aggression mechanisms to the host.

Desde os tempos de Metchnikoff ficou demonstrado que os seres vivos, mesmo dos mais primitivos aos mais evoluídos, possuem um extraordinário mecanismo de defesa, qual seja a fagocitose, com graus variáveis de proteção. À medida que tomamos as diferentes espécies animais, verificamos que os mecanismos de defesa vão adquirindo complexidades distintas, onde o processo imune assume o máximo de sua complexidade na espécie humana.

A fim de melhor compreendermos o assunto, faremos uma breve exposição de como se constitui o estado imune, que engloba além das células linfóides e macrófagos, entre outras células, hormônios tímicos e da Bursa de Fabricius ou da Bursa-Equivalente e vários produtos bioquímicos, geralmente polipeptídios ou glicoproteínas, de alta importância para o funcionamento do sistema.

Ainda na condição embrionária, o tecido linfóide começa a se manifestar nas ilhotas sanguíneas do fígado e posteriormente a medula assume esta condição. Da célula reticular primitiva surgirão as células linfóides que caem na circulação e vão sofrer diferenciação sob a influência de hormônios tímicos e da Bursa de Fabricius ou da Bursa-Equivalente. Deste modo, irão surgir os chamados linfócitos T (timo-dependentes) e linfócitos B (Bursa-dependentes). Uma vez diferenciados nos órgãos linfóides primários (timo e Bursa/Bursa-equivalente), voltam à circulação, onde alguns aí permanecem e a grande maioria caminha para os chamados órgãos linfóides secundários (Vide Esquema I), aguardando o momento de sua mobilização.

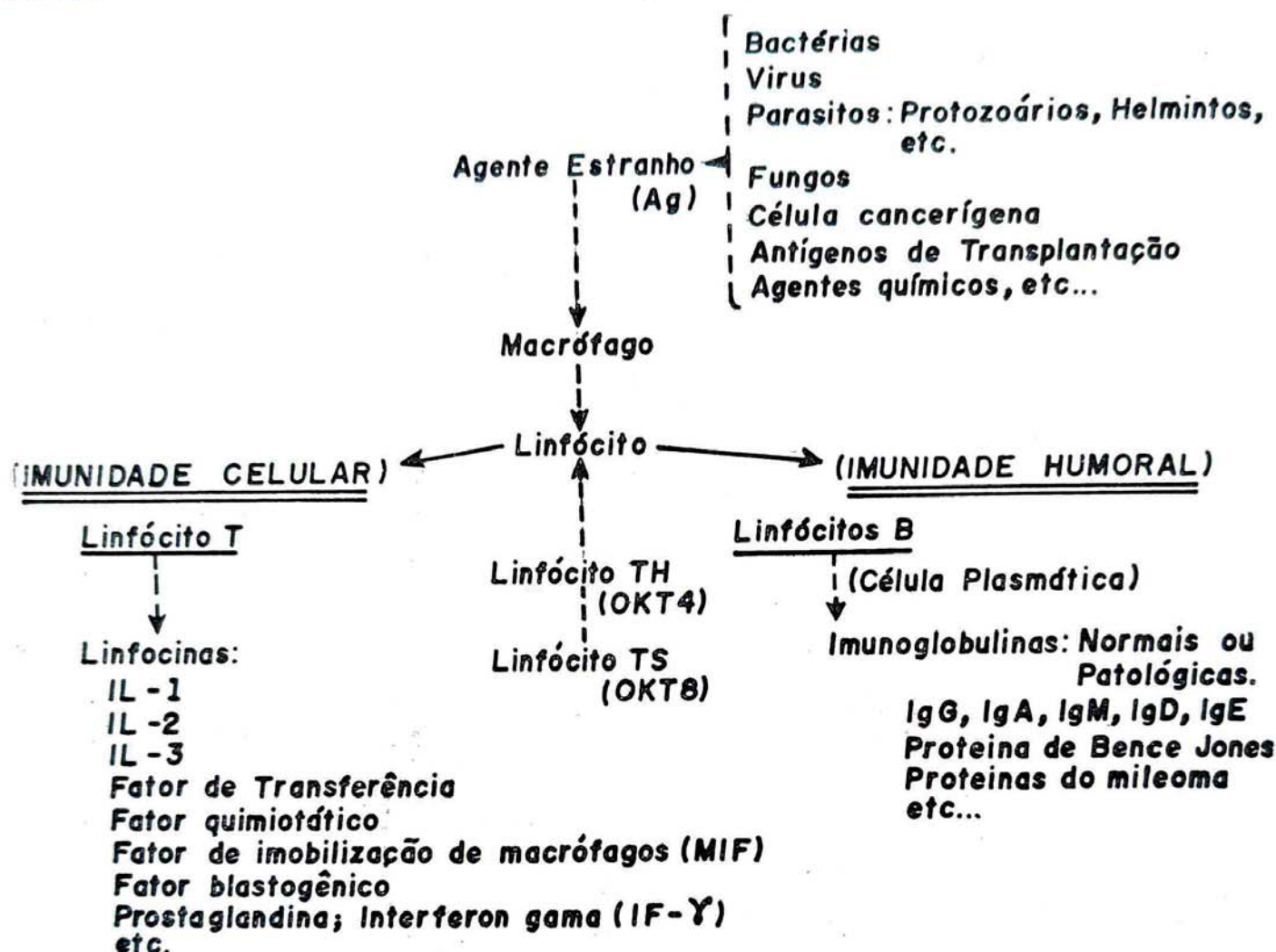
No que respeita aos linfócitos T, estes envolvem também algumas sub-populações, merecendo ser destacados, principal-

- (1) Esta publicação procura tão somente trazer uma visão bem geral do sistema imune aos profissionais que não ligados à Imunologia no dia a dia, dela necessitam para um aprimoramento profissional ou por razões científicas.
- (2) Professor Titular de Imunologia da UFRJ.
- (3) Recebido para publicação em 06-07-87

mente, os linfócitos T auxiliares (ou T-“helper”) e T supressores (Ts), de cujo equilíbrio, surgirá em grande parte, a proteção ou agressão ao organismo do próprio indivíduo. Para o real funcionamento da resposta imune há também a exigência de outra célula que é o macrófago.

Do envolvimento dessas células, e fatores, a exposição antigênica induzirá o aparecimento das chamadas imunidades celular ou humoral.

Esquemáticamente, o sistema imune poderia ser assim representado:



Para desencadearmos os dois tipos de resposta imune, humoral ou celular, a exposição do antígeno às células envolvidas no processo, temos necessidade também da presença dos chamados receptores de superfície, a seguir abordados em forma sucinta.

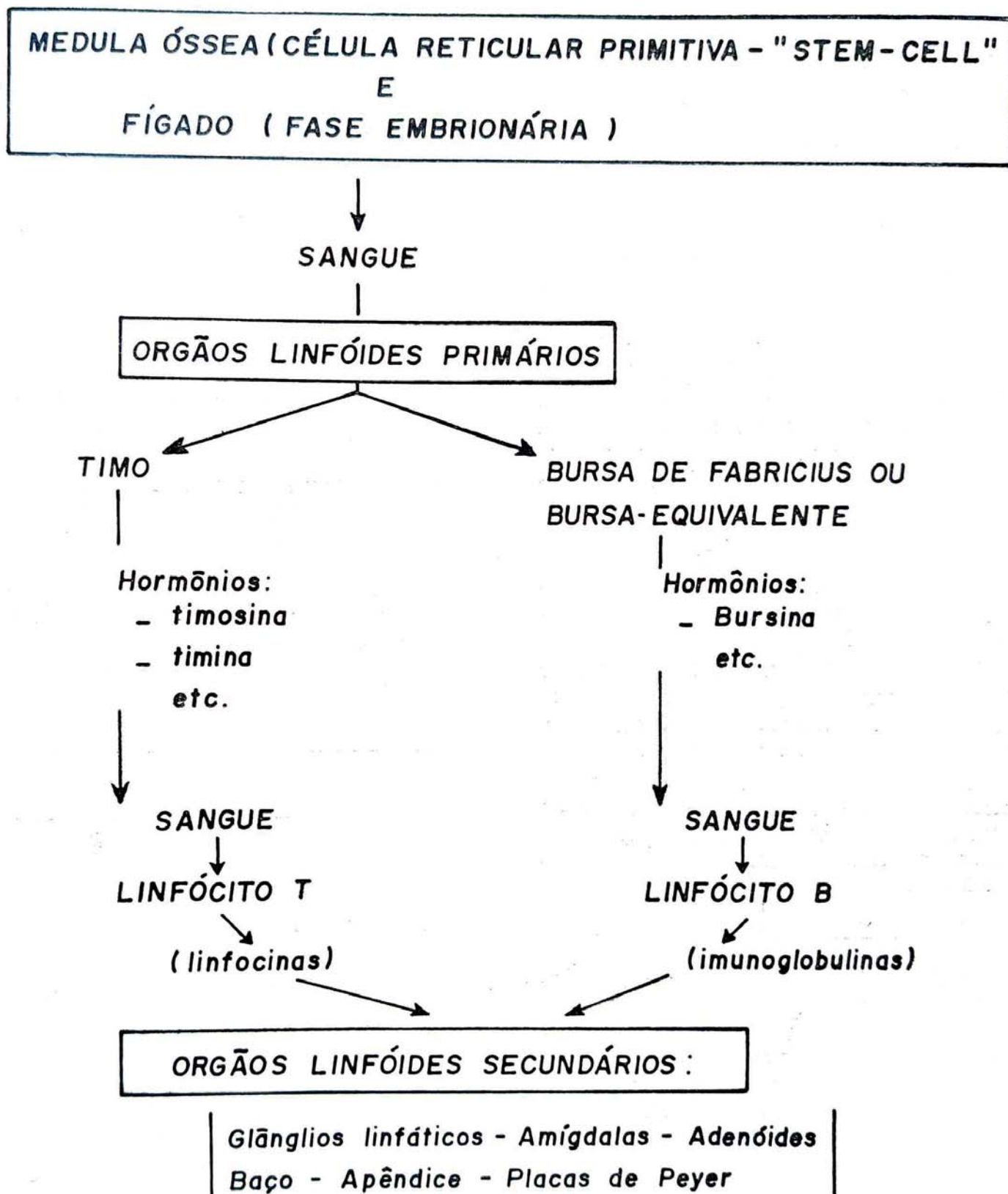
No macrófago, entre outros receptores, podemos destacar o Ia, anti-C3, anti-Fc de imunoglobulina.

Entre os linfócitos T humanos, podemos destacar: receptor para Ia, receptor para hemácia de carneiro, receptor para o antígeno, receptor para Fc de IgM (Fc_μ). Entre os linfócitos B, podemos destacar: receptor para Fc de IgG (Fc_γ), receptor para Ia, receptor para C3, receptor para o grupo determinante do antígeno.

Quanto aos antígenos, sabemos que alguns deles são chamados antígenos completos, ou seja, são bioquimicamente capazes de estimular por si sós a resposta imune, mas outros só o fazem se combinados previamente a um suporte protético, principalmente como ocorre com a penicilina que se combina à albumina do indivíduo. Estes são chamados antígenos incompletos ou haptenos e constituem a grande maioria. Os antígenos completos correspondem a 10% de todos os antígenos.

Uma vez capacitados, atuam mobilizando o linfócito TH e macrófagos.

Entre os antígenos incompletos ou haptenos, temos toda uma gama de alérgenos, por exemplo, matérias corantes, drogas/medicamentos, cosméticos, substâncias químicas diversas, etc. Entre eles



Esquema I — Formação dos linfócitos T e B

também estão situados os chamados antígenos de histocompatibilidade, encontrados nas membranas das células do organismo humano, inclusive nos linfócitos.

Em determinadas condições, no entanto, a exposição do antígeno ao organismo, pode resultar em efeito antagônico.

É assim que, dependendo da dose injetada e da condição genética do indivíduo, o mesmo antígeno pode não induzir a resposta imune. Diz-se que nesse caso, o antígeno é tolerogênico, ou seja, o sistema imune não é acionado como apresentado no esquema I.

Desta forma, pode-se verificar como é importante estabelecermos as doses corretas, as vias de inoculação, a condição genética do indivíduo, como condição para a obtenção de bons resultados em processos de vacinação, bem como relacionar as baixas respostas imunitárias a certos antígenos e a intensidade de uma resposta alérgica ocorrente em certos indivíduos.

Cabe acrescentar que, nos casos de tolerogenicidade, estimula-se a sub-população de linfócitos Ts (linfócito supressor).

A homeostasia depende do equilíbrio entre as células TH e Ts, que são antagônicas entre si. Enquanto uma estimula a resposta imune, a outra diminui esta resposta. Do equilíbrio entre essas populações, resulta a normalidade do sistema imune. Poderíamos comparar esse processo ao que ocorre com um carro em movimento que depende dos freios para controlar seu desempenho. O freio imunológico corresponderia ao equilíbrio das populações TH e Ts.

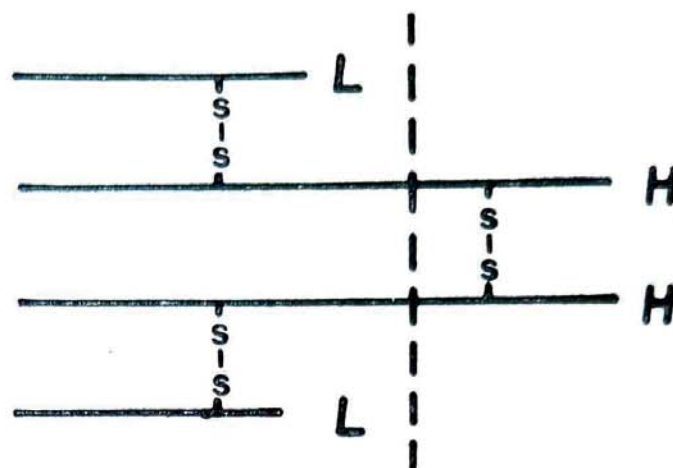
No esquema II anexo, pode-se observar de uma maneira resumida, os diferentes processos de intercomunicação celular e os produtos por eles elaborados.

Antes de prosseguirmos na análise dos mecanismos de defesa e de agressão ao organismo, faremos uma abordagem geral sobre as imunoglobulinas e sobre o complemento.

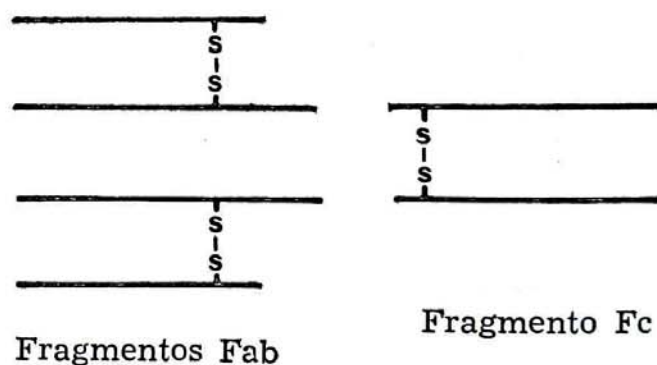
IMUNOGLOBULINAS:

As imunoglobulinas envolvem os anticorpos (todas as classes) e outras proteínas cuja especificidade antigênica guarda relação com eles ou partes de sua molécula, aí incluídas a proteína de Bence-Jones, as proteínas do mieloma, e outras proteínas anormais.

As imunoglobulinas completas apresentam uma estrutura química que compreende 4 cadeias homólogas, duas curtas e duas longas, conhecidas, respectivamente, por cadeias leves (L, "light") e cadeias pesadas (H, "Heavy"). A cadeia H possui uma estrutura formada por cerca de 420 a 440 amino-ácidos, enquanto a cadeia leve possui 210 a 220 amino-ácidos. Estas cadeias estão unidas por pontes sulfidrílicas, conforme apresentado no esquema a seguir:



Submetendo a molécula de imunoglobulina à ação controlada da tripsina ou papaína, pode-se rompê-la em dois fragmentos, conforme assinalado pela linha pontilhada, em que aparecem dois fragmentos iguais conhecidos por Fab e um terceiro fragmento, conhecido por Fc, pois é capaz de cristalizar, em condições estabelecidas. Assim, ter-se-á esquematicamente os fragmentos.



O fragmento Fab ("fragment antigen binding" — fragmento de combinação com o antígeno) fixa-se ao antígeno, mas de modo incompleto, pois para uma combinação perfeita há necessidade da outra metade, ou seja, do segundo fragmento Fab, conjugado ao primeiro. Isto pode ser demonstrado, submetendo a molécula de Ig (imunoglobulina) à ação controlada de outro enzima (a tripsina), que permite a obtenção dos dois fragmentos juntos, denominado 2 Fab', mas que faz perder o fragmento Fc, pois que desdobra-se em polipeptídios. Este fragmento ao se combinar com o antígeno solúvel é capaz de formar um precipitado (complexo antígeno-anticorpo), o que não acontece com o fragmento Fab.

O desdobramento da molécula de Ig pela tripsina pode ser acompanhada no esquema abaixo.



Fragmento 2 Fab'

Ao fragmento Fc, cabem também funções muito especiais. Vejamos algumas delas:

- permite a passagem de certas moléculas de anticorpos (classe IgG) pela placenta, garantindo a imunidade humoral ao recém-nascido, geralmente, por um período de 6 meses, correspondendo à chamada imunidade natural passiva;

- fixação da IgG ou IgM à superfície de células fagocitárias — segmentados e macrófagos;

- fixação da IgE a mastócitos, que uma vez expostos ao alérgeno desencadeiam a resposta alérgica, desde uma alergia cutânea até um choque anafilático;

- fixação de fatores do complemento. Geralmente, após a formação de complexos Ag-Ac (imunocomplexos).

Principais funções das imunoglobulinas:

Ma's adiante, veremos como as imunoglobulinas podem ser classificadas em IgG, IgA, IgM, IgD e IgE. No momento, destacaremos apenas algumas funções a elas pertinentes.

Imunoglobulina G (IgG) — é a principal imunoglobulina sintetizada durante a resposta secundária. Atravessa a placenta e proporciona a imunidade passiva ao recém-nascido, que pode ser reforçada pela IgG do colostro através da mucosa intestinal do neonato. Algumas sub-classes, no entanto, não atravessam a barreira, placentária, o que constitui exceção à regra. Essa imunoglobulina (IgG) se difunde mais rapidamente que as demais nos espaços extravasculares do organismo. Tem a seu cargo neutralizar to-

xinas bacterianas e combinar-se aos agentes patogênicos para facilitar a sua fagocitose, após o que ativam o complemento, atraindo quimiotaticamente as células fagocitárias polimorfonucleares, que aderem às bactérias através dos receptores para complemento e da porção Fc da IgG (Fc_γ). A combinação com o receptor Fc estimula então a ingestão dos microorganismos pela fagocitose.

Imunoglobulina A (IgA) — Apresenta-se sob duas formas: a sérica e a secretória. Esta última apresenta, além da estrutura básica das imunoglobulinas, tetraptídica, um polipeptídeo (porção secretória, cadeia J), que lhe permite difundir para as mucosas.

A IgA secretora aparece seletivamente nas secreções soromucosas, tais como a saliva, lágrimas, fluidos nasais, suor, colostro, secreções pulmonares, e nos tecidos gênito-urinário e gastrointestinal, onde tem a função de defender as superfícies externas expostas do corpo contra o ataque de microorganismos.

A IgA funciona inibindo a aderência dos microorganismos por ela recobertos à superfície das células da mucosa, desta forma impedindo a sua penetração nos tecidos do organismo.

Na forma agregada, liga-se aos polimorfonucleares e pode também ativar a via alternada do complemento, conforme será visto mais adiante.

Imunoglobulina M (IgM) — Apresenta-se sob a forma pentâmera, isto é, se constitui de 5 unidades básicas de imunoglobulina, unidas entre si. São agentes aglutinantes e citolíticos extremamente eficazes. São os primeiros a aparecer na resposta à infecção. Em várias infecções (sífilis, rubéola, toxoplasmose) sua presença constitui fator de grande importância diagnóstica. Parece desempenhar, juntamente com a imunoglobulina D (IgD), em que quase toda ela está presente na superfície de linfócitos, um papel no controle da ativação e eliminação dos linfócitos.

Imunoglobulina E (IgE) — Pode existir em baixas concentrações no soro. Alguns indivíduos podem, no entanto, produzir maiores concentrações dessa imunoglobulina, levando-os a manifestações alérgicas diversas.

Esta classe de imunoglobulina tem a propriedade de fixar-se à superfície de mastócitos, através da porção Fc. O contato com o antígeno leva à degranulação dos mastócitos, com liberação de aminas

vaso-ativas, como a histamina, entre outros. Como exemplo, podemos citar a febre do feno, asma extrínseca, alergia atópica ao pólen, etc.

O principal papel fisiológico da IgE parece ser a proteção das superfícies das mucosas externas, por recrutamento local de fatores plasmáticos e células efetoras. Os agentes infecciosos que rompessem a barreira de IgA, combinar-se-iam com IgE específicos na superfície do mastócito e determinariam a liberação de agentes vaso-ativos e fatores quimiotáticos para os granulócitos, assim levando a um afluxo de IgG do plasma, complemento, polimorfonucleares e eosinófilos. A IgE apresenta um certo papel na defesa anti-parasitária, especialmente anti-helmíntica.

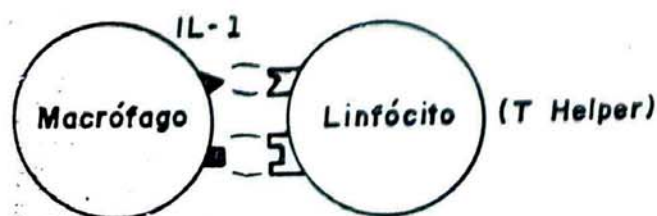
ESTIMULAÇÃO ANTIGÊNICA E RESPOSTA IMUNE

O antígeno, após seu contato com o macrófago, sofre uma ação bioquímica, cujo mecanismo ainda é ignorado, e em tempo útil, esse macrófago apresenta os grupos determinantes do antígeno ao linfócito, que tanto pode ser o linfócito T como o B (Vide abaixo).

Isto ocorre tendo em conta que no macrófago encontramos em sua membrana, além do determinante Ia, a exposição dos grupos determinantes do antígeno, e/a, produção da monocina (IL-1), fator ativador de linfócito. Esquemáticamente, temos:



Este fato implica que se mobilize o linfócito que tenha reciprocidade a estes determinantes de membrana. Assim:



O linfócito estimulado passa a sofrer uma série de transformações bioquímicas, com alta mobilização de enzimas, decorrentes de um sinal transmitido ao seu interior pelo macrófago, da qual resulta a produção de leucinas, que no caso assumem a denominação de linfocinas (Vide Esquema II).

Algumas dessas linfocinas podem reforçar a ação dos linfócitos T "enfraquecidos", mas não nos casos de absoluta perda de ação desse linfócito. Esse fato é utilizado, modernamente, como recurso terapêutico em diferentes circunstâncias onde a imunidade celular, principalmente, se encontra deficiente.

O linfócito T helper estimulado, devido aos fatores quimiotático e imobilizador de macrófagos, entre outros, atrai ao local do antígeno mais macrófagos e novos linfócitos, ou mesmo outras células.

Os macrófagos atraídos para esse local tornam-se muito potentes no que se refere à sua atividade fagocitária e potencialmente muito mais ativos bioquimicamente.

O fator blastogênico induz novos linfócitos ao processo de divisão e continuação do processo, deixando atrás de si a célula de memória, que reconhecerá o antígeno quando submetida a novas exposições ao mesmo. É o processo utilizado nas imunizações, mas pode também, dependendo das condições, induzir o choque anafilático, por exemplo.

À linfoxina cabe, em síntese, a destruição das células onde esteja situado o antígeno que é reconhecido pelo organismo como "non-self" — não pertencente ao indivíduo, e consequentemente procurando manter a homeostasia. Esse antígeno pode ser desde um simples alérgeno, a antígenos do próprio organismo originando as chamadas doenças auto-imunes. A ocorrência de determinadas infecções virais ou mesmo bacterianas implica, em certos indivíduos, na formação de complexos agente viral-antígenos de histocompatibilidade (existentes nas células do hospedeiro) que podem desencadear o processo auto-imune. A característica genética desses indivíduos assume assim um destacado papel no processo.

Quanto à imunidade humoral, esta depende de anticorpos, que, como já visto, estão situados entre as imunoglobulinas. Estas englobam, além dos anticorpos, cadeias pesadas, cadeias leves, moléculas parecidas com a estrutura básica da IgG,

mas desprovidas da capacidade de combinação com o antígeno.

Como a inoculação de uma molécula protéica em um animal permite a obtenção de um anti-soro altamente específico a essa proteína, foi possível verificar que as imunoglobulinas com a estrutura inteira (duas cadeias pesadas e duas leves ligadas pelas pontes sulfidrílicas) originam as especificidades denominadas γ , α , μ , δ , ϵ , que aparecem entre as 5 classes de imunoglobulinas (anticorpos ou não), tornando-se então conhecidas como IgG, IgA, IgM, IgD e IgE, respectivamente.

As cadeias pesadas é que apresentam os grupos determinantes dessa especificidade, enquanto nas cadeias leves vamos encontrar duas novas especificidades conhecidas como κ e λ , não ocorrendo as duas especificidades simultaneamente na mesma molécula.

Analisando ainda em mais detalhe as especificidades existentes nas cadeias pesadas, foi possível encontrar novas variações antigênicas, surgindo então as chamadas sub-classes, onde temos para a IgG as variações IgG1, IgG2, IgG3 e IgG4, que apresentam propriedades e funções diferentes. Variações semelhantes vamos encontrar também na IgA e na IgM. Ainda, em relação à variação antigênica das imunoglobulinas, cabe referir a ocorrência de outros tipos de variantes, conhecidos como alotipos, isotipos e idio-tipos.

Observando todas essas variações e se com elas quisermos realizar uma análise combinatória, em função das variações de classe e sub-classes, além da cadeia leve, veremos que estamos diante de enorme variedade de anticorpos ou imunoglobulinas, que se constituem em uma extensa família, o que permite observar o quão complexa é a resposta imune.

Nas linhas seguintes, veremos algumas considerações sobre o complemento.

COMPLEMENTO

A participação do complemento nos mecanismos de defesa é conhecida desde há muito tempo. Hoje, se sabe que ele pode participar tanto na defesa quanto na agressão. Participa quer nos processos decorrentes de uma incompatibilidade sanguínea, tanto do sistema ABO como do Rh (via hemólise ou fagocitose), como em várias outras condições imunopatológicas, como por exemplo, em processos

inflamatórios, no lúpus eritematoso, lesões renais, articulares, neurológicas, etc.

Consiste de um complexo de proteínas, correspondendo a 15% das globulinas plasmáticas, várias delas glicoproteínas, envolvendo nove (9) componentes, sendo algumas termolábeis e outros termo-estáveis (Vide Tabela A). Esses componentes são ativados dentro de uma sequência regular, podendo ser envolvidos todos os componentes ou parte deles, o que corresponde às chamadas vias direta ou clássica e alternada ou indireta.

Pela primeira via, normalmente, há envolvimento de anticorpos e formação de imunocomplexos e a ativação se inicia através do componente C1 e se completa com C9, enquanto na via alternada esta independe de anticorpo e se inicia a partir de C3. (Vide Esquemas 1 e 2).

Como substâncias capazes de ativar a via alternada, podemos citar lipopolissacarídeos, enzimas do tipo tripsina, polissacarídeos de origem vegetal, entre outros. (Vide Tabela B).

Os dois mecanismos de ativação do complemento são altamente importantes para garantir a defesa plena do organismo e conseqüentemente a sua homeostasia.

Na via clássica, as imunoglobulinas humanas pertencentes às sub-classes de IgG1, IgG2 e IgG3, assim como a IgM são capazes de realizar a ativação, porém IgG4, IgA, IgD e IgE não o fazem. IgG3 é a mais ativa, seguida de IgG1 e IgG2.

Recentemente, se verificou que outras substâncias como DNA, proteína C-reativa e enzimas do tipo tripsina também podem ativar a via clássica. Igualmente, vírus RNA tumorais (vírus leucêmicos Moloney e vírus da estomatite vesicular) podem exercer essa ação.

O componente C1 é constituído de três (3) subcomponentes conhecidos por C1q, C1r e C1s, sendo ativados sucessivamente. A subunidade C1q se fixa à região Fc de IgG ou IgM, onde, pelo menos duas dessas subunidades devem se ligar aos sítios CH2 e CH4 das imunoglobulinas G e M para serem ativados. Uma vez ativado C1q, atua sobre C1r e este ativado passa a atuar sobre C1s, ativando-o. As três subunidades são mantidas interligadas através do íon cálcio (Ca^{++}). C1s ativado adquire atividade de serina-esterase, atuando conseqüentemente sobre o componente C2, originando o componente C2a e daí sobre o componente C4 (formado por uma cadeia tripetídica) (Esquema 3), originando C4a (fragmento me-

Características		Componentes										
	Clq	Clr	Cls	(*) Clt	C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	C9
Terminologia antiga ou sinomímia	C'O	—	C1 Esterase	—	β IA	C'3c; C'3a; β IC	β IE	C3b; β IF	C'3e; C'3	C'3f; C'3B	C'3a; C'3c	C'3d
Termolabilidade (56°C; 30 min)	+	+	+	—	+	—	—	—	—	+	+	+
Concentração no soro sanguíneo (μ g/ml)	180	100	110— 120	9,5	25	11200— 1600	400— 640	50— 80	75	55	80	150— 230
Coefficiente de sedimentação(s)	11,1	7,5	4,5	—	4,5	9,5	10,0	8,7	5,5	6,0	8,0	4,5
Peso molecular aproximado (x 1000)	400	180	36 a 79	233	117	180	230	180	95	110	163	79
Mobilidade eletroforética relativa	γ^2	β	α	α^1	β_1	β_2	β_1	β_1	β_1	β_2	γ^1	α
Presença de carboidrato (%)	15	—	—	—	—	2,7	14	19	—	—	—	—
Grupos sulfidrilas reativos	—	—	—	—	2(?)	—	—	—	—	—	—	—
Número de cadeias peptídicas	18	12	1	—	1	2	3	2	1	1	3	1

TABELA A — (Continuação)

Propriedades gerais de componentes do sistema complemento

Características

Componentes

	Fator A	Proper- dina	Fator B	Fator D	Fator inibidor de CI	Fator I F. inibidor de C3	Fator II	Fator inibi- dor de C ₆	Fator nefrítico de C ₃ H
Terminologia antiga ou sinonímia	C3 Fator sensí- vel à hidra- zina		Pró-ativa- dor de C3 (C3PA)	Convertase do Pró-ativa- dor de C3 (C3PAse)	esterase	Inativador de C3b, KAF C3b INA	Acelera- dor de inativador de C3b, β IIH		C ₃ NeF NF
Termolabilidade (56°C, 30 min)	—	+	+	+					
Concentração no soro sangüíneo (μ g/ml)	1600	20	200	3	180	25	133	?	?
Coefficiente de sedimentação(s) peso molecular aproximado (x 1000)	180	185	95	25	90	100	100	?	180
Mobilidade eletroforética relativa	β_1	γ_2	β_2	α	α_2	β	β_1		γ

São Glicoproteínas, com teor de carboidrato variando de 3 a 43%

Presença de
carboidrato(s)

Glicina		Rico em Glicina	Rico em Glicina						
Número de cadeias peptídicas	4	1	1	1	1	2	1	?	

Semelhança físico-químicas entre C3, C4 e C5; entre C2 e Fator B; entre C6 e C7 e entre CIs e Fator D. Local de síntese do complemento: células do parênquima hepático e macróf

TABELA B**Substâncias ativadoras do complemento**

Via Clássica	Anticorpo (Classes IgM e IgG, sendo sub-classes de IgG, em ordem decrescente IgG3, IgG1, IgG2).
DNA-AC. poliinosínico Prot. A estafilococo + IgG Conglutinina — Conglutinogênio bovino	Proteína C-reativa Poliânions e policátions Enzimas proteolíticas (proteases bacterianas ou tissulares, plasmina, Kalicreína) Certos vírus RNA
Via Alternada	Paredes celulares de bactérias Lipopolissacarídeos Extratos de parede de leveduras (zimosan) Fator do veneno de cobra (C3b cobra) Agregados de imunoglobulinas de todas as classes
Outros polissacarídeos inulina agar Ag. glicoprotéicos de Schistosoma mansoni	Certas imunoglobulinas na forma monômera Fator nefrítico de C3 (anticorpo IgG dirigido contra a convertase de C3; C3b-dependente) Hematias de coelho Meios para contraste radiológico Celofane para diálise renal
Outros Plasmina Linfócitos B Células do carcinoma Vírus Epstein-Barr	

ior) e C4b (fragmento maior). Nessa fase, o íon magnésio (Mg^{++}) é também componente importante.

O complexo Ag-AcC1, 4b, 2a atua sobre C3, (vide Esquema 3) ativando-o e desdobrando a molécula em componentes C3a e C3b. C3a é um polipeptídeo biologicamente ativo, com atividades diversas, como anafilatóxica, quimiotática, especialmente para leucócitos polimorfonucleares, produção de atividade semelhante às cininas que não histamina, atuando pois no processo inflamatório.

O componente C3 se fixa ao complexo Ag-Ac C1, 4, 2 formando Ag-AcC1, 4b, 2a, 3b, que passa a atuar sobre C5 e daí o processo se repete até envolver o componente C9. Pode ocorrer também bloqueio da reação em C3, em C5 ou em C7. (Havendo envolvimento até C9, pode ocorrer a lise da célula cuja membrana fixou o complexo, originando hemólise ou bacteriolise, principalmente com bactérias Gram negativas.

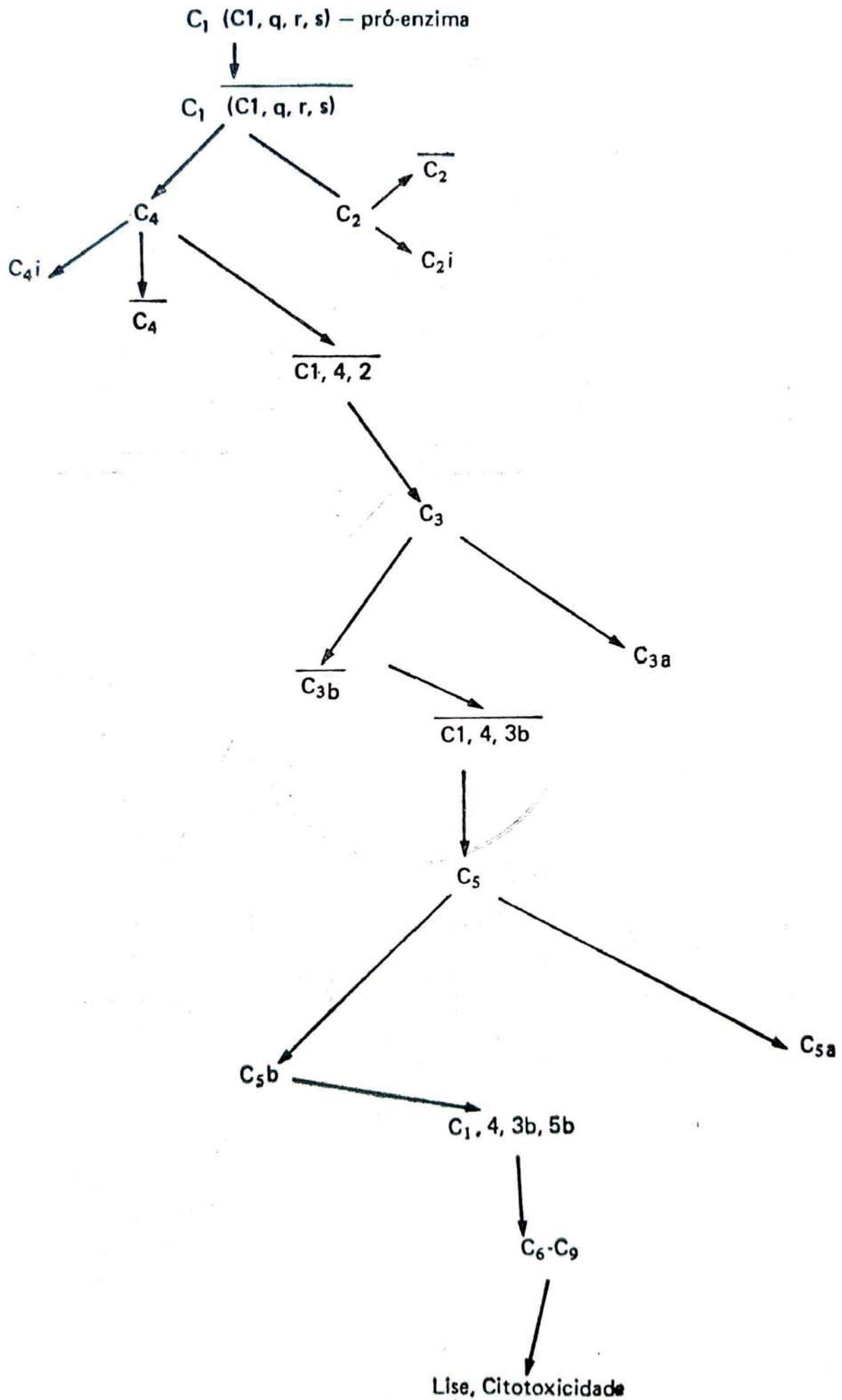
Se o processo se interromper em C3, C5 ou C7, teremos incrementação das atividades fagocitária, anafilatóxica e quimiotática para polimorfonucleares e monócitos.

Na via alternativa, além do que já foi dito, pode ocorrer ativação direta de C3 por agregados de imunoglobulinas A, G e E, lipopolissacarídeos, glicoproteínas, etc. A sua ativação também encerra um mecanismo complexo onde estão envolvidos fatores outros, como a properdina, Fatores A, B, D, Fator de Iniciação, Fator nefrítico de C3, cujos mecanismos de atuação se assemelham aos encontrados na via clássica.

A properdina é uma glicoproteína com P.M. de 185.000 e mobilidade eletroforética de gama-2-globulina. O fator A é outra proteína de peso molecular elevado que apresenta semelhanças em suas propriedades com C4. O fator B é termolábil ($50^{\circ}C$, 20 minutos), com P.M. 95.000, que

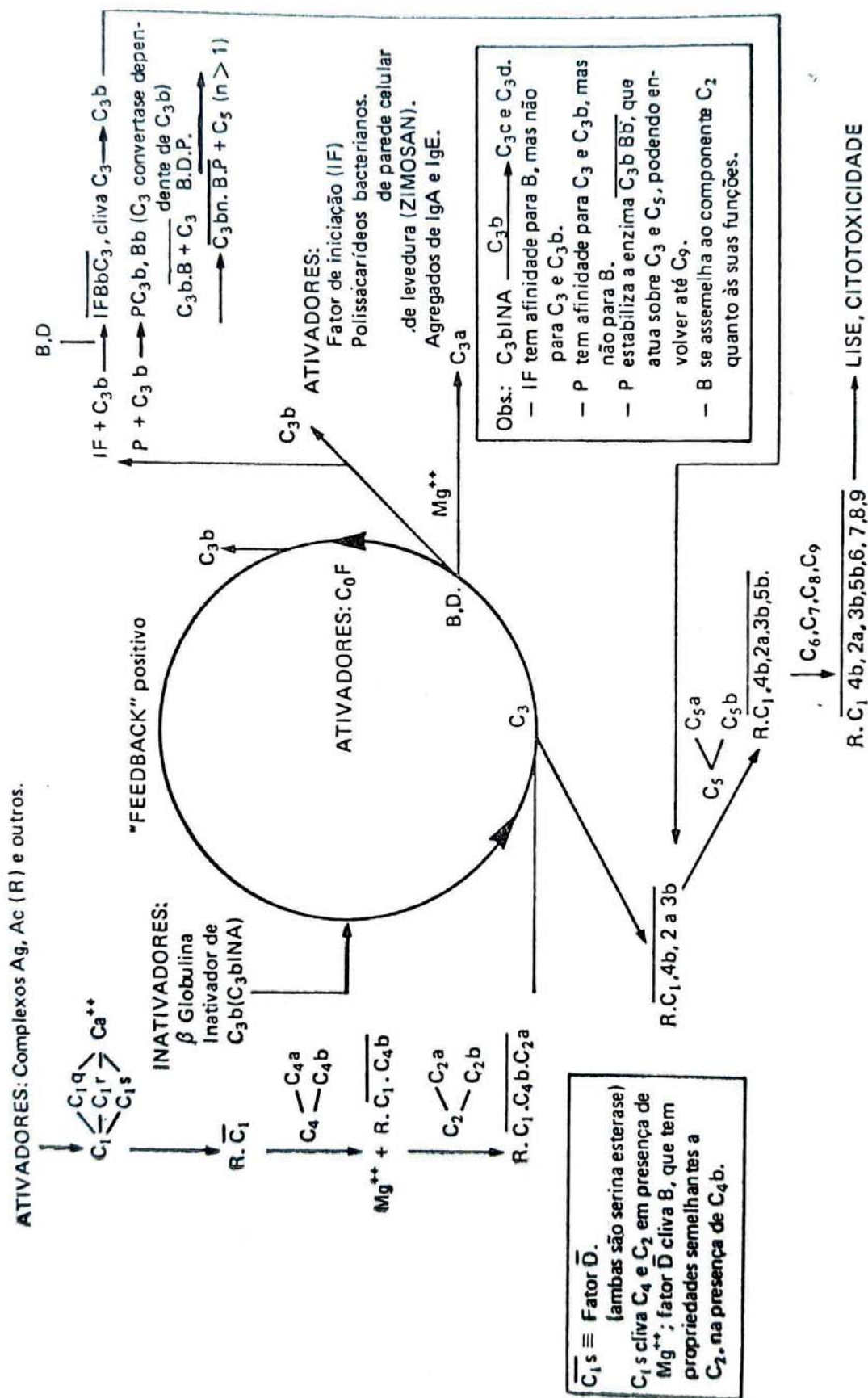
Ativadores clássicos citados (imunológicos ou não)

Esquema 1 — Esquematicamente a via clássica se caracteriza pela seguinte sequência

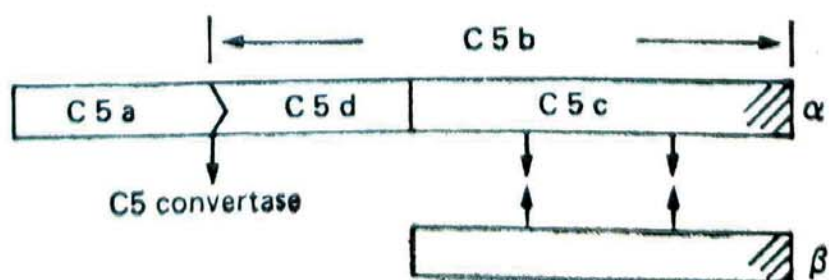
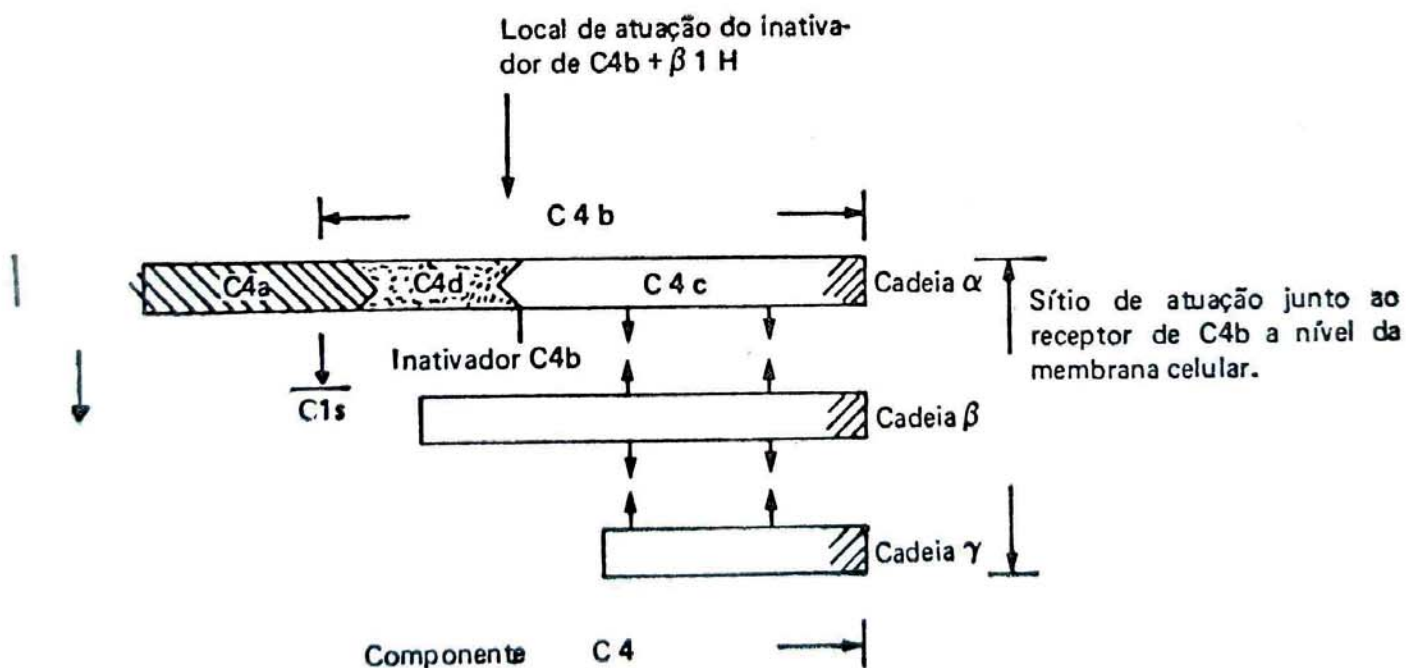
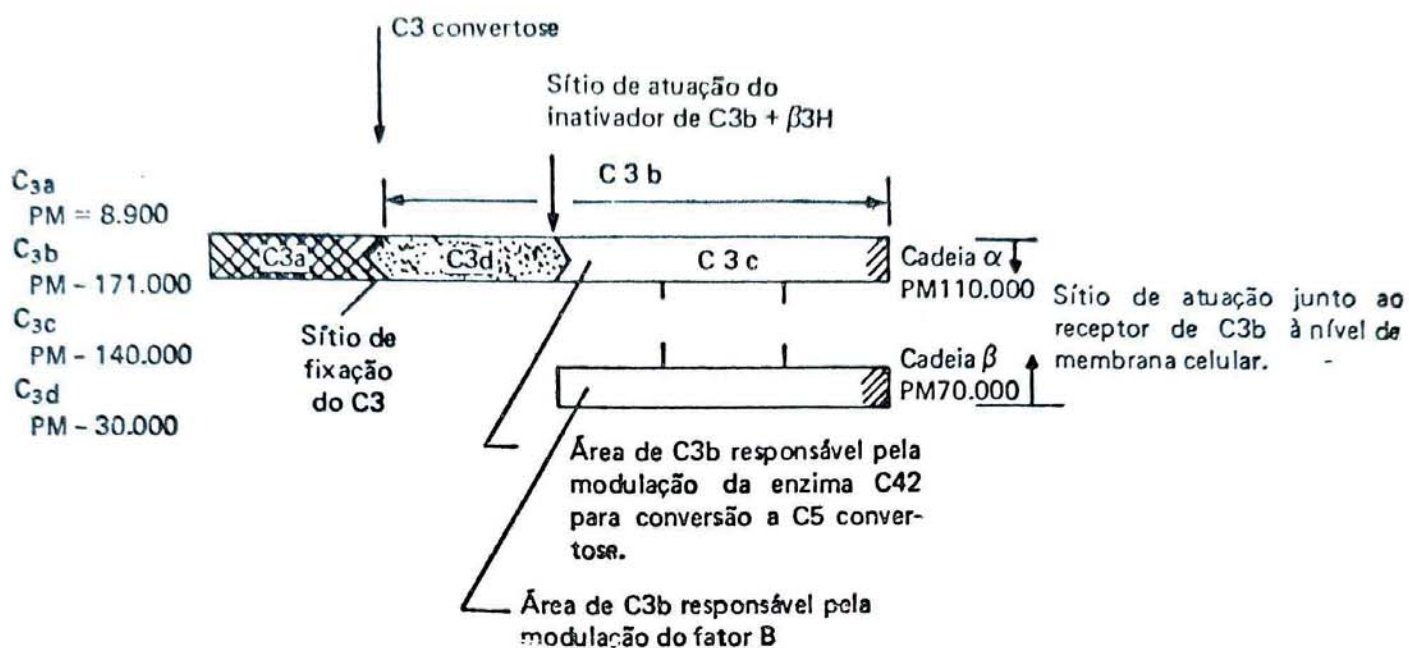


VIA CLÁSICA

VIA ALTERNADA



Esquema 3 — Estruturas dos componentes C3, C4 e C5 e algumas das funções dos subcomponentes e inativadores específicos



embora distinto de C2 a ele se assemelha em suas propriedades e migra como beta-2-globulina. O fator D também é termolábil (56°C, 20 minutos), de P.M. 25.000 e migra como gama-globulina. Quanto ao fator de iniciação, trata-se de uma beta-globulina, com P.M. de 170.000 e o fator nefrítico de C3, corresponde a uma proteína encontrada em soros de alguns pacientes com nefrite hipocomplementêmica mesângio-capilar.

Ativadores como zimosan, complexos Ag-Ac ou produtos bacterianos interagem com o fator de iniciação e com os fatores B, D e C3 inativos, originando um enzima proteolítico que tem C3 como seu substrato natural, clivando-o e depositando C3b na superfície da célula, onde se repete o já referido para a via clássica.

A enzima C3bB é capaz de clivar mais C3 e o processo se acentua se não houver participação de bloqueadores que ocorrem também na via clássica, implicando desta forma na instalação de processos imunopatológicos.

A atividade de C3bB é estabilizada pela properdina.

Como já apontado, existem várias analogias no que respeita às propriedades físico-químicas dos fatores das vias clássica e alternada e dos mecanismos de ativação dessas proteínas. C1s se assemelha ao fator D, pois ambas são enzimas serina-esterase. C1s cliva C4 e C2 e o fragmento maior de cada é então incorporado em um novo enzima, na presença de magnésio. O fator D cliva o fator B, cuja molécula tem propriedades físico-químicas semelhantes a C3, na presença de C3b.

Entre as proteínas reguladoras ou inativadoras do sistema, temos a destacar a B1H e C3INA, que bloqueia a união de C3b, B, D e properdina. B1H parece competir com o fator B-Propedina, quanto a um sítio presente em C3b.

A properdina e C3Nef estabilizam a conversão de amplificação C3bB, permitindo assim uma ativação mais intensa de C3.

A observação de que o teor baixo de ácido siálico tem importância na ativação da via alternada demonstrou também que a membrana basal dos rins nefríticos é relativamente deficiente em ácido siálico quando comparado com os rins normais, sugerindo dessa forma ser essa de-

ficiência um fator que contribui para a patologia local.

Além dos inibidores acima referidos, podemos ter outros, a saber: inibidor de C1 esterase (também uma proteína com coeficiente de sedimentação 3S, alfa-2-globulina que se combina com C1s), inativador de C6 (outra proteína, capaz de inibir o sítio hemolítico C5b, 6), inativador de anafilatoxina (remove o aminoácido terminal de C3a, produzindo a perda da atividade anafilatóxica), proteína que se combina a C4 (trata-se de uma proteína com alto P.M. que interage com C4b, que por seu turno permite a interação com o inativador de C3b).

In vitro, várias substâncias podem atuar sobre os componentes do complemento, citando-se a título de exemplo: temperatura, ácidos fortes e fracos, como o ácido aminocaprílico, venenos enzimáticos, como o diisofluorofosfato, substâncias quelantes, como EDTA, devido à remoção do cálcio, compostos quaternários de piridina e derivados da benzamida. Também podem inativar: anticorpos específicos para cada componente, o metaperiodato de potássio, lectinas (de mamona, germe do trigo, soja, PHA), compostos organofosforados, ácidos carboxílicos fracos como o ácido maleopimárico e fumaropimárico. Tivemos oportunidade de observar que a oxifenilbutazona, em doses elevadas, atuava sobre o complemento total ou seus componentes.

Síntese e Catabolismo do Complemento

A síntese de vários componentes do complemento pelo tecido fetal pode ser demonstrada ao fim de 6 a 12 semanas de gestação. Ao nascimento, os níveis de CH50 e dos componentes individuais estão invariavelmente reduzidos (10 a 50% do nível de adulto). Ao fim de 5 anos, os níveis se igualam aos de adulto. Dos três componentes estudados, nenhum atravessa a placenta.

As células do parênquima hepático são o sítio principal de síntese para vários dos componentes do complemento.

Há evidências que os inibidores de C1, C3, C6 e, provavelmente C9 são também sintetizados pelo fígado.

Baixas concentrações de complemento são igualmente observadas nas doenças hepáticas graves.

Outros sítios implicados na síntese de componente C1 seriam as células epiteliais do intestino, fibroblastos e monócitos, sendo mais ativas as primeiras.

Em indivíduos normais, o consumo de cada um dos componentes é muito rápido, aproximadamente 2% do "pool" plasmático deve ser renovado diariamente, sendo esta metabolização mais rápida que o de outras proteínas similares (imunoglobulinas, albumina, lipoproteínas, etc). As razões para isso são desconhecidas.

Consumo do complemento e seus componentes na Doença e na Saúde

Em várias condições infecciosas e inflamatórias ocorre elevação dos títulos de complemento. Aumentos moderados temos na terapia por corticosteróides, endotoxemia, estímulos fagocitários e outros eventos associados com inflamação. Um aspecto semelhante observamos na gravidez, especialmente durante o 4.º trimestre.

Nos pacientes em estado crítico, hipotensos e pré-terminais, encontra-se coagulação intravascular disseminada e os níveis de CH50, C3 e muitos outros componentes estão invariavelmente diminuídos.

Os mecanismos envolvidos nesses pacientes são múltiplos, mas podem refletir a presença de certas enzimas proteolíticas no sangue, capacidade diminuída da síntese do complemento e quebra dos mecanismos de controle.

Em vários pacientes com angioedema hereditário, lúpus eritematoso sistêmico, anemias hemolíticas mediadas por complemento e em casos de glomerulonefrites, foi demonstrado um ritmo catabólico aumentado e esses dados respondem por sua reduzida concentração sérica.

O Fator B também se apresenta em ritmo catabólico aumentado em pacientes com doenças por imune-complexos.

A determinação do teor de vários componentes do complemento, bem como o nível de CH50/ml, podem ser realizados no laboratório clínico, principalmente para C1q, C3, C4, Fator B e Inibidor de C1q.

Diferenças genéticas dos componentes do complemento também têm sido descritas no homem, mais comumente de C2. Desses pacientes cerca de 40% são da faixa normal, 40% apresentam lúpus eritematoso disseminado e 20% apresentam-se com coleção de outras doenças.

As deficiências do complemento estão associadas com doenças do tecido conjuntivo. A deficiência por C3 está associada com infecções recorrentes, assim como com o efeito destruidor sobre o gonococo e meningococo, onde os indivíduos deficientes são altamente suscetíveis a esses agentes.

Muitos pacientes com deficiência de C2 não têm infecções sérias. Mais recentemente, verificou-se que em duas crianças com deficiência de C2, cada uma tendo três episódios de septicemia, houve uma deficiência parcial do Fator B (50%) da via alternada. O agente predominante foi o *Streptococcus pneumoniae*, normalmente um organismo fagocitado com dificuldade, a menos que C3b estivesse depositado em sua superfície.

Na ausência de C2, a via alternada poderia ser o único mecanismo para opsonizar as bactérias envolvidas por C3b.

Uma anormalidade mais complexa da via clássica é a dos níveis de C1q reduzidos e que podem ser encontrados em pacientes com baixas concentrações de IgG.

Os estudos do consumo metabólico de C1q em agamablobulinêmicos demonstram uma remoção acelerada deste componente.

Também, pacientes com alinfoplasia tímica podem apresentar profundas baixas de C1q.

Na síndrome de Leiner (severa dermatite seborréica, diarreia intratável, infecções recorrentes, geralmente por germes Gram-negativos), encontrada em crianças alimentadas ao seio, temos uma anomalia herdada quanto à atividade fagocitária e o componente C5 desses pacientes parece ter certas anomalias funcionais quando comparado com o C5 de indivíduos normais.

No angioedema hereditário, a doença se caracteriza por reduzida atividade funcional de C1 INH, ou seja, fator inibidor de C1.

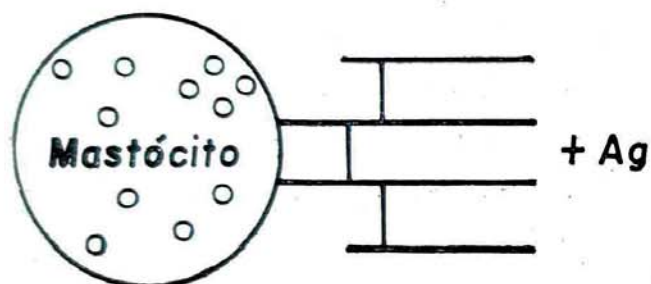
Crianças esplenectomizadas têm maior risco de septicemia que as normais. Isto é atribuído ao fato que alguns dos componentes da via alteranda são sintetizados no baço.

Na artrite reumatóide, o complexo Ag-Ac pode ativar o sistema complemento. Nos pacientes, porém, os níveis de complemento estão normais ou ligeiramente aumentados, exceto para um pequeno subgrupo com vasculite que pode ter valores diminuídos. Por outro lado, no lí-

quido sinovial a atividade hemolítica do complemento encontra-se bem diminuída quando comparada com os níveis séricos. No líquido sinovial encontram-se diminuídos C4, C2, C3 e C9. Os fatores quimiotáticos C5a e C567 estão presentes em cerca de 50% dos fluidos articulares desses pacientes. Os produtos de clivagem de C3, C4 e Fator B também têm sido aí demonstrados.

ESTADOS DE HIPERSENSIBILIDADE

Tomando-se em consideração os reagentes até agora abordados, i.e., antígeno, anticorpo, complemento, linfocinas e células participantes ou seus produtos, podemos analisar algumas de suas consequências desagradáveis *in vivo*, quando interação entre si, principalmente aquelas enquadradas na condição de hipersensibilidade.



A combinação com o antígeno (alérgeno, medicamentos, contrastes radiológicos, substâncias químicas diversas, etc.) faz com que o mastócito desgranule e libere aminas vasoativas, principalmente a histamina, gerando o processo inflamatório.

No processo de desgranulação, o sistema AMP-cíclico, através da adenilciclase, está envolvido. A utilização de medicamentos (Isoprenalina, Intal), capazes de estabelecer maior resistência da membrana do mastócito ou maior estabilidade dos seus grânulos suportando maiores quantidades de AMP-cíclico, impede a liberação da histamina.

Enquanto na anafilaxia, a sensibilização do organismo é sempre levada pela mão humana, na atopia ela independe do homem, existindo um fator genético que atua na produção mais elevada de IgE. Nesta condição, podemos tomar como exemplo, a asma brônquica, a rinite alérgica, a urticária, o fenômeno de Prausnitz-Kustner (PK). É conhecida a reação que pode ser observada no globo ocular por instilação ou contato com produtos

A classificação de Gell & Coombs, permite enquadrar essas condições nos chamados tipos I, II, III, IV e V.

Tipo I — Tipo anafilático ou histamínico.

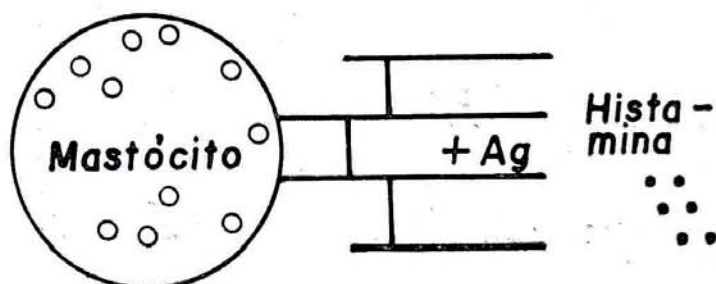
Tipo II — Tipo citotóxico,

Tipo III — Por complexos Ag-Ac tóxicos.

Tipo IV — Mediada por células (tipo retardado).

Tipo V — Tipo estimulatório.

Tipo I — Anafilático — Nesta modalidade, incluímos os clássicos tipos de anafilaxia e atopia. A histamina é a principal responsável pelo fenômeno. Nele está envolvida a IgE, que por sua citotropia, fixa-se aos receptores dos mastócitos via porção Fc, conforme o esquema:



diversos aos quais os indivíduos são alérgicos, e que se manifestam por um intenso lacrimejamento, quando não por reações mais complexas.

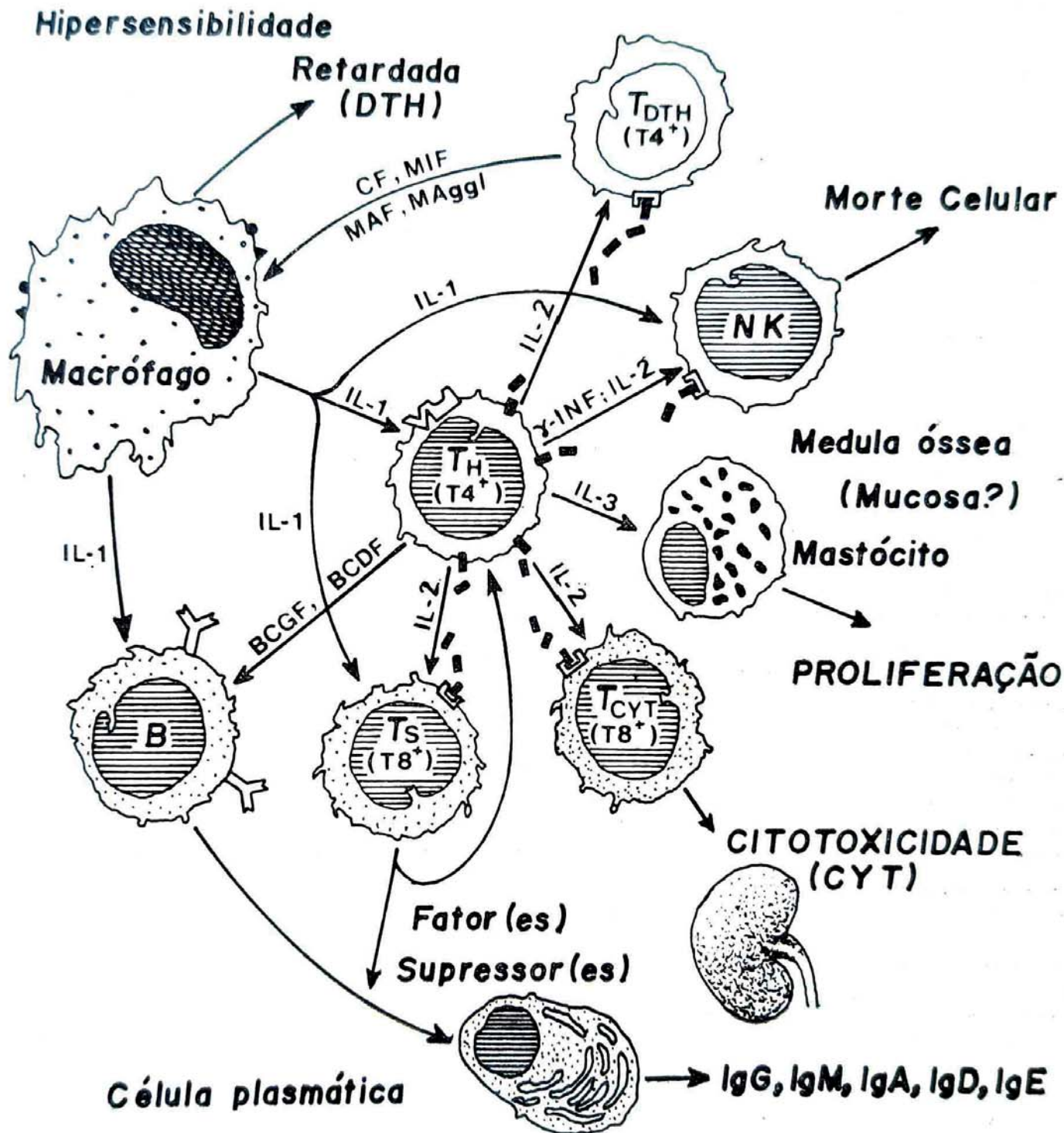
Como exemplo da sua importância convém lembrar que dependendo da forma em que ela se manifesta, localizada ou sistêmica, pode conduzir o indivíduo à morte.

Tipo II — citotóxico. Esta é outra modalidade muito importante, pois envolve destruição de células, quer por apresentarem em suas superfícies antígenos delas mesmas, ou por absorverem esses antígenos às superfícies de suas membranas.

Ocorrendo a combinação do antígeno (situado ao nível da membrana celular), com o anticorpo, havendo participação de componentes do complemento, podemos observar destruição dessas células, através de lise celular, incrementação da fagocitose, imunoaderência.

Como exemplo do primeiro caso, temos o que ocorre na incompatibilidade materno-fetal do Sistema Rh, onde os anticorpos anti-Rh maternos (IgG), atravessando a barreira placentária, irão se combinar às hemácias Rh positivas (antígeno

Esquema II — Interação celular na Resposta Imune. Produtos oriundos dessa cooperação celular. Resultado final de sua estimulação.



Fator de inibição de macrófago = MIF.
 Fator de ativação de macrófago = MAF.
 Fator de aglutinação de macrófago = MAggF.
 Fator de crescimento do linfócito B = BCGF.
 IL-1, IL-2, IL-3 = Interleuquinas, 1, 2, 3.
 INF- γ = Interferon γ .

Rh presente), com consequente destruição das mesmas.

No segundo caso, o indivíduo pode estar fazendo uso de um medicamento ao qual está sensibilizado. Este medicamento pode se ligar à superfície de uma hematia

(amidopirina, quinidina) ou a uma plaqueta (sedormida), provocando a combinação com o anticorpo e a instalação de um quadro de anemia ou plaquetopenia, decorrentes de mecanismos de lise ou fagocitose dos complexos Ag-AC.

Outros exemplos envolvendo esse tipo de mecanismo podem ser citados na anemia hemolítica auto-imune, na tireoidite de Hashimoto, na síndrome de Goodpasture (anticorpo combinando-se com a membrana basal do glomérulo renal).

Tipo III — Por complexos Ag-Ac. — Neste tipo, deve-se ressaltar que decorrem da deposição dos complexos Ag-Ac, em zonas de excesso, quer de um quer de outro componente. Esses complexos, geralmente, são tóxicos. Localizados em vasos sangüíneos, causam vasculites; se no glomérulo renal, teremos a glomerulonefrite, etc.

Como exemplo de excesso de antígeno nos complexos formados, podemos exemplificar com o que ocorre na doença do soro, e como excesso de anticorpo, o verificado no fenômeno de Arthus.

Os complexos formados na zona de excesso de anticorpo, geralmente, ainda formam precipitados no local de reação, enquanto os formados na zona de excesso de antígeno são solúveis.

No fenômeno de Arthur, os complexos se localizam no ponto de inoculação do antígeno que, fixando complemento, atraem polimorfonucleares ao local. Estes ao fagocitarem os complexos, sofrem a sua ação tóxica, morrendo e liberando enzimas, especialmente a tripsina, que vem a agravar o quadro, que culmina em necrose.

Na doença do soro, o mecanismo das vasculites é semelhante, sendo que aí ocorre difusão dos complexos e nos pontos onde os mesmos se localizam ocorrem os efeitos tóxicos, podendo-se destacar a variada sintomatologia, desde uma simples dor de cabeça ao enfartamento ganglionar, urticária, dores articulares, etc., todas resultantes da reação inflamatória que daí se instala.

Outros exemplos da importância desses complexos Ag-Ac, e pertencentes a esse tipo de hipersensibilidade, podem ser citados nas glomerulonefrites observadas no lupus eritematoso sistêmico, nas infecções por certos tipos de estreptococos, na lepra, ou em outras infecções bacte-

rianas ou virais, muitas vezes com graves conseqüências para o aparelho visual.

As imunoglobulinas participantes desse tipo de hipersensibilidade pertencem às classes IgG e IgM.

Tipo IV — Tipo Celular — Aqui vamos observar a participação efetiva do linfócito T ou seus produtos (linfocinas). Engloba como exemplo clássico a prova tuberculínica (Reação de Mantoux). Embora esta prova seja a mais usada, esse tipo pode ocorrer com qualquer antígeno. Dela depende em grande parte a defesa celular, anteriormente referida. Nesta modalidade ainda encontramos os mecanismos de rejeição de enxertos, na defesa contra o câncer, e em várias doenças auto-imunes.

Tipo V — Estimulatório. Nesta modalidade os anticorpos não fixam o complemento, são específicos para receptores localizados nas superfícies de certas células, e têm um papel importante, pois estimulam essas células a um ritmo de reprodução acelerada e não a induzem à morte. Este tipo pode ser descrito em hormônios tireoídianos (THS/LATS), como o observado na doença de Graves. Nesta doença, o anticorpo se combina com o hormônio induzindo as células a uma maior produção hormonal, pelo estímulo à multiplicação celular acelerada.

Exemplos semelhantes podemos observar com soros anti-linfocitários.

Em resumo, os tipos I, II, III e V envolvem anticorpos que podem pertencer às classes IgE, IgG, IgM, enquanto no tipo IV os principais envolvidos são as linfocinas, produzidas pelos linfócitos T. Portanto, com exceção do tipo IV, nos demais o linfócito B é o que está implicado.

Concluindo, para uma perfeita condição imune, necessitamos da conjugação dos mecanismos ligados à imunidade celular e humoral. Entretanto, dependendo das circunstâncias em que o sistema imune seja mobilizado e do equilíbrio das células TH e TS, entre outras, essa homeostasia pode ser rompida, surgindo então as alterações imunopatológicas.

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- SAMTER, M. & cols. — Third edition — Immunological Diseases — Little, Brown & Co. — Co. — USA — 1978.
- STITES, D. P., STOBO, J. D., FUDENBERG, H. H. & WELLS, J. V. — Basic and Clinical Immunology — 5th ed. — Lange Medical Publications — Los Altos, Califórnia — 1984.

- BELLANTI, J. A. — Immunology III — W. B. Saunders Co. — 1984.
- HOKAMA Y. & NAKAMURA, R. M. — Immunology and Immunopathology — Basic Concepts — 1982 — Little, Brown & Co. — Boston — 1982.
- PARKER, C. C. — Clinical Immunology Blackwell Scientific Publications — Oxford, London, Edinburgh — Fifth edition — 198.
- Immunology Today — Elsevier Science Publications, Amsterdam, Vol. 6, N^{os} 4, 5, 7, 9, 1985; Vol. 7, N^{os} 1, 3, 2, 4, 5, 9, 10, 1986; Vol. 8, N^o 1, 2, 3, 4, 5; 6; 1987.

DISTROFIA CORNEAL LATICE:

Revisão e apresentação de 10 casos

JOSÉ LUIZ RIQUELME, JOAQUÍN BARRAQUER,
LEIZER DE CASTRO VALADÃO, RICARDO PEDRO CASAROLI MARANO

RESUMO

Os autores apresentam 10 casos de distrofia latice da córnea do tipo 1 (Biber-Haab-Dimmer), dos quais 3 casos não apresentavam o aspecto biomicroscópico típico (figuras latice). Fazem também uma ampla revisão bibliográfica, expondo os aspectos históricos, etiológicos, o tipo de transmissão, a controvérsia existente quanto a idade de aparição dos primeiros sintomas, a evolução natural, características específicas, classificação, histopatologia, diagnóstico, diagnóstico diferencial, terapêutica e recidivas em enxertos. Chamam a atenção para os problemas sociais e econômicos da patologia e concluem ressaltando os possíveis equívocos diagnósticos que podem ocorrer nos estágios mais avançados da enfermidade.

SUMMARY

Corneal Lattice Dystrophy

The authors present 10 cases of corneal lattice dystrophy type I (Biber-Haab-Dimmer). Eight of the cases did not present the typical biomicroscopic aspect (lattice shape). They also carry out a wide bibliographic review, exposing the historical and aethiological aspects, kind of transmission, the current controversies concerning the age of apperance of the first symptoms, the natural evolution, specific characteristics, classification, histopathology, diagnosis, differential diagnostic, therapeutics and recurrence in grafts. They refer to the social and economic problems of the pathology, and conclude underlining the diagnostic mistakes which can occur in the early and late steps of the disease.

INTRODUÇÃO

Geralmente conhecida como distrofia reticular e/ou distrofia de BIBER-HAAB-DIMMER, a distrofia corneal latice deve ser dividida em verdade em tipo 1 (Biber-Haab-Dimmer) e tipo 2 (Meretoja) (49,62). Está classificada entre as distrofias corneais que afectam o estroma corneano, das quais as mais importantes para seu diagnóstico diferencial são as distrofias granular e macular (15, 17, 33, 34, 53, 75).

Esta patologia foi descrita por Biber em 1890 e mais tarde, em 1899, Haab e

Dimmer estudando famílias distintas estabeleceram o caráter dominante de transmissão (4, 13, 17, 24, 35, 62, 79).

Classicamente os sintomas aparecem próximos ao final da 1.^a década de vida, sendo as lesões bilaterais e descritas como linhas acinzentadas brilhantes que se entrecruzam, localizadas via de regra nas camadas anteriores do estroma corneal, confinadas a área central. Opacidades punctatas também podem aparecer imediatamente abaixo do epitélio, irregularizando a superfície da córnea, causando astigmatismo irregular. Em um estágio mais tarde toda a espessura do estroma

Centro de Oftalmologia Barraquer (Diretor: Prof. J. Barraquer) — Instituto Barraquer — Barcelona — Escuela Profesional de Especialización Oftalmologica — Universidad Autónoma de Barcelona — Cátedra de Cirugía Ocular — Prof. J. Barraquer.

Recebido para publicação em 01-07-87.

é comprometida resultando em um aspecto de "vidro esmerilhado". A visão útil frequentemente se perde entre a 3.^a e 4.^a décadas de vida. É típico a ocorrência de ataques recorrentes de dor e erosões epiteliais que podem ser o motivo de primeira consulta (17, 33, 34, 92).

Publicações sobre famílias portadoras de distrofia corneal lattice, acumuladas durante 96 anos, mostram um quadro e curso clínico muito mais variado que as descrições clássicas de livros texto. São descritas lesões corneais pleomórficas (94), diversidade etária dos pacientes quanto ao aparecimento dos primeiros sintomas (16, 92, 94) e vários casos de distrofia de aparecimento unilateral confirmados histologicamente (42, 71, 78, 79, 81).

A presente publicação tem como objetivo mostrar as disparidades entre conceitos estereotipados de vários livros texto e a variedade de apresentações clínicas observadas por diversos autores desde a descrição original de Biber em 1890. É efetuada uma atualização bibliográfica a respeito dos diversos aspectos da patologia e são apresentados e analisados 10 casos clínicos que ilustrarão esta proposição.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi efetuada uma revisão dos prontuários de 10 pacientes com diagnóstico de distrofia corneal lattice (Biber-Haah-Dimmer), todos documentados fotograficamente e apresentando as seguintes características:

- 4 pacientes do sexo feminino com idades entre 31 e 64 anos com média etária de 47 anos;

- 6 pacientes do sexo masculino com idades entre 31 e 57 anos com média etária de 40 anos;

- 8 pacientes de terapêutica cirúrgica sendo 5 queratoplastias penetrantes com finalidade óptica em ambos olhos e 3 outras unilaterais, sendo que uma destas realizadas em outro centro oftalmológico;

- 2 casos de seguimento clínico;

- seguimento clínico de 1 ano a 14 anos e 7 meses com média de seguimento de 9 anos e 8 meses;

- seguimento cirúrgico de 6 anos e 3 meses;

- todos os casos cirúrgicos têm comprovação histopatológica efetuadas pela Divisão de Oftalmologia do Johns Hopkins Hospital (Baltimore — U.S.A.) ou

pela Divisão de Oftalmologia do Stanford University Medical Center (Palo Alto — U.S.A.);

— todos os casos cirúrgicos, com exceção de uma queratoplastia penetrante unilateral realizada em outro centro oftalmológico, foram efetuados por 2 dos autores (Barraquer, J. e Riquelme, J. L.).

Analisaremos posteriormente os resultados obtidos e subsequentemente passaremos a discuti-los e comentá-los com base em uma ampla revisão bibliográfica realizada. O resumo de certos aspectos de importância em cada caso ilustraremos na tabela a seguir.

RESULTADOS

A queixa principal por ocasião da primeira consulta em todos os 10 pacientes foi de dificuldade visual e episódios recorrentes de inflamação ocular. Nove pacientes apresentavam acuidade visual igual ou menor a 1/10 (0,1 ou 20/200) em 1 ou ambos olhos.

A idade de aparecimento dos primeiros sintomas não foi possível ser exatamente estabelecida com base nas anamneses realizadas, mas aparentemente situando-se entre o início da 2.^a e 4.^a décadas de vida.

A aparência biomicroscópica das lesões corneais não eram típicas de distrofia lattice em 8 casos. Um destes pacientes (caso n.º 2) não possui ainda confirmações histopatológica.

Oito pacientes foram submetidos a queratoplastia penetrante óptica (casos n.º 1, 3, 5, 6, 7, 8, 9 e 10) obtendo acentuada melhoria da acuidade visual. Quatro destes pacientes (casos n.º 5, 6, 7 e 10) apresentaram erosões corneais recorrentes e/ou queratite puntata superficial nos enxertos. O tratamento sintomático habitual com pomadas cicatrizantes e lubrificantes, lágrimas artificiais e curativos oclusivos semi-compressivos, mostrou-se eficiente nestes casos.

Observamos história familiar de distrofia corneal, inflamações oculares recidivantes e queratoplastia penetrante, em 6 casos (casos n.º 2, 3, 6, 8, 9 e 10). Dois pacientes (casos n.º 2 e 4) estão sendo controlados clinicamente apresentando episódios de inflamações corneais periódicas (3 a 4 episódios/ano).

O tempo entre a primeira consulta neste centro e a data da queratoplastia penetrante variou de 4 meses a 12 anos.

CASO	SEXO	IDADE	AVCCI		A.B.C.	AVCCF		C.H.	R.E.	T.S.
			OD	OE		OD	OE			
1	Fem.	63a.	0,045 n.º 8	0,3 n.º 2	LATICE A.O. edema total do enxerto O.D.	0,4 n.º 1	0,5 n.º 1	Sim	Não	6a9m
2	Masc.	38a.	0,2 n.º 1	0,08 n.º 10	LEUCOMAS SUPERFICIAIS A.O.	0,2 n.º 1	0,025 n.º 10	—	—	4a5m
3	Masc.	32a.	0,4 n.º 1	0,45 n.º 1	RETICULADO A.O.	0,1 n.º 3	0,45 n.º 1	Sim	Não	13a9m
4	Masc.	31a.	0,5 n.º 2	0,04 n.º 10	RETICULADO PERIFÉRICO A.O. LATICE O.E.	—	—	—	—	1a3m
5	Fem.	33a.	0,1 n.º 2	0,1 n.º 2	DISTROFIA ENDO- EPITELIAL POLI- MORFA	0,2 n.º 1	0,55 n.º 1	Sim	Não	11a3m
6	Fem.	64a.	0,1 n.º 5	0,1 n.º 5	GRANULAR A.O. GUTATA A.O.	0,4 n.º 1	0,3 n.º 2	Sim	Gutata O.D.	14a7m
7	Fem.	31a.	0,03 n.º 3	0,25 n.º 2	RETICULADO O.D.	—	—	Sim	Não	1a
8	Masc.	57a.	0,025 n.º 10	0,065 n.º 8	RETICULADO A.O.	0,4 n.º 3	0,4 n.º 2	Sim	Sim O.E.	9a7m
9	Masc.	35a.	0,07 n.º 6	0,07 n.º 7	RETICULADO A.O.	0,07 n.º 6	0,15 n.º 3	Sim	Não	1a4m
10	Masc.	49a.	0,1 n.º 6	0,1 n.º 1	RETICULADO PERI- FÉRICO A.O. leucomas A.O.	0,5 n.º 1	0,05 n.º 1	Sim	Sim? O.D.	10a6m

— AVCCI: Acuidade Visual com Correção Inicial

— A.B.C.: Aspecto Biomicroscópico Corneal

— AVCCF: Acuidade Visual com Correção Final

— C. H.: Comprovação Histopatológica

— R.E.: Recidiva em Enxerto

— T.S.: Tempo de Seguimento (anos e meses)

e 5 meses, mais frequentemente realizada após o primeiro ano de seguimento.

Em 3 pacientes operados (casos n.º 6, 8 e 10) existe suspeita clínica de recidiva da distrofia no botão corneal doador (sem comprovação histopatológica).

DISCUSSÃO E COMENTÁRIOS

I — ETIOLOGIA

Desde a descrição da patologia por Biber em 1890, esta tem sido motivo de muita controvérsia.

Löwenstein em 1929 (56) foi quem primeiro descreveu os depósitos de material amorfo nas camadas superficiais da córnea. Observou que as alterações degenerativas pareciam acompanhar o trajeto dos nervos corneais. Mais tarde em 1957, Vrabec (100, 101) utilizando métodos neurohistológicos, atribui como etiologia a degeneração hialina dos nervos corneais que supostamente começaria pela bainha de Schwann, apontando a anestesia corneal assim como os episódios dolorosos como consequentes desta degeneração. Wolter e Henderson (108, 109) em 1963, tendo encontrado fibras nervosas degeneradas na córnea confirmaram os achados de Vrabec.

Hogan e Alvarado em 1967 (41) analisando os aspectos ultraestruturais da córnea de portadores de distrofia lattice, não conseguiram demonstrar alterações dos nervos corneanos ao microscópio eletrônico. Resumia-se basicamente assim, em duas, as teorias sobre a etiologia da distrofia lattice da córnea (24, 62):

1.º — Os nervos corneais seriam primeiramente afetados, sendo a degeneração das fibras colágenas uma consequência de distúrbios nutricionais decorrentes de uma inervação patológica (56, 76, 100, 101, 108);

2.º — Seria uma degeneração primária das fibras colágenas do estroma corneano (12, 22, 26, 28, 41, 43, 60).

Depósitos de complexos protéicos mucopolissacarídeos entre as lamelas corneais foram encontrados por Süveges (95) em 1967.

A demonstração histoquímica de depósitos amilóides nas opacidades corneais desta distrofia, deve-se a Steitelberger e Nemetz (83) assim como Queiroz e Brick (77) em 1961. Subsequentemente autores como Klintworth (48) em 1967, Smith e Zimmerman (86) em 1968, Garner (32)

em 1969, Bowen e colaboradores (5) em 1970, Ramsey e colaboradores (80) em 1972 e Meretoja (62) também em 1972 confirmaram estes achados e a distrofia corneal lattice tipo 1 (Biber-Haab-Dimmer) passou a ser considerada como amiloidose localizada, diferenciando-se de um segundo tipo, a distrofia corneal lattice tipo 2 (Meretoja), esta associada a amiloidose sistêmica. Lisch (54) em 1980 refere-se à patologia como sendo puramente um distúrbio hereditário do metabolismo corneano. Yanoff e col. (102) em 1977 reforçaram a idéia da amiloidose localizada, afirmando serem os depósitos amilóides da córnea nesta distrofia, produtos extracelulares sintetizados por queratócitos e também supostamente por células do epitélio corneal.

Mondino e cols. (68) em 1980 e posteriormente Wheeler e Siferman (105) em 1983, usando métodos bioquímicos e imunológicos, identificaram proteínas AA e AP nos depósitos amilóides do estroma corneal de pacientes com distrofia lattice tipo 1. A presença da proteína AA sugere que esta distrofia está antigenicamente relacionada com amiloidose secundária associada com inflamação crônica ou febre familiar do Mediterrâneo (105). Não se conseguiu demonstrar no soro destes pacientes a presença de proteínas relacionadas ao amiloide A (SAA protein). Esta proteína geralmente encontra-se elevada nos pacientes com amiloidose secundária sistêmica e aparentemente sendo precursora do amiloide AA. Os depósitos diferem dos da amiloidose sistêmica em sua sensibilidade à oxidação pelo permanganato de potássio. Wheeler e Eiferman (105), baseando-se nestes achados concluem que possivelmente a substância amilóide da distrofia lattice tipo 1, derivaria de uma outra proteína precursora que deveria ser formada por um mecanismo patogênico distinto. Estes dados fonecem consistência ao conceito atual de que anormalidades locais da córnea seriam o fator principal na patogênese da amiloidose na distrofia lattice tipo 1 da córnea.

II — RAÇA, IDADE, SEXO, TRANSMISSÃO

Esta distrofia afeta indistintamente pacientes do sexo masculino e feminino segundo publicações na Europa, Ásia e América (79), não existindo casos refe-

ridos em pacientes da raça negra, sendo possivelmente patologia com predileção à raça branca (70).

A transmissão foi confirmada por distintas publicações com base nas investigações individuais em 1899 de Haab (35) e Dimmer (13) que estabeleciam o caráter dominante de transmissão da patologia. Bucklers (6) em 1937 relata várias genealogias, reforçando o caráter autossômico dominante de transmissão não ligado ao sexo (5, 15, 17, 21, 55, 61, 62, 78). Existem menções de possível transmissão autossômica recessiva (33, 34).

Um dos pontos de grande controvérsia na literatura científica referente à patologia em questão, é quanto a idade de aparecimento das primeiras alterações. Usualmente, grande parte dos autores, descrevem seu início no final da 1.^a década ou próximo à puberdade (6, 24, 70, 78, 79, 94) evoluindo com dificuldade visual progressiva, até o comprometimento total da visão útil ao redor da 2.^a ou 3.^a décadas (15, 33, 34, 97). Alguns autores não compartilham com esta idéia, a exemplo de Duke Elder (17), em sua conhecida obra, mencionando que o início dos sintomas poderiam retardar-se a 3.^a ou 4.^a décadas (17, 94) ou até mesmo casos com aparecimento na 6.^a década (78, 81). No outro extremo, encontramos as referências de Stansbury (79, 92) que cita o caso de uma criança do sexo masculino de 2 anos de idade com sintomas e sinais precoces do quadro corneal e a investigação mais recente de Dubord e Krachmer (16) relatando 7 casos de diagnóstico precoce em crianças com idades variando entre 3 e 13 anos.

III — CARACTERÍSTICAS GERAIS, EVOLUÇÃO NATURAL

Via de regra as distrofias da córnea podem ser claramente distinguidas de outras afecções corneanas, pelo seu aspecto bilateral e simétrico, sua morfologia característica associada a ausência de vascularização. Adicionalmente os critérios fundamentais de toda heredodegeneração aplicam-se igualmente a esta alteração corneal: início aproximadamente na mesma idade em diferentes membros de uma mesma família (homocronicidade) e a constância intrafamiliar da alteração corneal em sua evolução. A forma clássica de distrofia corneal familiar é geralmente claramente progressiva, origi-

nando uma diminuição da acuidade visual em certa idade e eventualmente incapacitando o paciente ao trabalho, algumas vezes em seu ápice de produtividade, aspecto este de relevância social (21).

Frequentemente os periódicos ataques de dor ocular com fotofobia, lacrimejamento, congestão conjuntival e a diminuição da visão são sinais e sintomas presentes na distrofia lática (12, 13, 55, 61, 78, 79, 94). Estas erosões corneais recorrentes, provavelmente por adesão epitelial defeituosa das extensões peninsulares intraepiteliais na membrana basal corneal e zona subepitelial sugeridas por Fogle e cols. (20) em 1975, contribuem para as irregularidades da superfície corneal que levando a um astigmatismo irregular da córnea serão supostamente os responsáveis pela acuidade visual reduzida nos estágios mais avançados da enfermidade (33, 34). François e Fehér (24) sugeriram como causa principal da baixa da acuidade visual, as cicatrizes corneais centrais resultantes destas ulcerações superficiais recidivantes.

Certamente as conclusões de Ramsay (79) relatadas em seu completo trabalho de 1957, serviram sobremaneira como orientação para os vários autores de livros texto o que poderia resultar em uma visão estereotipada da patologia.

As características gerais, assim como a evolução da distrofia corneal lática, foram por várias ocasiões motivo de discussão. Foram registrados, por exemplo, vários casos unilaterais de aparecimento tardio (42, 79, 81) sendo o primeiro reportado por Netchalewa (71) em 1937 e mais recentemente, em 1974, por Rabb, Blodi e Boniuk (78) que descrevem mais casos de comprometimento unilateral.

Na publicação de Sturrock (94) em 1983 consta uma família na qual se comprovou histopatologicamente a presença da distrofia em um de seus membros, tendo a sintomatologia iniciado na 4.^a década de vida e em alguns casos não antes da 6.^a ou 7.^a década. Relata também uma família na qual, em 5 de seus membros, foi diagnosticado equivocadamente queratite herpética simples bilateral por diferentes oftalmologistas em decorrência do aspecto biomicroscópico não característico.

Sem dúvida a apresentação biomicroscópica variável da distrofia corneal lática, é para o oftalmologista clínico o aspecto de mais importância na patologia

por dar margem a equívocos diagnósticos, por este motivo sendo detalhada adiante.

IV — CLASSIFICAÇÃO

Antes de expormos algumas opiniões pessoais sobre a classificação da distrofia corneal lattice, gostaríamos de discutir as possíveis apresentações biomicroscópicas da lesão corneal nesta enfermidade.

Fuchs (29) em 1901 descreve lesões corneais com aspecto nebuloso nodular de aproximadamente 1/4 de milímetro com pequenas "manchas de poeira" acinzentadas entre estes nódulos situados na região axial corneana estando a periferia clara e a superfície corneal irregular.

Bachstez (3), citando Dimmer (13) refere que a alteração corneal localiza-se na metade anterior da espessura corneal e muitas vezes em sua porção posterior caracterizando-a como reticulada ou em delicada rede acinzentada nas camadas mais superficiais da córnea subjacente ao epitélio corneal e alterando a superfície deste.

Stansbury (92) cita o caráter multidirecional das linhas reticulares que se entrecruzam algumas vezes e descreve o arranjo radial principalmente das linhas mais largas usualmente formando grandes arcos ao atravessar a região central da córnea. Entre as linhas, que são brilhantes, relata pequenos pontos e manchas acinzentadas. Franceschetti (21) faz em 1954 similar descrição biomicroscópica.

Duke Elder (17) caracterizou da seguinte maneira sua apresentação clínica: "Apresenta-se como linhas situadas via de regra nas capas anteriores do estroma corneal, confinadas a área central, deixando uma zona periférica clara; algumas vezes estas linhas são delicadas e finas com arranjo lineal; algumas vezes são independentes cruzando-se frequentemente em formações angulares; outras vezes podem formar figuras estreladas. Essas linhas são características, apresentando um duplo contorno (6, 17) que circunscrevem uma área clara agredada em seu centro que podem conter opacidades puntatas delicadas e podem também associar-se com formações nodulares independentes, ligeiramente nebulosas, do estroma corneano."

Mais recentemente Yanoff, Fine e Colosi (61, 102, 103) relatam como achados

clássicos desta distrofia as figuras em reticulado que usualmente aparecem na metade anterior do estroma corneal, formando uma rede de conexão, em ramificações lineais refráteis. Opacidades branco-acinzentadas discretas também são parte do espectro clínico. Estas usualmente encontram-se em localização subepitelial, mas em raras ocasiões podem estar dentro do estroma da córnea consistindo a única manifestação clínica da enfermidade.

A translucidez à retroiluminação da alteração corneal, assim como o aspecto da superfície da córnea assemelhando-se a "vidro esmerilhado", são mencionados como característica por vários autores da atualidade (14, 15, 33, 34, 53, 87).

Como aspectos atípicos, são relatados:

— presença de nebulosidade corneal axial como manifestação precoce da alteração corneal (15, 16, 104);

— quadro semelhante a queratite herpética simples bilateral (94);

— aparência de uma distrofia granular atípica com posterior comprovação histopatológica de distrofia lattice (102);

— manchas corneais comumente encontradas em crianças, apresentando-se em adultos (16, 102).

Após esta breve exposição sobre as apresentações clínicas desta patologia, discutiremos 2 publicações as quais tomamos como base para uma classificação didática desta distrofia.

Em 1972, Meretoja (62) partindo das investigações de Klaus (47), Vrabec (100), Winkelman (107), Kaunisto (45) e suas próprias investigações anteriores (64, 65, 66), apresenta evidências da existência de 2 diferentes tipos de distrofia lattice, com comprovação em achados oftalmológicos e histopatológicos os quais sintetizamos a seguir.

Conclui em sua publicação que a diferença básica entre os 2 tipos de distrofia lattice da córnea seria a existência ou não da amiloidose sistêmica generalizada. Considera também a aparência biomicroscópica das lesões corneais. Observou que na síndrome amilóide o reticulado estromal é mais acentuado na periferia acompanhando o trajeto dos nervos corneanos até a região central. No outro tipo, sem a amiloidose sistêmica, o reticulado seria mais delicado, numeroso, correndo por todas as direções principalmente na região central corneal.

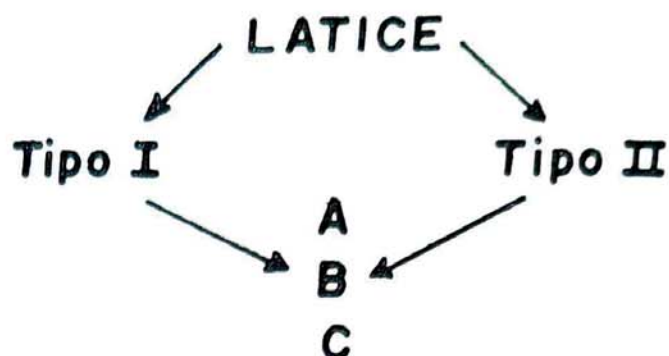
Se estabelece assim os 2 tipos de distrofia corneal latice: Tipo I sem síndrome amilóide (Biber-Haab-Dimmer) e Tipo II com amiloidose generalizada (Meretoja). Relatos sobre distrofia latice tipo II foram feitos também na Holanda (72, 107) e U.S.A. (72, 82).

Em 1980, Lisch (54) tenta estabelecer esquematicamente um estadiamento das alterações corneais:

— modificado com base em Lisch (54).

Em nossa opinião, a maioria dos pacientes portadores de distrofia corneal latice podem ser distribuídos dentro de um dos 3 tipos básicos. Ao encontrarmos

com um caso deveremos averiguar a possível associação com uma síndrome amilóide sistêmica, como também analisar cuidadosamente o aspecto e características biomicroscópicas corneais.



DISTROFIA LATICE DA CÓRNEA

	Tipo I (sem síndrome amilóide)	Tipo II (com amiloidose generalizada)
idade de início	em torno de 10-20 anos	após 20 ou 35 anos
acuidade visual	marcadamente reduzida entre 40-60 anos	usualmente conservada mesmo após 65 anos.
depósitos amilóides	córnea	córnea, paredes arteriais (incluindo órbita, esclera e coróides), glândula lacrimal e tecidos
herança	autossômica dominante	autossômica dominante
fácies	normal	máscara facial, blefarochalasis, lábios protuberantes após 40 anos
sistema nervoso	normal	paralisias craniais e periféricas
pele	normal	seca e laxa com depósitos amilóides
córnea	reticulado principalmente central	reticulado delicado especialmente periférico
inflamação ocular	frequentes ataques de dor e erosões corneais	irites frequentes e erosões débeis
sintomas gerais	ausente	paresias, pruridos, hematomas, lipomas, proteinúria, apendicite, colecistites
biópsia arterial	amilóide positivo	amilóide negativo

— com base em Meretoja (62) e Nicholson (72) —

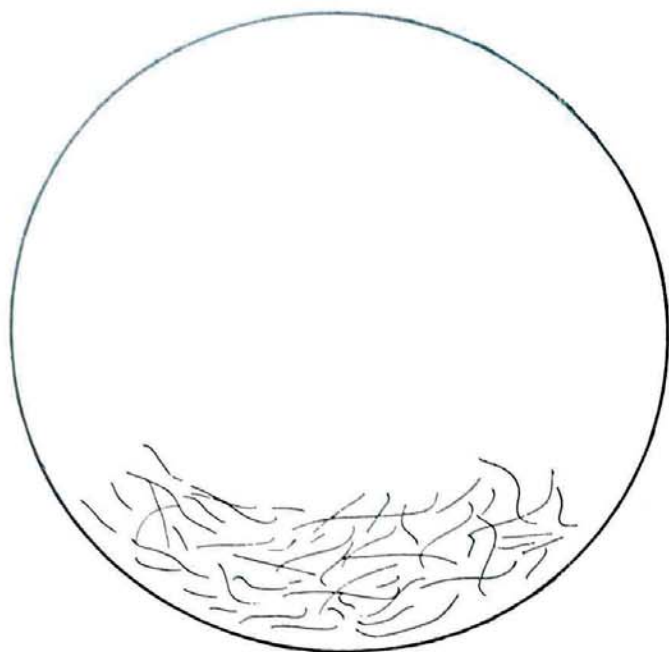


FIG. 1 — Estádio A: arranjo reticulado látice com linhas paracentrais

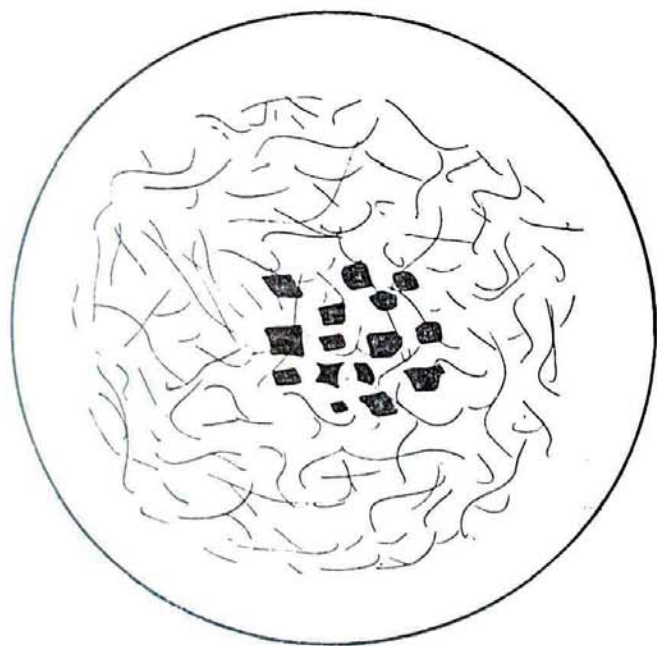


FIG. 2 — Estádio B: arranjo reticulado látice com linhas paracentrais e opacificações centrais subepiteliais como pequenos remendos.

V — HISTOPATOLOGIA

Deve-se a Chevallereau (10), em 1981, as primeiras investigações histopatológicas desta distrofia que após incursões de vários outros autores neste complexo campo de estudo, culminaram em 1931 com os trabalhos de Jones e Zimmerman (44,86) que separadamente de Queiroz e Brick (77,86) e por simples métodos de

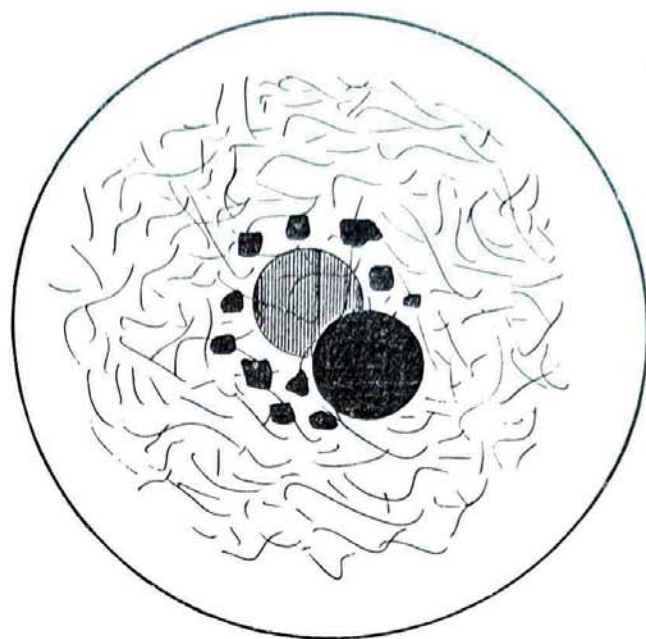


FIG. 3 — Estádio C: arranjo reticulado látice com linhas paracentrais e opacificações centrais subepiteliais brancas e difusas.

examinação histológica observaram a birrefringência e a positividade ao P.A.S. das lesões estromais. Estas propriedades de coloração são características dos depósitos amilóides.

A luz destes achados, são inúmeros os intentos de estabelecer a etiologia desta distrofia com bases histopatológicas, como a exemplo de Seitelberger (83) considerando a distrofia látice como uma degeneração amilóide do estroma corneal, ou Klintworth (48) referindo-se como uma variedade de amiloidos e restrita à córnea, ou mesmo Wolter (109) seguindo Vrabec (101) considerando as lesões como sendo degenerações e hialinizações dos nervos corneais. Os conceitos foram se modificando, até as bases etiológicas atuais já relatadas no início desta revisão, mas permanecendo a natureza destes depósitos amilóides um fato ainda a ser determinado.

Após os trabalhos de 1961, os depósitos foram referidos por muitos outros autores (5, 14, 15, 24, 28, 32, 33, 49, 51, 53, 55, 62, 72, 75, 86, 87, 103, 105, 106).

Dentro das desordens corneais geneticamente determinadas com presença de depósitos amilóides temos:

- distrofia corneal látice tipo I — sem síndrome amilóide (Biber-Haab-Dimmer);
- distrofia corneal látice tipo II — com amiloidose sistêmica (Meretoja);

— distrofia corneal em gotículas gelatinosas (72);

— degeneração corneal amilóide polimórfica (não está bem determinado o caráter hereditário desta patologia) (58).

Yanoff e Fine (103) concluem que poderíamos dividir a amiloidose em 2 grupos básicos:

1 — Amiloidose sistêmica (primária e secundária);

2 — Amiloidose localizada (primária e secundária).

O tipo mais frequente seria a amiloidose sistêmica secundária que raramente manifesta comprometimento ocular, sendo uma entidade oftalmológica de pouca importância. A distrofia laticorneal é considerada por muitos como uma forma hereditária de amiloidose localizada primária.

Histopatologicamente as lesões corneais da distrofia laticorneal têm seu contorno fusiforme com seu eixo mais longo orientado paralelamente à superfície corneal sendo composto de material fibrilar irregular. Entre estas lesões, o estroma corneal frequentemente encontra-se relativamente claro (55). Estas formações fusiformes se situariam entre as lamelas corneais, em maior número na parte anterior do estroma que em sua parte posterior. Estas faixas alongadas de substância amilóide apresentam um duplo contorno que pode ser observado clinicamente. Não existem vasos ou células inflamatórias no estroma (24).

As capas mais profundas do estroma corneal podem apresentar um número variado de depósitos amilóides de formato oval ou arredondado de vários diâmetros, sendo que os menores são os mais numerosos (62).

O epitélio corneal usualmente é muito irregular. A membrana basal epitelial frequentemente é descontínua e algumas vezes irregular, podendo-se observar acúmulo amilóide no citoplasma das células epiteliais (24, 62). O empacotamento anormal das células basais da membrana basal, assim como anormalidades das extensões peninsulares intraepiteliais na zona subepitelial foram relatadas por Fogle (20). Este fato, contribuiria para as erosões recorrentes normalmente apreciadas nesta patologia. Grayson (33, 34) sugere como causa, a ausência dos hemidesmossomos intercelulares. Podemos encontrar placas amilóides subepiteliais

de variadas espessuras que resultariam em irregularidades da superfície epitelial (62).

A membrana de Bowman é descontínua, algumas vezes ausente, irregular em sua espessura com ambas superfícies irregulares. Esta membrana pode ser substituída por um material anormal contendo poucos elementos celulares que tomariam forma nodular e levantariam o epitélio subjacente. Este material possivelmente seria produzido por queratócitos que atravessariam as interrupções da capa de Bowman (24, 51, 62).

A membrana de Descemet e o endotélio apresentam-se normais (24, 33, 34, 51, 62) apesar de que François e Fehér (24) relataram um paciente com comprometimento da membrana de Descemet por substância amilóide.

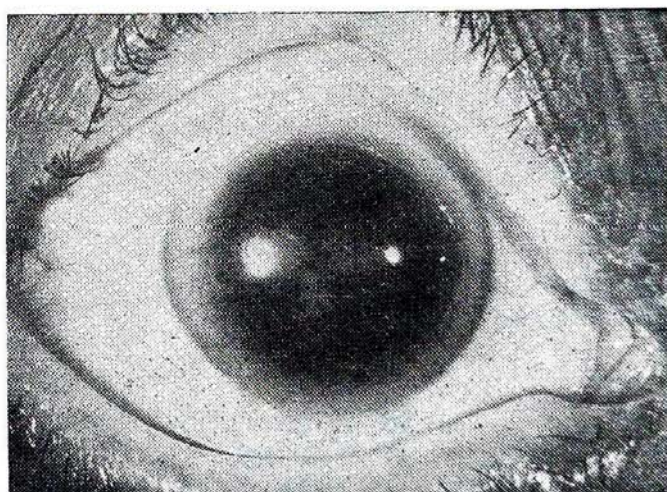


FIG. 4 — Distrofia Corneal Latice do tipo I. Estadio inicial atípico. A histopatologia foi positiva.

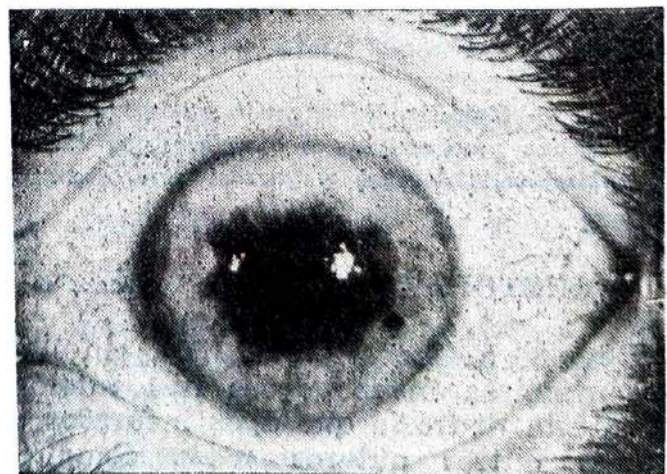


FIG. 5 — Distrofia Corneal Latice do tipo I. Estadio avançado típico (tipo I, estadio C). Histopatologia positiva.

Basicamente, a diferença entre as 2 formas de distrofia lattice é a presença dos depósitos amilóides demonstráveis em quase todos os órgãos e tecidos (37, 62), com distinção das lesões vasculares características. Na amiloidose generalizada, ao contrário da amiloidose localizada (tipo I), os depósitos amilóides formam uma capa regular e contínua adjacente a membrana de Bowman na face estromal.

Quanto à microscopia eletrônica de transmissão a maioria dos investigadores (41, 48, 51, 60, 102) concordam que um anormal material granular e fibrilar subepitelial de densidade não uniforme está presente, substituindo a membrana de Bowman. Os filamentos amilóides descansariam entre as lamelas colágenas corneais, apresentando sinais de aumento da atividade queratocítica com dilatação de

seu retículo endoplasmático e aparelho de Golgi (24, 33, 34). A sequência estrutural inicial da formação dos filamentos e depósitos amilóides nas distrofias corneais lattice e granular, parecem ser semelhantes; ambos seriam produtos da atividade sintética queratocítica (1, 88, 96, 98, 102). Algumas vezes os filamentos amilóides podem ser vistos externamente à membrana celular ou imediatamente próximos aos queratocitos, demonstrando a origem celular da substância amilóide na distrofia lattice (24). Outros autores sugerem que este material anormal poderia ser produto dos fibroblastos, ou da fibrogênese colágena ou ainda das células do epitélio basal (51, 85).

Esquematizamos a seguir algumas outras características histopatológicas dos depósitos corneais desta distrofia.

DISTROFIAS CORNEAIS

	Granular Groenouw I Bücklers I	Macular Groenouw II Bücklers II	Lattice Biber-Haab-Dimmer Bücklers III
Fixação em formalina : morfologia das lesões	hialina granulada	não hialina granulada	hialina fibrilar
Birrefringência das lesões	não birrefringente	não birrefringente	sim
Coloração característica			
Hematoxilina-eosina	rosa ou vermelho	cinza pálido	rosa
Tricrômico de Masson	vermelho	azul pálido	púrpura
P.A.S.	vermelho pálido	vermelho escuro	usualmente vermelho escuro
Alcian blue	rosa	azul	rosa
Colloidal iron	amarelo	azul	amarelo
Resorcin-fuchsin	amarelo	púrpura	amarelo

— baseado em Jones e Zimmerman (44) —

VI — DIAGNÓSTICO E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Pelo que já observamos até aqui, conclui-se facilmente que o diagnóstico da distrofia latice não pode ser restrito somente a aqueles casos com figuras reticulares proeminentes, devido a apresentação pleomórfica da patologia. Alguns achados são característicos nesta distrofia, como por exemplo:

— bilateralismo, apesar de existirem relatos de casos unilaterais (42, 71, 78, 79, 81);

— hereditariedade, com natureza familiar dominante não associada ao sexo e alguns casos de consanguinidade;

— frequentes e periódicos ataques de dor ocular, inflamação e erosões corneais recorrentes;

— opacidades corneais axiais, nodulares e circundadas por figuras reticulares com duplo contorno poupando a periferia corneal; esta apresentação típica e característica muitas vezes está ausente (7, 16, 30, 51, 78, 94, 102);

— ausência de vascularização corneal inicial podendo haver vascularização profunda em casos avançados (79);

— sensibilidade corneal comprometida; existe discordância entre os diversos autores (3, 50, 84, 91);

A nebulosidade axial difusa do estroma superficial da córnea pode ser o sinal precoce da enfermidade (15, 16, 104), sendo também relatado como um dos achados tardios desta distrofia (12, 16, 17, 57, 78, 104).

Com relação à confirmação diagnóstica em casos atípicos ou em estágios iniciais da patologia, o exame biomicroscópico dos familiares se constitui de grande auxílio,

As manchas subepiteliais são similares as encontradas em várias outras patologias como traumas corneanos, infecções prévias, uso de lentes de contato, queratite numular, cicatrizes por corpos estranhos, é portanto de grande importância uma boa anamnese pregressa. Obviamente, como diagnóstico diferencial, os estádios iniciais das distrofias corneais macular e granular não devem ser esquecidos. Os pontos refrácteis e as linhas filamentosas, assemelham-se as lesões apreciadas na cistinose, disproteinemias e na degeneração amilóide polimorfa (16, 50). A primelra frequentemente associada a outras alterações sistêmicas e

oculares, as duas últimas em pacientes de idade mais avançada. Cabe mencionar também que Bücklers (8) originalmente sugere que a distrofia de Reis-Bücklers poderia ser considerada uma mutação da distrofia latice, embora outros autores (2, 57) não tenham encontrado substância amilóide nas lesões desta distrofia na camada de Bowman.

Apesar de vários autores insistirem que as manifestações da distrofia corneal latice iniciam-se clinicamente entre a 1.^a e 2.^a década de vida, observa-se, revisando a literatura, que este fato nem sempre é verdadeiro. Embora os membros afetados de uma mesma família desenvolvam sintomas aproximadamente na mesma faixa etária, existem consideráveis variações entre as diferentes famílias com relação ao início sintomatológico. Raramente, a distrofia produz sintomas precoces como no 1.^o ano de vida (92); pode iniciar-se durante a infância (11, 12, 16), entre os 15 e 25 anos (39), durante a 3.^a década (7) ou 4.^a década (79) ou ainda na 5.^a, 6.^a (12) e 7.^a década de vida (94).

Erosões corneais recorrentes, herpes, simples, queratite puntata superficial e a queratoconjuntivite eczematosa são condições que podem simular a distrofia corneal latice, sendo o exame biomicroscópico detalhado, utilizando o recurso da retroiluminação, essencial para não incorrerem em equívocos (79, 94). Outras patologias que fazem parte do diagnóstico diferencial desta distrofia são: queratite por herpes simples e herpes zoster, a autoinoculação inadvertida da conjuntiva e córnea queratite intersticial, a queratite disciforme e menos frequentemente o queratoconos agudo (36, 74).

Ressaltamos que, embora esta distrofia represente uma forma localizada de amiloidose primária (33, 34, 80, 86), pode associar-se com a síndrome amilóide sistêmica (57, 62, 64, 65, 66, 67).

VII — TERAPÊUTICA

Devido a incertitude de sua etiologia a distrofia latice da córnea possui tratamento clínico sintomático. Injeções de tuberculina, tratamento antilúético, proteínas de choque subconjuntivais, aplicações de calor e frio, ultravioleta, radiações, extratos ováricos e tireoidianos, como muitos outros agentes terapêuticos foram experimentados sem sucesso.

Como tratamento cirúrgico existiram tentativas de escarificações corneais su-

periciais (13, 31, 99), iridectomias ópticas (6, 40, 70), paracenteses e simpatetomias (79) com resultados pouco alentadores.

As queratoplastias lamelares, iniciam-se como opção terapêutica cirúrgica em 1902 com Fuchs (29) seguido por outros autores (23, 30) com resultados variáveis. Stansbury (92) em 1948, registra as primeiras tentativas de terapia cirúrgica com as queratoplastias penetrantes, seguido de Laval e Lloyd (52) com relativo sucesso. Segundo Franceschetti (21), Paufigue também obtém bons resultados com as queratoplastias lamelares profundas.

É de nossa opinião, assim como de vários autores, que as lágrimas artificiais, pomadas e unguentos lubrificantes, curativos oclusivos semi-compressivos, como também as lentes terapêuticas gelatinosas constituem o tratamento clínico paliativo mais eficaz objetivando o bem-estar e o conforto do paciente. As lentes terapêuticas podem ser úteis também para melhorar a visão, algumas vezes dramaticamente comprometida devido a irregularidade da superfície corneal (27).

Havendo a indicação de terapia cirúrgica, a queratoplastia penetrante é a melhor e única opção com prognóstico satisfatório quanto a acuidade visual (15, 17, 27, 33, 34, 51, 53, 75, 87).

VIII — RECIDIVAS EM ENXERTOS

A distrofia corneal lattice é considerada uma patologia para a qual a queratoplastia penetrante apresenta-se como boa solução. Recorrências desta alteração familiar em enxertos é evidente (15, 19, 33, 34, 38, 49, 51, 53, 55, 61, 87). Em 1967 tem-se o 1.º relato de recidiva desta distrofia (55). Herman e Hughes (38) descreveram recidivas em 11 olhos após 2 a 11 e meio anos de seguimento pós-operatório. Lenier, Fine e Togni (51) analisaram 34 queratoplastias penetrantes em portadores de distrofia lattice, alertando para a possibilidade das recidivas. Klintworth (49), cita 2 irmãos com distrofia lattice do tipo I com recorrência da patologia nos respectivos enxertos.

As recidivas, não se apresentam com as características figuras reticulares, mas sim como opacidades puntatas estromais, erosões recorrentes do epitélio corneal e pequenos velamentos causados por depósitos superficiais a nível da capa de

Bowman e estroma superficial. Ao microscópio eletrônico assemelham-se aos depósitos amilóides, mas algumas vezes não possuindo as características de coloração histoquímica dos amilóides na distrofia lattice (51, 61). Klintworth e cols. (49) descreveram 2 casos de recidiva corneal mostrando características clínicas típicas de figura lattice. As opacidades subepiteliais e a nebulosidade do estroma anterior, ou ambas, são os sinais mais frequentes nas recidivas corneais da patologia (61).

Em um levantamento, das recidivas registradas na literatura, de 1967 (55) até 1984 (61) temos:

- pacientes: 25;
- olhos: 45 (21 O.D., 21 O.E., 3 não refenciados);
- recidivas em ambos enxertos: 19 pacientes;
- tempo de seguimento: de 2 a 26 anos (média de 8 anos 9 m);
- confirmação histopatológica: em 11 enxertos;
- referências:
- Lorenzetti e Kaufman (55): 1 paciente, 2 olhos;
- Casey (9): 1 paciente, 2 olhos;
- Herman e Hughes (38): 8 pacientes, 15 olhos;
- Lenier, Fine e Togni (51): não especificado;
- Klintworth e cols. (49): 2 pacientes, 3 olhos;
- Meisler e Fine (61): 13 pacientes, 23 olhos.

Por que da recidiva nos enxertos?

Provavelmente uma circunstância tão imprecisa quanto sua própria etiologia. Postula-se atualmente que presumivelmente haveria uma infiltração da córnea doadora por fibroblastos corneais geneticamente alterados a partir da periferia da córnea receptora patológica (49), iniciando novamente o processo distrófico o qual teria seu período evolutivo de tempo variável.

CONCLUSÕES

A distrofia corneal lattice apresenta muitas vezes um aspecto biomicroscópico bastante distinto do aspecto típico com figuras reticulares. Pode também manifestar-se unilateralmente e em vários casos os sintomas iniciais surgem nos primeiros anos de vida ou mais tarde como

na 6.^a ou 7.^a década de vida. Portanto, para um bom diagnóstico não poderemos esquecer os aspectos atípicos (ou menos típicos).

A partir de um caso suspeito ou confirmado, deve-se na medida do possível, realizar o exame dos familiares. Estes deverão ser orientados quanto ao caráter progressivo da patologia, muitas vezes incapacitando o paciente para o trabalho em seu período de maior produtividade, originando graves problemas sócio-econômicos.

Em pacientes com vários episódios de inflamações oculares e erosões recorrentes, mesmo que estes sejam unilaterais, deveremos pensar na possibilidade de distrofia latice da córnea. O diagnóstico de certeza é feito pela demonstração histopatológica e histoquímica de depósitos amilóides no estroma corneal. Entretanto existem 2 tipos de distrofia corneal latice: tipo 1 (Biber-Haab-Dimmer) e tipo 2 (Meretoja). No primeiro (tipo 1 ou Biber-Haab-Dimmer) os depósitos amilóides são restritos à córnea, não existindo a síndrome amilóide sistêmica característica do último (tipo 2 ou Meretoja).

Nos casos iniciais o diagnóstico diferencial deve ser feito com os traumas corneanos, infecções prévias, uso de lentes de contato, queratite numular, cicatrizes por corpos estranhos e herpes sim-

ples. É portanto indispensável uma boa anamnese. Em estágios mais avançados entram como diagnóstico diferencial a queratite intersticial, herpes zoster, queratite disciforme, a distrofia granular, a distrofia macular e menos frequentemente o queratocono agudo.

O tratamento clínico é puramente sintomático com lágrimas artificiais, pomadas lubrificantes e cicatrizantes e curativos oclusivos semi-compressivos.

Nos casos com grande perda da acuidade visual, o que geralmente ocorre na idade de maior produtividade do paciente, a terapêutica de eleição é a queratoplastia penetrante com finalidade óptica. O resultado visual é usualmente satisfatório, mas podendo haver recidiva da distrofia no enxerto em um intervalo de tempo que varia de 2 a 26 anos após a cirurgia. As recidivas, frequentemente não se apresentam com as características figuras latice, mas sim em formas atípicas.

A cirurgia (queratoplastia penetrante) deverá ser indicada a partir do momento que exista o comprometimento do desempenho e das funções habituais do paciente.

Deveremos requisitar sempre o exame histopatológico do botão corneal obtido no ato operatório,

BIBLIOGRAFIA

- 1 — AKIYA, S. e BROWN, S. I. — Granular dystrophy of the cornea. Characteristic electron microscopic lesions. *Arch. Ophthalmol.* Chicago 84:179-192 (1970)
- 2 — AKIYA, S. e BROWN, S. I. — The ultrastructure of Reis-Bücklers dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.* 72:549-554 (1971).
- 3 — BACHSTEZ, E. — Über eine neue form familiärer hornhautentartung. *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.* 63:387-397 (1919).
- 4 — BIBER, H. — Über einige seltenere hornhauter krankungen: Die oberflächliche gittrige keratitis dissertation, Zurich, 1890.
- 5 — BOWEN, R. A., HASSARD, D. T. R., WONG, V. G. e cols. — Lattice dystrophy of the cornea as a variety of amyloidosis. *Am. J. Ophthalmol.* 70:822-825 (1970).
- 6 — BÜCKLERS, M. — The three forms of familial corneal degeneration and their heredity transmission. *Arch. Ophthalmol.* 18:331-332 (1937).
- 7 — BÜCKLERS, M. — Die erblinliche hornhautdystrophie. *Dystrophiae corneae hereditariae.* *Klin. Monatsbl. Augenheilk.* 1938, suppl. 3.
- 8 — BÜCKLERS, M. — Ueber eine weitere familiäre hornhautdystrophie (Reis) *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 114:386 (1949)
- 9 — CASEY, T. A. — Discussion. In Porter, R., and Knight, J. (eds.) *Corneal graft failure.* Ciba Foundation Symposium 15 Amsterdam, Associated Scientific Publisher
- 10 — CHEVALLEREAU — Keratite gouteuse. France, *Médec.*, 1891.
- 11 — COLVIN, J. L., BLYTH, H. — Lattice dystrophy of the cornea: occurrence in 4 generations of a Yorkshire family. *Br. J. Ophthalmol.* 46:549-553 (1962).
- 12 — DARK, A. J. e THOMPSON, D. S. — Lattice dystrophy of the cornea. A clinical and microscopic study. *Br. J. Ophthalmol.* 44:257 (1960).

- 13 — DIMMER, F. — Ueber oberflächliche gittrigen hornhauttrübung. *Z. Augenheilkd* 2:354-361 (1899).
- 14 — DONALDSON, D. D. — Cornea and Sclera. Atlas of external diseases of the eye. Vol. III (1971). The C. V. Mosby Company, St. Louis. Chap. 3 pp. 150-158.
- 15 — DUANE, T. D. e JAEGER, E. A. — Clinical Ophthalmology. Vol. 4 (1982). Harper and Row, Philadelphia. Chap. 16 pp. 20-23.
- 16 — DUBORD, P. J. e KRACHMER, J. H. — Diagnosis of early lattice corneal dystrophy *Arch. Ophthalmol.* 100:788 (1982).
- 17 — DUKE ELDER, S. e LEIGH, A. G. — System of Ophthalmology. Vol. VIII (1965). Diseases of the Outer Eye. The C. V. Mosby Company, St. Louis pt. 2 pp. 933-939.
- 18 — FALLS, H. F., JACKSON, J., CAREY, J. H., RUKAVINA, J. G. e BLOCK, W. A. Ocular manifestations of hereditary primary systemic amiloidosis. *Arch. Ophthalmol.* 54:660-664 (1955).
- 19 — FINE, M. — Symposium on Medical and Surgical Diseases of the Cornea. Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology (1963). The C. V. Mosby Company. St. Louis. pp. 237-239.
- 20 — FOGLE, J. A., KENYON, K. R., STARK, W. J. e GREEN, W. R. — Defective epithelial adhesion in anterior corneal dystrophies. *Am. J. Ophthalmol.* 79:925 (1975).
- 21 — FRANCESCHETTI, A. — Classification and treatment of hereditary corneal dystrophies. *Arch. Ophthalmol.* 52:1-12 (1954).
- 22 — FRANCESCHETTI, A. e BABEL, J. — Anatomic classification of familial corneal degeneration *Ophthalmologica* 109:169 (1943).
- 23 — FRANCESCHETTI, A. e KIEWE, R. — Corneal graft in a case of familial degeneration of the cornea. *Bull. Soc. Franç. D'Opht.* 49:102-106 (1936). *Am. J. Ophthalmol.* 20:1078 (1937).
- 24 — FRANÇOIS, J. FEHÉR, J. — Light microscopical and polarisation optical study of the lattice dystrophy of the cornea. *Ophthalmologica* 164:1 (1972).
- 25 — FRANÇOIS, J., HANSSENS, M. e TEUCHY, H. — Ultrastructural changes in lattice dystrophy of the cornea. *Ophthalmic. Res.* 7:321-344 (1975).
- 26 — FRANÇOIS, J. — Heredofamilial corneal dystrophies. *Trans. Ophthalm. Soc. U. K.* 84:367-416 (1966).
- 27 — FRAUNFELDER, F. T. e ROY, F. H. — Current Ocular Therapy 2 (1985). Saunders Company. Philadelphia. pp. 310.
- 28 — FRAYER, W. C. e BLODI, F. C. — The lattice type of familial degeneration. *Arch. Ophthalmol.* 61:712 (1959).
- 29 — FUCHS, E. — Über knotchenformige hornhauttrübung. *Arch. f. Ophth.* 53(3):423-438 (1901).
- 30 — FUCHS, A. — Zur kenntnis der gittrigen hornhautentartung. *Z. Augenheik* 57:159-186 (1926).
- 31 — FUCHS, E. — Über knotchenformige hornhauttrübung. *Arch. f. Ophth.* 89:337-343 (1915).
- 32 — GARNER, A. — Amyloidosis of the cornea. *Brit. J. Ophthal.* 53:73-81 (1969).
- 33 — GRAYSON, M. — Enfermedades de la cornea (1985). Editorial Médica Panamericana S. A. Buenos Aires. Cap. 11, pag. 237-248.
- 34 — GRAYSON, M. — Diseases of the cornea (1983). The C. V. Mosby Company St. Louis. Chap. 11, pp. 253-265.
- 35 — HAAB, O. — Ueber oberflächliche gittrige hornhauttrübung. *Z. Augenheilk* 2:235-246 (1899).
- 36 — HAMPTON ROY, F. — Ocular differential diagnosis (1972). Lea and Febiger. Philadelphia. pp. 182 e pp. 196.
- 37 — HELLER, H., MISSMAHL, H. P., SOHAR, E. e GAFNI, J. — Amyloidosis, its differentiation into peri-reticulin and peri-collagen types. *J. Path. Bact.* 68:15-34 (1964).
- 38 — HERMAN, S. J. e HUGHES, W. F. — Recurrence of hereditary corneal dystrophy following keratoplasty. *Am. J. Ophthalmol.* 75:689 (1973).
- 39 — HESSE, E. — Beitrag um beginn und erblichkeit der gittrigen hornhautdystrophie. Albrecht von Graefes. *Arch. Klin. Ophthalmol.* 141:1-9 (1939).

- 40 — HILGARTNER, H. L. Jr. e HILGARTNER, H. L. Sr. — Nodular dystrophy of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.* 20:387 (1939).
- 41 — HOGAN, M. J. e ALVARADO, J. — Ultrastructure of lattice dystrophy of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.* 64:656-660 (1967).
- 42 — HUGONNIER, R. — Dégénérescence grillagée de la cornée, d'apparition relativement tardive. *Ann. Ocul.* 180:483 (1947).
- 43 — JONES, S. T. e ZIMMERMAN, L. E. — Macular dystrophy of the cornea (Groenouw type II); clinico-pathologic report of two cases with comments concerning its differential diagnosis from lattice dystrophy (Biber-Haab-Dimer). *Am. J. Ophthalmol.* 47:1-16 (1959).
- 44 — JONES, S. T. e ZIMMERMAN, L. E. — Histopathologic differentiation of granular, macular and lattice dystrophies of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.* 51:394-410 (1961).
- 45 — KAUNISTO, N. — Lattice dystrophy of the cornea. *Duodecim* 87:1257-1268 (1971).
- 46 — KIRK, H. G., RAAB, M., HATTENHAUER, J. e SMITH, R. — Primary familial amyloidosis of the cornea. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 77:411-417 (1973).
- 47 — KLAUS, E., FREYBERGER, E., KAVKA, G., VODICKA, F. — Familiäres vorkommen von bulbärparalytischer form der amyotrophischen lateralsklerose mit gittriger hornhautdystrophie und cutis hyperelastica bei drei schwestern *Psychiat. Neurol., Basel* 138:79-97 (1959).
- 48 — KLINTWORTH, G. K. — Lattice corneal dystrophy: An inherited variety of amyloidosis restricted of the cornea. *Am. J. Pathol.* 10:371-399 (1967).
- 49 — KLINTWORTH, G. K., FERRY, A. P., SUGAR, A. e REED, J. — Recurrence of lattice corneal dystrophy type 1 in the corneal grafts of two siblings. *Am. J. Ophthalmol.* 94:540 (1982).
- 50 — KOBAY, F. E. — Sur la dégénérescence réticulaire superficielle de la cornée. *Arch. d'opt.* 44:146-166 (1927).
- 51 — LENIER, J. D., FINE, M., TOGNI, B. — Lattice corneal dystrophy. *Arch. Ophthalmol.* 94:921 (1976).
- 52 — LAVAL, J. e HOYD, R. I. — Successful corneal transplant in four eyes of two patients with lattice dystrophy. *Arch. Ophthalmol.* 53:884 (1955).
- 53 — LEIBOWITZ, H. M. — Corneal Disorders (1984). W. B. Saunders Company Philadelphia. Chap. 3 pp. 65-68.
- 54 — LISCH, W. — Ein beitrag zur klinik der gittrigen hornhautdystrophie. *Klin. Mbl. Augenheilk* 177:284-291 (1980).
- 55 — LORENZETTI, D. W. C., KAUFMAN, H. E. — Macular and lattice dystrophies and their recurrences after keratoplasty. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 71:112 (1967).
- 56 — LÖWENSTEIN, A. — Zur klinik, histologie und therapie der gitterförmige hornhautdegeneration. *Klin. Monatsbl. Augenh.* 82:752-762 (1929).
- 57 — MALBRAN, E. S. — Corneal dystrophies: A clinical, pathological and surgical approach. *Am. J. Ophthalmol.* 74:771-809 (1972).
- 58 — MANNIS, M. J., KRACHMER, J. H., RODRIGUES, M. M. e PARDOS, G. — Polymorphic amyloid degeneration of the cornea. *Arch. Ophthalmol.* 99:1217-1223 (1981).
- 59 — MC PHERSON, S. D., KIFFNEY, G. T. J., FREED, C. C. — Corneal amyloidosis. *Am. J. Ophthalmol.* 62:1025-1033 (1966).
- 60 — MC TIGUE, J. W. e FINE, B. S. — The stromal lesion in lattice dystrophy of the cornea: a light and electron microscopic study. *Invest. Ophthalmol.* 3:355-365 (1964).
- 61 — MEISLER, D. M. e FINE, M. — Recurrence of the clinical signs of lattice corneal dystrophy (type 1) in corneal transplants. *Am. J. Ophthalmol.* 97:210-214 (1984).
- 62 — MERETOJA, J. — Comparative histopathological and clinical findings in eyes with lattice corneal dystrophy of two different types. *Ophthalmologica* 165:15-37 (1972).
- 63 — MERETOJA, J., HOLLMER, T., MERETOJA, T. e PERETTINEN, R. — Partial characterization of amyloid proteins in inherited amyloidosis with lattice corneal dystrophy and in secondary amyloidosis. *Med. Biol.* 56:17-22 (1978).
- 64 — MERETOJA, J. — Familial systemic paramyloidosis with lattice corneal dystrophy of the cornea, progressive cranial neuropathy, skin changes and various internal symptoms. A previously unrecognized heritable syndrome. *Ann. Clin. Res.* 1:314-324 (1969).

- 65 — MERETOJA, J. — General amyloidosis with lattice dystrophy of the cornea *Duodecim* 87:1412-1419 (1971).
- 66 — MERETOJA, J. e TEPPPO, L. — Histopathological findings of familial amyloidosis with cranial neuropathy as principal manifestation. *Acta. Path. Microbiol. Scand.* 79A:432-440 (1971).
- 67 — MERETOJA, J. — Genetic aspects of familial amyloidosis with corneal lattice dystrophy and cranial neuropathy. *Clin. Genet.* 4:173 (1973).
- 68 — MONDINO, B. J., SUNDER, RAJ, C. V., SKINNER, M., COHEN, A. S. e BROWN, S. I. — Protein AA and lattice corneal dystrophy *Am. J. Ophthalmol.* 89:377-380.
- 69 — MORGAN, G. — Macular dystrophy of the cornea *Brit. J. Ophthalmol.* 50:57-67 (1966).
- 70 — MUTCH, J. R. — Hereditary corneal dystrophy. *Brit. J. Ophthalmol.* 28:49-86 (1944).
- 71 — NETCHAIEWA, E. A. — Gittervornice hornhaughtrübung *Ancinehaug Vestn. Oftalmol.* 11:639 (1937).
- 72 — NICHOLSON, D. H. — *Ocular Pathology Update* (1980). Masson Publishing INC. (USA). Chap. 2 Corneal Dystrophy, pp. 27-30.
- 73 — PATON, D. e DUKE, J. R. — Primary familial amyloidosis: Ocular manifestations with histopathologic observations. *Am. J. Ophthalmol.* 61:736-747 (1966).
- 74 — PAU, H. — *Differential Diagnosis of Eye Diseases* (1978). Georg Thieme Publishers Stuttgart. pp. 75 e pp. 147-149.
- 75 — PEYMAN, G. A., SANDERS, D. R. e GOLDBERG, M. F. — *Principles and Practice of Ophthalmology* (1980). W. B. Saunders Company. Philadelphia. Vol. I part three pp. 428-431.
- 76 — PILLAT, A. — über gittrige und andere formen degenerativer hornhauterkrankungen. *Klin. Mbl. Augenheilk* 69:681 (1922).
- 77 — QUEIRÓZ, L. S. e BRICK, M. — Degeneração reticular familiar da córnea: Apresentação de 10 casos e estudo histopatológico. *Arq. Inst. Penido Burnier* 18:94-106 (1961).
- 78 — RABB, M. F., BLODI, F. e BONIUK, M. — Unilateral lattice dystrophy of the cornea. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 78:440 (1974).
- 79 — RAMSAY, R. M. — Familial corneal dystrophy: Lattice type. *Trans. Am. Ophthalmol. Soc.* 55:701-39 (1957).
- 80 — RAMSEY, M. S., FINE, B. S. e GHEN, S. W. — Localized corneal amyloidosis: case report with electron microscopic observations. *Am. J. Ophthalmol.* 73:560-565 (1972).
- 81 — RESHMI, C. S. e ENGLISH, F. P. — Unilateral lattice dystrophy of the cornea: Report of a case *Med. J. Aust.* 1:966-967 (1971).
- 82 — ROBERTS, W. A., PFISTER, R. R. e KIMBERLING, W. J. — Systemic familial amyloidosis with lattice corneal dystrophy, cutis laxa and neuropathy. *Em preparação.*
- 83 — SEITELBERGER, F. e NEMETZ, V. R. — Beitrag zur frage der gittrigen hornhautdystrophie *Graefes Arch. Ophthal.* 164:102-111 (1961).
- 84 — SHAPIRA, T. M. — Lattice type of corneal dystrophy *Arch. Ophth.* 14:387-391 (1935).
- 85 — SHIOLET, S., MERKER, H. J., SOHAR, E. et al. — Cellular proliferation during the development of amyloid *Br. J. Exp. Pathol.* 48:244-249 (1967).
- 86 — SMITH, M. E. e ZIMMERMAN, L. E. — Amyloid in corneal dystrophies. *Arch. Ophthalmol.* 79:407-412 (1968).
- 87 — SMOLIN, G. e THOFT, R. A. — *The Cornea*. (1983). Little, Brown and Company. Boston. Chap. 9. Dystrophies and Degenerations. pp. 340-341.
- 88 — SORSON, E. T. — Granular dystrophy of the cornea. An electron microscopic study. *Am. J. Ophthalmol.* 59:1001-1007 (1965).
- 89 — SPARK, E. C., SHIRAHAMA, T., SKINNER, M. e COHEN, A. S. — The identification of amyloid P-component (Protein AP) in normal cultured human fibroblasts. *Lab. Invest.* 38:556-559 (1978).
- 90 — STAFFORD, W. R. e FINE, B. S. — Amyloidosis of the cornea: Report of a case without conjunctival involvement. *Arch. Ophthalmol.* 75:53-56 (1966).
- 91 — STANKA, R. — Über familiäre gittrige hornhautdegeneration. *Klin. Monatsbl. f. Augenh.* 74:357-360 (1925).

- 92 — STANSBURY, F. C. — Lattice type of hereditary corneal degeneration. *Arch. Ophthalmol.* 40:189-217 (1948).
- 93 — STOCK, E. L. e KIELAR, R. A. — Primary amiloidosis of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.* 82:266-271 (1971).
- 94 — STURROCK, G. D. — Lattice corneal dystrophy: a source of confusion. *Br. J. Ophthalmol.* 67:629-634 (1983). *Klin. Mbl. Augenheilk* 182:405 (1983).
- 95 — SUVEGES, I. M. — Contribution to the histochemistry of lattice dystrophy of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.* 64:761 (1967).
- 96 — TENG, C. C. — Granular dystrophy of the cornea. A histochemical and electron microscop study. *Am. J. Ophthalmol.* 63:772-791 (1967).
- 97 — THOMAS, C. I. — *The Cornea* (1955). Springfield: Thomas. pp. 289-290.
- 98 — TRIPATHI, R. C. e GARNER, A. — Corneal granular dystrophy. A light and electron microscopical study of its recurrence in a graft. *Brit. J. Ophthalm.* 54:361-372 (1970).
- 99 — VERHOEFF, F. H. — Discussion of R. Lloyd. A family with lattice dystrophy of the cornea. *Trans. Am. Ophth. Soc.* 37:120-126 (1939).
- 100 — VRABEC, F. — Étude neurohistologique d'un cas de dystrophie grillagée de la cornée. *Ophthalmologica* 133:160-169 (1957).
- 101 — VRABEC, F. — Étude neurohistologique des dystrophies cornéennes *Ophthalmologica* 131:73 (1956).
- 102 — YANOFF, M., FINE, B. S., COLOSI, N. J. e KATOWITZ, J. A. — Lattice corneal dystrophy: Report of an unusual case *Arch. Ophthalmol.* 95:651-655 (1977).
- 103 — YANOFF, M. e FINE, B. S. — *Ocular Pathology. A Text and Atlas* (1975). Harper and Row. Philadelphia. Chap. 8 pp. 331.
- 104 — WARING, G. O., RODRIGUES, M. M. e LAIBSON, P. R. — Corneal dystrophies. I. Dystrophies of the epithelium, Bowman's lay and stroma. *Surv. Ophthalmol.* 23:71 (1978).
- 105 — WHEELER, G. E. e EIFERMAN, R. A. — Immunohistochemical identification of the AA protein in lattice dystrophy. *Exp. Eye Res.* 36:181-186 (1983).
- 106 — WINKELMAN, J. E. e DELLEMAN, J. W. — Histopathology of the dystrophia reticulata cornea of Biber-Haab-Dimmer. *Ophthalmologica* 160:321 (1970).
- 107 — WINKELMAN, J. E., DELLEMAN, J. W. e ANSINK, B. J. J. — Ein hereditäres syndrom, bestehend aus peripherer polyneuropathie, hautveränderungen und gittriger dystrophie der hornhaut. *Klin. Mbl. Augenheilk* 159:618-623 (1971).
- 108 — WOLTER, J. R. e HENDERSON, J. W. — Neurohistology of lattice dystrophy of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.* 55:475-484 (1963).
- 109 — WOLTER, J. R. e HENDERSON, J. W. — Lattice dystrophy of the cornea: A primary hyaline degeneration of corneal nerves and superficial stroma cells. *Trans. Am. Ophthal. Soc.* 60:176-194 (1962).

DEGENERACÃO RETINO — VITREANA DE WAGNER

(A propósito de 14 casos clínicos)

LEIZER DE CASTRO VALADÃO

RESUMO

O autor faz uma atualização bibliográfica sobre os aspectos clínicos e terapêuticos da Doença de Wagner, e apresenta a experiência do serviço da Professora Goddé — Jolly no "Centre National D'Ophthalmologie des Quinze-Vingts".

Foram examinados 14 pacientes, de duas famílias, portadores da doença. Os casos são apresentados de maneira resumida, e tenta-se mostrar os aspectos gerais e particularidades da doença.

O caráter dominante da afecção é ilustrado pelas duas famílias estudadas. Observa-se bilateralidade e penetração variável. As pessoas dos dois sexos são igualmente afetadas.

Obteve-se maus resultados no tratamento do DR destes pacientes, o que leva o autor a concluir que a partir de um caso suspeito ou confirmado, deve-se tentar reconstruir a árvore genealógica da família e examinar o maior número de casos possíveis. Os novos casos diagnosticados devem ser seguidos de perto e submetidos ao tratamento mais indicado.

O autor sugere a vitrectomia via pars plana naqueles casos onde haja tração vítrea intensa, mesmo que ainda não exista DR estabelecido.

SUMMARY

Wagner's Vitreoretinal Degeneration

The author updates the bibliography on the clinical and therapeutic aspects of Wagner's disease and he presents the experience of Ms. Goddé — Jolly's services in the "Centre National D'Ophthalmologie des Quinze-Vingts".

Fourteen (14) patients from families who are carriers of the disease were examined. The cases are showed in a summarized way and it tries to show the general aspects and some particular details as well.

The dominant aspect of the affection is demonstrated by the two families who had been studied. The bilateralism and the inconstant penetration can be seen. The people of the two sexes are affected similarly.

Bad results have been got from the DR the ment of those patients, and it has made the author conclude that in a determined case, it is necessary to rebuild the genealogical tree of the family. The new cases which had been found might be examined and submitted to preventive treatment.

The author puts foward for consideration the pars plana vitrectomy in the cases of intense vitreous traction, even that the DR has not get been stablished.

(1) Médico Assistente Estrangeiro no "Centre National d'Ophthalmologie des Quinze-Vingts" Paris. (1985).

Médico da Oftalmoclínica — Brasília — DF.

Recebido para publicação em 3-7-87.

INTRODUÇÃO

Em 1938 no Cantão de Zurich, Wagner (47) descreveu em 13 membros de uma mesma família uma forma particular de lesões vítreas e retineanas. A família apresentada por Wagner compunha-se de 51 pessoas de 4 gerações, dos quais 6 homens e 7 mulheres acometidos por esta enfermidade. A transmissão era autossômica dominante.

Várias afecções apresentam alterações retineanas e vítreas semelhantes às apresentadas pela doença de Wagner. O diagnóstico diferencial deve ser feito essencialmente com as afecções vítreo-retineanas hereditárias (27, 28).

Esta comunicação tem como objetivos fazer uma atualização bibliográfica sobre os Aspectos Clínicos e Terapêuticos da doença de Wagner, e apresentar a experiência do serviço da Professora Goddè-Jolly no Centre National d'Ophthalmologie des Quinze-Vingts em Paris.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram estudados 14 membros de duas famílias argelinas (10 membros da família H e 4 membros da família B) hospitalizados no Serviço II do "Centre National d'Ophthalmologie des Quinze-Vingts", com o diagnóstico de degeneração vítreo-retineana hereditária (DVRH) de Wagner.

Apresentaremos os casos clínicos de uma maneira resumida, e tentaremos mostrar os aspectos gerais e as particularidades da doença no que concerne ao diagnóstico diferencial e sobretudo ao tratamento e prognóstico clínico — cirúrgico.

O tratamento preventivo do descolamento de Retina (DR) foi realizado com aplicações de Laser de Argônio (barragem circular mais pontilhado ("Clou-tage") anterior em 10 olhos; Crio-aplicações esclerais em 3 olhos e Laser de Argônio mais Crio-aplicação em 2 olhos.

As técnicas cirúrgicas utilizadas no tratamento do DR foram as seguintes:

Cerclagem escleral com esponja de silicone, vitrectomia e vitrectomia mais injeção de silicone.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1 — garoto argelino nascido em 1965. Encaminhado ao serviço em 1978 com uma DVRH muito evoluída. AV—

OD= ausência de projeção luminosa
OE=1/10.

Biomicroscopia — Catarata OD (madura).

Fundo de Olho — OE= retina descolada, menos na zona nasal superior, mostrando numerosos buracos ao nível de uma membrana pré-retineana e bridas vítreanas múltiplas periféricas. Pigmentação retineana.

Ecografia DR total. T.OD—38 mmHg
T.OE= 32 mmHg.

Devido ao estado do fundo de olho decide-se não operar. O paciente não apresentava acometimentos sistêmicos.

CASO 2 — garota argelina nascida em 1960, míope de 11 dioptrias, referida em 1978 por DR total e organização vítrea em OD, e DVRH em OE (principalmente na porção temporal). No olho esquerdo foi feito tratamento preventivo com Laser de Argônio e crio-aplicação. Sobreveio DR temporal. Foi então, realizado vitrectomia mais injeção de silicone, mais colocação de duas esponjas radiais. Só se conseguiu a reaplicação da retina na quadrante temporal superior.

Depois de 4 intervenções a retina de OE continuou descolada. AV— (1982) — OD e OE= O. OE em atrofia.

A paciente não tinha acometimentos sistêmicos.

CASO 3 — Menina argelina nascida em 1969, míope de 6 dioptrias, encaminhada com DVRH.

AV—OD=3/10 P6 OE 2,5/10

TO—OD=18 mmHg OE= 16 mmHg.

FO — OD e OE= Condensação hialóide com bridas equatoriais arciformes sobre degeneração circular da retina. Vários rasgos de retina.

Foi feita uma barragem circular com Laser de Argônio, mais pontilhado anterior (em ambos os olhos).

Sem acometimentos sistêmicos.

CASO 4 — Menino nascido em 1976, encaminhado em 1985 com DVRH e DR em OE.

AV — OD= 0,25 (com — 0,5 esf)
OE= conta dedos a 1 metro.

Fundo de Olho — OD bridas vítreo-retinianas periféricas, principalmente em temporal aderidas a uma zona degenerativa retineana em banda com pigmento, "givre" e buraco retineano.

OE= DR antigo com degeneração cistóide do polo posterior e gliose sub-retineana. Condensação vítrea pré-retineana.

Tyndall pigmentar do vítreo.

OE= Foi realizado vitrectomia e injeção de silicone (mau resultado).

OD= Barragem com laser mais pontilhado anterior.

Por ocasião da alta:

OD= AV = 8/10 cristalino claro.

OE= AV = Má percepção luminosa, hifema, Fundo de olho não visível.

CASO 5 — Menino argelino nascido em 1982, encaminhado em 1985 com começo de catarata e DR total no olho direito. No olho esquerdo uma forte miopia, degeneração macrofibrilar do vítreo e coroidose miópica.

AV OD= vaga percepção luminosa (PL)

OE= 1/10 (com — 5 esf)

Olho direito — vitrectomia — silicone. Pós operatório retina descolada e bridas em nasal.

OE= barragem com laser nos 360° mais pontilhado anterior (sob anestesia geral). Três meses mais tarde DR sub-total por traumatismo, apresentando numerosos buracos à 1 hora.

Realizado vitrectomia-silicone mais cerclagem mais crio-aplicação. Punção reinjeção de silicone. Laser sob AG.

Decide-se não fazer a retirada do silicone.

ECO — OD= 26 mm OE= 29 mm.

Na saída:

AV difícil de medir (baixa).

Sem acometimentos sistêmicos.

CASO 6 — jovem argelino nascido em 1959, emétrope, encaminhado em 1976 por DVRH no olho direito e DR no olho esquerdo com buraco macular.

Foi feita uma cerclagem profilática com laser nos 360° de OD e no OE procedendo-se à injeção de silicone com reaplicação do polo posterior. Em 1978 extração de catarata OE (consequente a aplicação endocular de silicone). Punção reinjeção de silicone por recidiva de DR OE.

AV OD= 10/10

OE= PL periférico medíocre

TOD= 12 mmHg

TOE= 26 mmHg

Em 1983: FO (lente de 3 espelhos) OD= polo posterior normal, Vítreo fibrilar. OE= retina aplicada. Laser em volta da macula, papila pálida.

ERG — OD= normal OE= plano sem acometimentos sistêmicos.

CASO 7 — garota argelina nascida em 1962, encaminhada em 1985 para exame. Já havia sido diagnosticado DVRH de Wagner em parentes.

AV— OD e OE = 10/10

FO— OD e OE = Bandas vítreas verticais densas. Entre 9 e 10 hs, zona retineana um pouco enegrecida.

Foi solicitado ERG, PEV e EOG, mas ela não os fez e não voltou p/controle.

Sem acometimentos sistêmicos.

CASO 8 — argelino, nascido em 1925, encaminhado em 1976. Olho direito perdido por DR em 1952. Olho esquerdo: catarata córtico-nuclear, retina adaptada.

Foi realizado crio-aplicação transconjuntival circular preventiva (não houve pigmentação). Campo visual diminuído.

Em 1983 — Acuidade visual OE= 1/10 (com — 10 esf).

Fundo do olho impossível de se ver.

CASO 9 — argelino nascido em 1970, encaminhado em 1980 por nistagmo e coroidose miópica no olho esquerdo.

Olho direito atrofico com ossificação coroidiana e DR. Olho esquerdo AV= 1/10 (com — 8 esf) cristalino transparente, FC= pigmentações periféricas difusas, coroidose miópica, conus miópico.

ERG — OD plano

OE onda b de amplitude média

Sem acometimentos sistêmicos.

CASO 10 — criança argelina nascida em 1975, encaminhada em 1977.

FO= escavação papilar profunda do lado temporal, retina ligeiramente pálida e periferia muito branca. Bandas vitreas principalmente do lado temporal do olho esquerdo.

Em 1978 foi feito crio-aplicação circular em ambos os olhos.

AV — OD= 0,10 (com — 18 esf)

OE= Percepção luminosa (PL)

Em 1982 DR no olho esquerdo. Foi então, realizado vitrectomia — silicone mais cerclagem escleral. No ato cirúrgico houve hemorragia intraocular. O olho direito foi verificado nesta ocasião e não havia lesões para tratar. O descolamento do olho esquerdo persistiu. de 5 a 7 hs.

AV—OD= 2/10 (com — 19 esf) OE= conta os dedos a 15 cm.

Sem alterações sistêmicas.

CASO 11 — jovem argelino nascido em 1957, encaminhado em 1982 com forte miopia. Olho direito perdido em acidente,

AV — OE = 3/10 (com — 19 esf)

FO — atrofia coroidiana difusa. Degeração retino-vitreana difusa periférica se estendendo em direção ao polo posterior.

1982 — Barragem circular com Laser de Argônio.

1984 — Pontilhado periférico com Laser de Argônio.

1985 — FO — periferia bem, laser boa pigmentação, nada para tratar.

Tensão ocular = 23 mmHg.

Sem acometimentos sistêmicos.

CASO 12 — criança argelina do sexo masculino nascido em 1970, encaminhada devido a DR no OE em 1982. Foi diagnosticado degeneração retino vitreana hereditária, miopia e DR bilateral.

Foi feita no olho direito cerclagem, vitrectomia com injeção de silicone, e fotocoagulação com laser de argônio (difícil porque a retina periférica não estava perfeitamente aplicada). No olho esquerdo havia um DR recidivado; havia sido operado na Argélia (cerclagem escleral) quatro meses antes. Foi realizado vitrectomia-silicone.

Quatro meses mais tarde foi feita punção — reinjeção de silicone OE. Houve passagem de silicone para câmara anterior.

Dois meses depois foi retirado o silicone, mas a retina ficou adaptada por poucos meses. No final DR total.

BIO — catarata OD AV — 1984 OD = PL

Sem alterações sistêmicas.

CASO 13 — argelino, nascido em 1932, encaminhado em 1981 com numerosas lesões na retina periférica de OD e DR em OE. No olho direito foi realizado barragem com laser e no olho esquerdo cerclagem escleral circular com esponja. O DR de OE recidivou e foi colocado uma esponja radial.

Em 1983 foi realizado vitrectomia — silicone em OE e fotocoagulação com Laser de Argônio.

Em 1984 AV — OD = 5/10

OE = conta dedos a 1 metro.

Biomicroscopia — catarata capsular posterior no OE pouco importante.

FO — OD = pigmentação da fotocoagulação, sem lesões para tratar.

OE = retina aplicada com silicone na câmara vítrea.

Sem alterações sistêmicas.

CASO 14 — Menina argelina, nascida em 1972, encaminhada em 1982 com DVRH, miopia e nistagmo.

OE — DR operado por cerclagem escleral com esponja.

OD — crio-aplicação escleral superior.

AV — OD = 8/10 (com — 13,5 esf)

OE = 1/10 (com — 13,5 esf)

Tensão ocular normal.

Fundo de olho — OE = coroidose miópica, polo posterior adaptado, boa identificação na periferia.

Em 1985 OD — barragem com laser.

Sem acometimentos sistêmicos.

OBS.: Nós examinamos também a garota N.B., argelina, nascida em 1967, mas não encontramos qualquer alteração. A acuidade visual em ambos os olhos era de 10/10 sem correção visual.

Vários membros da família em questão não puderam ser examinados porque moravam na Argélia.

RESULTADOS

Foram examinados 15 pacientes. Destes, 11 (onze) foram encaminhados por causa de um DR. Apenas 1 não apresentava qualquer sinal patológico e por isso o deixaremos fora do assunto.

REPARTIÇÕES POR SEXO

Nossa série de 14 pacientes compreende:

9 pessoas do sexo masculino (64,29%);
5 do sexo feminino (37,72%).

REPARTIÇÃO POR FAIXA ETÁRIA:

Os pacientes examinados tinham idade que variava de 2 a 52 anos quando da primeira consulta.

0 a 10 anos: 5 pacientes (35,71%).
11 a 20 anos: 5 pacientes (35,71%).
21 a 30 anos: 2 pacientes (14,28%).
31 a 40 anos: nenhum.

41 a 50 anos: 1 paciente (7,15%).

51 a 60 anos: 1 paciente (7,15%).

CIRCUNSTANCIAS DO DIAGNÓSTICO

Nossos pacientes foram enviados por outros serviços devido a descolamento de retina ou descobertos no exame dos membros da família (a partir de um caso suspeito).

ACUIDADE VISUAL

Praticamente em todos os pacientes, a acuidade visual de pelo menos um dos olhos estava alterada, seja por alta miopia, por DR ou devido a catarata.

Nos casos onde a DVRH de Wagner não é acompanhada por DR, por catarata ou por uma alta miopia, a acuidade visual geralmente só é alterada tardiamente e moderadamente.

REFRAÇÃO

Dos 14 pacientes, 10 eram míopes de —3,5 a —19 dioptrias, 2 emétopes, 1 hipermetrópe (caso 13) e em 1 a refração era ignorada (caso 1).

TENSÃO OCULAR

A tensão ocular estava alterada em 5 casos (casos: 1, 3, 4, 5 e 11).

CAMPO VISUAL

O campo visual só foi analisado em 2 casos (casos: 2 e 8). Os dois pacientes apresentaram constrição do campo visual.

ELETORRETINOGRAMA (ERG)

O ERG foi realizado nos casos 2, 7 e 9. Nos casos 2 e 7, um dos olhos apresentava em ERG plano e outro olho um ERG normal. O paciente n.º 9 apresentava ERG plano em 1 dos olhos e subnormal no outro.

CATARATA

O diagnóstico de catarata foi feito na metade dos pacientes estudados, em um ou nos dois olhos. No caso 7 a catarata foi decorrência da injeção intra-ocular de silicone.

Não foi observada qualquer particularidade quanto ao tipo de catarata destes

pacientes, fora o fato dela ter ocorrido em pessoas jovens.

DESCOLAMENTO DE RETINA

Em 11 dos 14 pacientes (78,57%) foi diagnosticado DR, num total de 15 olhos (4 bilaterais).

Um dos pacientes tinha um DR bilateral antigo já na primeira consulta e 3 outros tiveram DR no segundo olho apesar do tratamento preventivo, o que perfaz um total de 4 DR bilaterais (28,75%).

DR E MIOPIA

Dos 11 (onze) pacientes que sofreram DR, apenas 2 não eram míopes. Dos 4 pacientes com DR bilateral, 3 eram míopes e um tinha refração ignorada.

ALTERAÇÕES SISTÊMICAS

Não foram encontradas alterações sistêmicas nos 14 casos examinados. Não se observou fissura palatina, nem fisionomia particular e nem alterações articulares.

TRATAMENTO

Somente 2 pacientes não foram submetidos a qualquer tratamento (nem preventivo, nem curativo). Um deles apresentava na primeira consulta um DR bilateral inoperável e no outro não se localizou qualquer alteração de retina e ou de vítreo que justificasse um tratamento preventivo imediato.

Quinze olhos foram submetidos a tratamento preventivo:

LASER DE ARGÔNIO — 9 pacientes foram tratados por fotocoagulação, num total de 10 olhos. A técnica utilizada foi a barragem circular em três linhas mais pontilhado anterior. Considerou-se que 6 (60%) dos 10 olhos tratados tiveram bons resultados a curto e médio prazos; 3 maus resultados e um paciente (caso 5) sofreu DR traumático algum tempo depois do tratamento. Dois pacientes (caso 2 e 14), além da fotocoagulação, foram submetidos também à crio-aplicação.

CRIO-APLICAÇÃO

Quatro pacientes foram tratados com crio-aplicação escleral, num total de 5 olhos. Nos 3 olhos tratados unicamente

com crio-aplicação, 2 obtiveram bons resultados e 1 mau resultado a longo prazo (DR depois de 4 anos). Quanto aos 2 olhos que foram tratados com crio-aplicação e fotocoagulação, em um obteve-se bom resultado e no outro mau resultado.

Cbs.: Considera-se bom resultado a prevenção do DR.

CERCLAGEM ESCLERAL COM ESPONJA (IDENTAÇÃO)

Nenhum paciente foi submetido a cerclagem escleral com caráter preventivo. A cerclagem escleral só foi utilizada para tratamento de DR já estabelecido.

VITRECTOMIA PREVENTIVA

Em nenhum caso foi utilizada como método preventivo ao DR.

TRATAMENTO DAS COMPLICAÇÕES

As complicações graves mais frequentemente observadas foram: catarata em 7 pacientes e DR em 11 pacientes. Um dos casos de catarata foi provocado pelo silicone utilizado no tratamento do DR.

CIRURGIA DE CATARATA

Foi realizada em apenas um caso (caso 2).

DR — Oito pacientes foram operados de DR num total de 11 olhos. Os outros 3 casos (4 olhos) foram considerados inoperáveis. Foi obtido o seguinte resultado nos 11 olhos operados:

BOM RESULTADO FUNCIONAL — 1 olho (AV=1/10 depois de 3 anos) (9,1%).

RESULTADO FUNCIONAL DISCUTÍVEL E BOM RESULTADO ANATÔMICO — 3 olhos (27,3%).

MAU RESULTADO FUNCIONAL E BOM RESULTADO ANATÔMICO — 3 olhos (27,3%).

MAU RESULTADO FUNCIONAL E ANATÔMICO — 4 olhos (36,3%).

COMENTÁRIOS E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

CARACTERÍSTICAS GERAIS DA DOENÇA DE WAGNER

Pode-se resumir a sintomatologia da degeneração retino-vitreana de Wagner da seguinte forma:

— Destruição da estrutura do corpo vítreo que à lâmpada de fenda aparece opticamente vazio (liquefação);

— Descolamento do vítreo com espessamento da hialóide posterior, que pode adquirir o aspecto de uma membrana fenestrada;

— Filamentos ou membranas branco-acinzentadas, não vascularizadas, pré-retineanas, situadas geralmente na região equatorial;

— Pigmentação retineana que pode assemelhar-se à da retinopatia pigmentar;

— As vezes encontra-se embainhamento de vasos;

— Catarata que se desenvolve em geral após a puberdade iniciando por pequenas opacidades puntiformes ou estriadas anteriores e posteriores;

— A visão em geral é boa, a menos que diminua devido à catarata;

— Diminuição do campo visual com formação de escotomas arciformes;

— Visão noturna normal, exceto em alguns casos;

— ERG — subnormal;

— Transmissão hereditária dominante (1, 4, 9, 12, 13, 21, 29, 31, 33, 47).

Wagner não mencionava os resultados pós-operatórios no caso da cirurgia de catarata, e nem relata casos de descolamento de retina.

A família apresentada por Wagner compõe-se de 51 pessoas de 4 gerações, das quais 6 homens e 7 mulheres acometidos pela doença. A transmissão foi caracterizada como autossômica dominante. O estudo desta família foi continuado por Bohringêr e Cols (2) em 1959, os quais puderam observar 10 novos casos e por Ricci A. (38) em 1961, que estudou 5 novos casos.

A retinosquise só foi observada em dois casos na família descrita por Wagner.

Um destes casos foi examinado em 1962 por Franceschetti (12), que constatou no olho direito um vasto descolamento plano.

Ele concluiu que certas observações de descolamento hereditário descritas na literatura, são na verdade, degenerações hialóide vítreo-retineanas hereditárias complicadas com DR.

Wagner descreveu a doença em 1938, mas depois, vários achados oculares e mesmo sistêmicos, foram se juntando a descrição original. Assim, o conceito de

doença ocular localizada passou ao de doença sistêmica do tecido conjuntivo. Além da patologia vítreo-retineana, encontra-se numerosas anomalias do esqueleto descritas na literatura — síndromes esqueleto — vítreo-retineanas 7, 42, 43, 46). Recentemente surgiu a hipótese segundo a qual estes elementos caracterizam extremos de uma mesma patologia (3, 16, 17, 18, 25, 26, 27, 28).

Por outro lado, alguns autores acham que só devem figurar sob o nome "Doença de Wagner", os casos que respeitem os sinais e sintomas encontrados na família descrita por Wagner. Autores como Maumenee, I. H. (32, 33) sugerem a denominação de degeneração retino-vitreana "Tipo Wagner" para os casos onde, além dos sintomas e sinais descritos por Wagner, existam outros, sejam oculares [degeneração lática (1, 6, 23, 31), glaucoma (13, 21, 22, 24) e DR (1, 6, 21, 31, 46)] ou sistêmicos [fissura palatina (10, 13, 21), fisionomia particular (13, 54), condrodysplasia (21), palatosquise (45), *genus valgus* (13, 45)].

EXAME DO PACIENTE

Para o diagnóstico é indispensável efetuar um bom exame do corpo vítreo e da periferia retineana com a lente de 3 espelhos de Goldmann.

Exame de crianças é frequentemente difícil. Temos uma má avaliação da acuidade visual e grande dificuldade para fazer o exame da periferia retineana e vítrea (40). O exame do fundo do olho sob anestesia geral se impõe.

DIFICULDADES DIAGNÓSTICAS

O diagnóstico é frequentemente difícil de ser estabelecido. Em efeito, quando o paciente se apresenta para consulta, o fundo de olho está quase sempre já em um estado grave (como foi o caso da maioria dos pacientes). Nestes casos, o diagnóstico preciso não pode ser definido antes do exame de outros membros da família e reconstituição da árvore genealógica.

ANÁLISE DOS CASOS

O caráter dominante desta afecção é ilustrada nas duas famílias estudadas. Observou-se bilaterabilidade e penetração variável. Certos autores falam de uma penetração de 100% (13, 31, 44).

As pessoas dos dois sexos são igualmente afetadas (1, 21). Na literatura encontra-se que o estudo cromossômico das pessoas acometidas é geralmente normal e que a expressividade genética é variável ela é principalmente ligada a alterações patológicas do cristalino, do vítreo e da retina periférica (29, 30, 38).

Segundo Godel, V. e Cols (17), a doença é decorrente de uma variabilidade fenotípica de origem genética, transmitida como doença hereditária autossômica dominante irregular. É pensamento destes autores que as diferentes formas são devidas à variabilidade de expressão genética e que a dúvida não pode ser dissipada sem se descobrir o defeito genético primário.

A análise dos nossos casos demonstra que:

— A acuidade visual pode estar conservada ou ser apenas ligeiramente afetada, quando não existe uma forte miopia, uma catarata ou um DR. Isto está conforme os achados da maioria dos autores (1, 2, 9, 11, 12, 21, 41, 48);

— A miopia é comum nos indivíduos acometidos, mas a doença aparece também em emétopes e até em pessoas com com pequena hipermetropia, o que é compatível com os achados de Maumenee, I.H (32);

— A miopia não é indispensável para aparição do DR, mas sem nenhuma dúvida é um dos fatores que favorisa esta complicação (5). Um dos pacientes era emétrope (caso 7) e um outro tinha uma pequena hipermetropia (caso 13). O descolamento de retina torna-se frequente quando uma forte miopia está associada (21);

— Cinco pacientes apresentavam uma tensão ocular elevada, isto também foi observado por alguns autores (13, 21, 24);

— No campo visual observa-se uma constrição concêntrica;

— O ERG é subnormal em 1 ou 2 olhos (22) e pode-se encontrar também um ERG plano.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Várias afecções apresentam sintomas retineanos e vítreos comparáveis aos da Doença de Wagner. Algumas destas afecções são hereditárias e outras não o são.

Segundo Lisch W (29), o diagnóstico diferencial deve ser feito essencialmente com:

(A) Afecções vítreo-retineanas hereditárias:

- ★ Retinosquise juvenil ligada ao sexo (29);
- ★ DVRH exudativa de Criswick-Schepens (8);
- ★ Descolamento de retina congênito de Norrie;
- ★ DVRH autossômica recessiva de Goldmann — Favre (29);
- ★ O "Clefting Syndrom" — Sticker (18, 26, 27, 37);
- ★ DVRH periférica do míope e do emélope (27).

(B) Afecções vítreo-retineanas não hereditárias:

- ★ Uveíte posterior;
- ★ Periflebite retineana.

Para Lisch, W. (29, 30), a presença de cordões ou membranas vasculares pré-retineanas é fundamental para o diagnóstico da doença, e segundo ele, é patognomônica.

TRATAMENTO:

A maioria dos autores preconiza o tratamento preventivo para tentar evitar o DR.

É muito difícil um acompanhamento realmente eficaz (20), e quando o DR aparece, o prognóstico cirúrgico é desfavorável (4, 14, 15, 21, 37).

O tratamento preventivo pode ser realizado de várias maneiras: fotocoagulação com laser, crio-aplicação, diatermia, cerclagem escleral e mesmo vitrectomia preventiva (9). Duas questões continuaram sem resposta definitiva:

1 — Qual é o melhor tratamento preventivo?

2 — Quando ele deve ser realizado?

A cirurgia de catarata foi adiada nos nossos casos porque a acuidade visual dos pacientes era ainda compatível com suas necessidades, e principalmente, porque a cirurgia nestes pacientes é sempre difícil, ocorrendo frequentemente perda de vítreo. Outro fator de peso é o fato do DR pós-operatório ser comum, por consequência, aconselha-se a retardar ao máximo a cirurgia da catarata. Não esquecer que o tratamento preventivo deve ser realizado antes de opacificar o cristalino. Mikawa, T. e colaboradores (34),

descreveram uma técnica de segurança para a extração do cristalino nestes enfermos,

Alexander, R.L. e Shea, M (1), desaconselham a fotocoagulação como tratamento preventivo, porque em 4 casos tratados por eles, 3 desenvolveram DR. Três casos foram tratados por diatermia antes da extração da catarata com sucesso. Delney, W. V. (10), também desaconselha a fotocoagulação. Em 1966, Frandsem, E (13) a propunha como um bom método profilático.

Hirose, T. e Cols (21), pensam que o método de tratamento deve ser rigorosamente escolhido. Nos casos onde houver um rasgão de retina sem DR e pequena ou nenhuma tração vítrea, aconselham a se fazer fotocoagulação ou crio-aplicação, preferindo no entanto, este último. Segundo estes autores, rasgões múltiplos ou tração vítrea média para intensa, são indicações de cerclagem escleral.

Segundo Haut, J. e Cols (19), as lesões retineanas descobertas devem ser sistematicamente tratadas. Trata-se o primeiro olho, e depois de 18 meses, se não ocorreu qualquer complicação, pode-se tratar o segundo olho. Pensam ainda que, se o paciente já sofreu um DR em um olho, todas as lesões do outro olho devem ser tratadas já que elas são inquietantes.

Brown, G. C. e Tasmán, W. S. (4), sugerem a vitrectomia quando o tratamento do DR por cerclagem escleral fracassar. Nós pensamos que nas trações vítreas intensas, deve se considerar a possibilidade de efetuar uma vitrectomia preventiva.

Haut, J. e Cols (20), apresentam um caso de aparição de membrana pré-retineana após barragem circular com laser de argônio.

CONCLUSÕES

A degeneração vítreo-retineana hereditária de Wagner é do tipo autossômica dominante, é bilateral e assimétrica. Ela é caracterizada por bridas vítreas densas que se inserem na periferia retineana e que apresentam a este nível aspecto arciforme. As migrações pigmentares são frequentes, com aspecto de pseudo-retinopatia pigmentar (23).

A retina apresenta frequentemente degeneração em palissada. O DR torna-se frequente quando uma forte miopia está associada à doença.

A partir de um caso confirmado ou suspeito, deve-se tentar reconstruir a árvore genealógica e examinar o maior número possível de membros da família. Os novos casos diagnosticados devem ser seguidos com vigor, e submetidos ao tratamento preventivo que nos pareça o mais indicado.

O exame dos pacientes "suspeitos" deve ser feito com a lente de três espelhos de Goldmann e com oftalmoscopia binocular indireta. Deve ter especial atenção com a periferia retineana e vítrea.

Os pacientes devem ser informados sobre os sinais e sintomas que possam fazer pensar em um DR, além de serem informados sobre as precauções importantes para evitá-lo (esportes, trabalho, etc...).

A acuidade visual, o campo visual, o ERG e o fundo do olho devem ser controlados regularmente (pelo menos duas vezes por ano).

Quanto ao tratamento, nossas conclusões são as seguintes:

(1) Se não existe tração vítrea nem rasgão da retina, deve-se apenas fazer exames periódicos; questiona-se neste estágio já não seria aconselhável fazer uma crio-aplicação preventiva;

(2) Se existe uma DVRH avançada, sem DR, sem rasgão retineano nem tração vítrea, a criopexia é aconselhável (possibilidade de fotocoagulação);

(3) Rasgão de retina e/ou tração vítreal-cerclagem escleral;

(4) DR regmatogênico simples — cerclagem escleral (identação);

(5) Tração vítrea intensa com ou sem DR — vitrectomia via pars plana;

(6) DR operado pelas técnicas clássicas sem sucesso — vitrectomia ou vitrectomia mais cerclagem escleral, ou mais injeção de silicone (casos extremos).

A catarata deve ser operada com a técnica de extração extracapsular quando a acuidade visual do paciente já não for mais compatível com suas necessidades mínimas.

A doença de Wagner é uma afecção relativamente rara, mais à qual deve-se pensar cada vez que nos encontremos frente a um processo de degeneração vítreo-retineana, e principalmente se a história familiar foi positiva.

AGRADECIMENTOS

Agradeço à Professora Dra. Goddê — Jolly, por ter possibilitado e colaborado na confecção deste artigo.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — ALEXANDER, R. L. e SHEA, M. — Wagner's disease. Arch Ophthal, 74, 310-318 (1965).
- 2 — BOHRINGER, H. R., DIETERLE, P., LANDOLT, E. — Zur Klinik und Pathologie der Degeneration hyaloideo — retinalis Hereditaria (Wagner). Ophthalmologica 139, 330 (1960).
- 3 — BLAIR, N. P., ALBERT, D. M., LIEBERFARB, R. M. e HIROSE, T. — Hereditary Progressive arthroopathy of Stickler AM. J. Ophthalmol. — 88, 876-888 (1979).
- 4 — BROWN, G. C., e TASMAN, W. S. — Vitrectomy and Wagner's vitreoretinal degeneration. AM. J. Ophthalmol., 86/4, 485-448 (1978).
- 5 — CAMBIAGGI, A. — Myopia and retinal detachment. Statistical study of some of their relationship. AM. J. Ophthalmol., 58, 642-650 (1964).
- 6 — CIBIS, P. A. — Vitreoretinal pathology and surgery in retinal detachment. St. Louis, C. V. Mosby Co., pp. 117-119, 124-133 (1965).
- 7 — COHEN, M. M., KNOBLOCH, W. H., GORLIN, R. — A dominantly inherited syndrome of hyaloideo-retinal degeneration, cleft palate and maxillary hypoplasia (cervinka syndrome). Birth defects, 7, 83-91 (1971).
- 8 — CRISWICK, V. G. e SCHEPENS, C. L. — Familiare exsudative vitreo-retinopathy. AM. J. Ophthalmol., 68, 578-594 (1969).
- 9 — De CASTRO VALADAO, L. D. — Étude de La dégénérescence rétinovitréenne de Wagner (A propos de 14 cas clinique). Memoire pour le titre d'assistant étranger-travail du service de clinique ophtalmologique de l'hospital cochin — Port Royal — Paris, 1985.
- 10 — DELANEY, W. V., PODED WORN, W. e HAVENER, W. H. — Inherited retinal detachment. Arch Ophthal. 69, 44-50 (1963).

- 11 — FAVRE, M. — A propos de deux cas de dégénérescence hyaloïdéo — rétinienne. *Ophthalmologica*, 135, 604 (1958).
- 12 — FRANCESCHETTI, A., FRANÇOIS, J. BABEL, J. — Les hérédito-dégénérescence chorio-rétiniennes.
- 13 — FRANDSEN, E. — Hereditary hyaloïdeoretinal degeneration (Wagner) in a Danish family. *Acta Ophthalm.*, 44, 223-232 (1966).
- 14 — FRIEDMAN, B. — Familial retinal degeneration leading to detachment and cataract formation. *Arch. Ophthalm.* (Chicago 22, 271-273 (1939).
- 15 — FRIEDMAN, A. I. e EPSTEIN, E. — Familial retinal detachment. *Amer. J. Ophthalm.*, 51, 33-45 (1961).
- 16 — GODEL, C. e LAZAR, M. — Wagner's vitreoretinal degeneration wight generalized epiphyseal dysplasia. *Acta. Ophthalmol.* 60/3 (469-474), (1982).
- 17 — GODEL, V., NEMET, P., LAZAR, M. — The Wagner — Stickler syndrom complex. *Docum. Ophthalmol.*, 1981.
- 18 — HALL, J G., e HERROD, H. — The sticyler syndrome presenting as a dominantly inherited cleft palate and blindness, *J. Med. Genet*, 12, 397-404 (1975).
- 19 — HAUT, J., LIMON, S., Offret, H. ORAX, S. — Dégénérescence rétinienne périphérique familiale et décollement de la rétine. *Bull. Soc. Ophthalmol.* LXXIII, 27-37 (1973).
- 20 — HAUT, J., MOULIN, F., VAN EFFENTERRE, G., CAHIZA, M. — Apparition d'une membrane épirétinienne sus-maculaire après barrage circulaire au laser au cours d'une dégénérescence retino-vitreenne. *Bull. Soc. Ophthalmol Fr.* 81, 1, 75-78 (1981).
- 21 — HIROSE, T., LEE, K. Y. e SCHEPENS, C. L. — Wagner's hereditary vitreoretinal degeneration and retinal detachment. *Arch. Ophthalmol.*, 89, 176-185 (1973).
- 22 — HIROSE, T., LEE, R. Y. e SCHEPENS, C. L. — Snowflake degeneration in hereditary vitreoretinal degeneration *Amer. J. Ophthalm.* 77/, 2 (143-153) (1974).
- 23 — HIROSE, T., e MYABE, Y. — Pigmentary paravenous chorioretinal degeneration: Fundus ppearance and retinal functions. *Ann. Ophthalmol* 11, 710-718 (1979).
- 24 — JANSEN, L. M. A. A. — Degeneration hyaloïdeoretinalis hereditaria. *Ophthalmologica*, 144, 458 (1962).
- 25 — KNOBLOCH, W. H. — Inherited hyaloïdeoretinopathy and skelet dysplasia. *Trans. Amer. Ophthalm. Soc.* 73.4517-451 (1976).
- 26 — KNOBLOCH, W. H., e LAYER, J. M. — Clefting syndromes associated with retinal detachment. *AM. J. Ophthalmol.* 73, 517-530 (1972).
- 27 — LIBERFARB, R. M., HIROSE, T. e HOLMES, L. B. — The Wagner — Stickler syndrome: A genetic study. *Birth defects*, 15, (5B : 145-154 (1979).
- 28 — LIBERFARB, R. M., HIROSE, T., e HOLMEES, L. B. The Wagner — Stickler syndrome: A genetic study of 22 families. *J. Pediatr.* 99, 394-399. (1981).
- 29 — LISCH, W. — Hereditary vitreo retinal degenerations. *Dev. Ophthalmol.* (Karger Basel), 8, 1, 80 p. (1983).
- 30 — LISCH W. e ULLERICH, K. — Degeneration hyaloïdeoretinalis hereditaria Wagner. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 173, 6, 774-785 (1978).
- 31 — MANNING, L. M. — Wagner's hereditary vitreoretinal degeneration. *Aust. J. Ophthalm.*, 8, 1 (1980).
- 32 — MAUMENEE, I. H. — Vitreoretinal degeneration as a sign of generalized connective tissue diseases. *Amer. J. Ophthalmol.*, 88, 432-449 (1979).
- 33 — MAUMENEE, I. H., STOLL, H. U., METZ, M. B. — The Wagner syndrome vs. hereditary arthroophthalmopathy. *Trans. AM. Ophthalmol. Soc.* 80, 349 (1982).
- 34 — MIKAWA, T., MATSUMURA, K. e MITUSU, Y. — Cataract surgery in a case of dominant vitreo retinal dystrophy. *Folia. Acta. Ophthalmol.* 59,286-295 (1981).
- 35 — NIELSEN, C. E. — Stickler's syndrome, *Acta. Ophthalmol.* 59, 286-295 (1981).
- 36 — PINCKERS, A. — Le syndrome de Wagner, électro-oculographie et sens chromatique. *Ann. Ocul.* (Paris) 203:569 (1970).

- 37 — PINKERS, A. e JANSEN, L. M. A. A. — Wagner syndrome (degenerativo hyaloideo retinalis hereditaria). Docum. Ophthal. (Den Haag 37/2 245-259 (1974).
- 38 — RICCI, A. — Clinique et transmission héréditaire des dégénérescences vitreoretiniennes. Bull Soc. Ophthal. Rr. 9, 618-662 (1961).
- 39 — RICCI, A. — Clinique et transmission génétique des différentes formes de degenerescences vitreo-retiniennes. Ophtalmologica ,139, 338-343 (1960).
- 40 — ROZENBAUS, J. P. — Lé décollement de rétine de l'enfant de moins de 15 ans. Étude clinique et étiologique d'après 105 cas. Travail pour la médaille d'or du Centre National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts, 1984.
- 41 — SCHEPENS, C. L. — Wagner's hereditary vitreoretinal degeneration retinal detachment and allied diseases. Vol. 2 Chap. 27, pag. 599-614. W. B. Saunders Co. Philadelphia.
- 42 — SIGGERS, D. C. — Kniest disease. Birth defects. 10, 432. (1974).
- 43 — STICKLER, G. B., BELAU, P. G., FARREL, F. J., JONES, J. D., PUGH, D. G. STEINBERG, A. G. and WARD, C. E. — Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy. Mayo clin. Proc. 40, 443 (1965).
- 44 — TOLENTINO, F. I., SCHPENS, C. L., FRERMAN, H. M. — Vitreoretinal degenerations Vitreoretinal disorders — Diagnosis and management — Chapter 13, 242-249. W. B. Saunders Co. Philadelphia, London, Toronto (1976).
- 45 — VAN BALEN, A. T. M. e FALGER, B. L. F. — Hereditary hyaloideo — retinal degeneration and palatoschisis. Arch. Ophthal., 83, 152-162 (1970).
- 46 — VAN NOUHUYS, C. E. — Chorioretinal degeneration. Int. Ophthalmol. 3/2, 67-77 (1981).
- 47 — WAGNER, H. — Ein bischer unbekanntes erbleiden des Auges (Degeneratio hyaloideo-retinalis hereditaria) beobachtet im Kanton Zurich. Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 100, 840 (1938).
- 48 — WAXMAN, S. L. e BERGEN, R. L. — Wagner's vitreoretinal degeneration. Ann Ophthalmol. 12/10, 1150-1151 (1980).

IRIDECTOMIA:

(Comparação entre Argon e Yag Laser)

REMO SUSANNA JR (1) WALTER YUKIHIKO TAKAHASHI (2)

RESUMO

Cinquenta olhos com glaucoma de ângulo estreito foram iridectomizados através do Neodimium Yag Laser. Os resultados obtidos foram comparados com 130 (cento e trinta) olhos nas mesmas condições iridectomizadas com o Argon Laser.

Os autores concluem que o procedimento é mais eficaz, menos doloroso e mais seguro a longo prazo quando a iridectomia é realizada com Yag Laser.

SUMMARY

Iridectomy: a Comparison between Argon and Yag Laser

Fifty phakic eyes underwent neodimium: Yag laser iridectomies for angle closure glaucoma and pupillary block.

The results were compared with one hundred and thirty phakic eyes that underwent argon laser iridectomies.

Esse trabalho foi realizado com o objetivo de se comparar os efeitos da iridectomia realizada com Yag Laser e Argon Laser.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram utilizados o aparelho de Argon Laser da Biophysis Medical e o Yag Laser de procedência Israelita Sharplan. A potência do aparelho utilizada na iridectomia com Argon Laser oscilou entre 800 a 1.400 mw, utilizando-se sempre a mira 50 micra. O Yag Laser foi utilizado com a potência que oscilou 8 a 9 mJ.

Em todos os pacientes se utilizou Pilocarpina 4%, três instilações, uma hora antes do procedimento. Após a realização das iridectomias foi prescrito para o paciente, desde que não houvesse contra indicações clínicas, Diamox ou Oralcon

em comprimidos duas vezes ao dia por três dias, colírio maleato de Timolol, uma gota duas vezes ao dia, também por três dias e colírio Dexametazona com antibiótico seis a sete dias conforme a necessidade e dependendo da reação inflamatória.

Foram realizadas cento e vinte iridectomias com Argon Laser e quarenta e cinco iridectomias com Yag Laser. Estes olhos apresentavam glaucoma crônico de ângulo estreito ou glaucoma agudo após superada a crise ou ainda olhos contra laterais de pacientes com glaucoma agudo.

Em um segundo grupo de olhos foram realizadas tentativas de iridectomia. Eram olhos com glaucoma agudo em crise com íris "bombé" e edema de córnea. O total desses casos foram quinze, sendo que em cinco se utilizou Yag Laser e em dez o Argon Laser.

- (1) Chefe do Serviço de Oftalmologia do Hospital Israelita Albert Einstein. Assistente Doutor do Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
 - (2) Médico Assistente do Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Médico do Hospital Israelita Albert Einstein.
- Recebido para publicação em 03-07-87.

RESULTADOS

TABELA I

± Aspectos gerais			
N.º de Casos	Argon	Yag	
165	120	45	
N.º de Aplicações	75% ≤ 70	80% ≤ 3	
PIO/3h			
5 mmHg	65	60	
INFLAMAÇÃO			
Dispersão Pigmentar	++/+++	++/+++	

TABELA II

II — Coloração da íris x Iridectomia

Íris	Yag		Argon	
	n.º de Aplicações-sucesso		n.º de Aplicações-sucesso	
Azul	≤ 4	100%	≤ 250	85%
Marron Escura	≤ 6	100%	≤ 250	70%
Marron Claro	≤ 3	100%	≤ 250	98%

TABELA III

III — Íris Bombé — Glaucoma Agudo em crise:
Iridectomia com Argon e Yag Laser.

N.º de Casos		Sucesso	
		YAG	%
YAG	— 5	4/5	80%
Argon	— 10	4/10	40%

TABELA IV

IV — Complicações.

	Argon	Yag
Capacidade córnea	35%	20%
Sangramento	5%	45%

DISCUSSÃO

O tratamento do glaucoma de ângulo estreito desenvolveu-se consideravelmente a partir da última década com a introdução da iridectomia periférica com

Argon Laser. De forma geral, a iridectomia com laser quando comparada com a iridectomia cirúrgica, oferece as vantagens de não ter as complicações que ocorrem quando se abre o olho, como, por exemplo, hemorragias, infecções, ca-

taratas etc. Como a iridectomia com laser é realizada com a anestesia tópica, também não há complicações pós-operatórias que podem estar associadas à anestesia retro-bulbar ou mesmo anestesia geral. Em adição a essas vantagens existe a não necessidade de hospitalização. Contudo existem alguns problemas com a iridectomia com Argon Laser.

A penetração nas íris escuras e azuis às vezes é dificultosa.

Cohen e Whalen (1) descreveram bem os problemas para se fazer uma iridectomia em íris azul. Schwartz (2) apresenta um insucesso de 20%, em íris marrons e de 35% em íris azuis.

Quigley (3) relata que, em cento e quarenta e oito olhos em que ele realizou iridectomia com laser de argônio, 33% necessitaram novamente de tratamento, porque a iridectomia fechou. Esse mesmo achado foi encontrado por Pollack (4) que necessitou realizar a iridectomia novamente em 34% dos olhos.

Em contraste ao Argon Laser, onde a ação é térmica, e que necessita de pigmento para que possa produzir queimadura e retração no tecido, o Yag Laser é um laser "frio". Ele causa uma ruptura no tecido, através de uma onda de choque, e tanto os tecidos transparentes como os tecidos pigmentados podem ser cortados facilmente. A cor da íris não tem importância nesses casos. A onda de choque do Yag Laser dirige-se não posteriormente como no argônio mas sim anteriormente, de tal forma que extremamente improvável lesar o cristalino. Isso explica a facilidade que se tem em destruir as cápsulas anteriores remanescentes de uma cirurgia de catarata extracapsular sem se danificar o pseudo-faco

e a dificuldade em se romper a cápsula posterior de uma cirurgia extracapsular sem se lesar o pseudo-faco.

A necessidade de poucas aplicações na maioria das vezes três ou menos, qualquer que seja a cor da íris, torna-o um método extremamente útil nos pacientes que têm má fixação. Da mesma forma, há praticamente a ausência de cicatrização do orifício criado pelo Yag Laser, tornando desnecessárias novas aplicações ou alargamento do orifício, como é o caso do Argon Laser. Este fato reveste-se de grande importância nos pacientes que moram longe de centros oftalmológicos especializados, visto que, com Argon Laser, a iridectomia pode ocluir e o paciente pode ter nova crise quando se encontrar distante de centros oftalmológicos. O mesmo não ocorre com o Yag Laser, em que somente em caso de íris extremamente inflamadas como glaucomas secundários a iridociclites importantes, é que se relatou na literatura oclusão do orifício criado — Schwartz (5). Em conclusão, o Yag Laser a nosso ver, é superior ao Argon Laser na realização de iridectomia. Não só necessita de menos aplicações, como mostra a tabela I, como também independe da coloração da íris, como mostra a tabela II. Em casos de glaucoma agudo em crises em decorrência da opacidade corneana, da mídriase e do edema de íris, o Yag Laser mostrou-se eficiente em 80% dos casos, ao contrário do Argon Laser, com o qual foi possível se realizar iridectomia em apenas 40% dos casos.

Isto é importante, pois quando não se consegue produzir uma iridectomia aumenta-se a inflamação do olho e com isso aumenta-se as goniossinéquias, agravando-se o caso.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — COHN, H. C., WHALEN W. — The pico second Yag Laser in glaucoma, Treatment. In Aron Rosa D, ed. Pulsed Yag Laser Surgery. Thorofare, N. J. Slack, 1983 33-6.
- 2 — SCHWARTZ, L. W., RODRIGUES M. M., SPAETH G. L. — Primary angle closure or pupillary glaucoma et al. Argon Laser iridotomy in the treatment of patients with a clinicopathologia Study. Ophthalmology 1978; 85: 294-309.
- 3 — QUIGLEY, H. A. — Long term follow-up of Laser iridotomy Ophthalmology 1981; 82: 218-24.
- 4 — POLLACK I. P. — Use of argon laser energy to produce iridotomies. Ophthalmic Surg. 1980, 11: 506-15.
- 5 — SCHWARTZ L. — Laser iridectomy. In Schwartz L, Spaeth G. Brown G. Laser therapy of the anterior segment: A practical approach. Thorofare N. J. Slack, 1984 46-52.

COMPLICAÇÕES DA CERATOTOMIA RADIAL

FRANCISCO MASSILON VASCONCELOS, HELENITA TEIXEIRA BESSA
Fortaleza—Ceará

RESUMO

Os autores procuram mostrar as complicações da Ceratotomia Radial em 450 olhos operados enfocando especialmente o erro refrativo residual. Concluem afirmando que as complicações não são muito freqüentes e que a reoperação, no erro refrativo residual, é válida para obter melhores resultados. Observam também as perspectivas do arsenal terapêutico no resultado da Ceratotomia Radial.

SUMMARY

The Radial Keratotomy Complications

The authors try to demonstrate the Radial Keratotomy complications of 450 operated eyes giving special attention to the residual refractive error. They emphasize complications are not very frequent and reoperations, in residual refractive error cases, is valid in order to obtain good results. They also appoint the therapeutic arsenal perspectives in Radial Keratotomy results.

INTRODUÇÃO

Realizando a cirurgia refrativa há um ano e meio em Fortaleza-Ceará, observamos a ocorrência de algumas complicações de efeito transitório ao lado de outras que nos exige maior atenção e intervenção para solucioná-las. Nesta oportunidade, abordaremos as complicações mais importantes no nosso serviço.

METODOLOGIA

Fizemos uma tomada aleatória de 450 olhos operados e nesta amostra pesquisamos o número de olhos com erro refrativo residual, má cicatrização da incisão, infecção, macro-perfuração e os sem complicações ou com complicações não consideradas. (TABELA 1)

A idade dos pacientes variou de 18 a 50 anos, o menor grau operado foi Esf — 1.00 D. e o maior Esf — 15.50 D. no astigmatismo o menor foi — 1.00 D. e o maior — 7.00 D.

Usamos 4 ou 8 incisões radiais e o astigmatismo corrigimos com a técnica EBG III.

RESULTADOS

TABELA I — Nos mostra que tivemos 17.2% casos de erro refrativo residual, 0.6% de má cicatrização da incisão, 0.4% de infecção, 0.6% de macro-perfuração e 81.2% sem complicações. Estes dados concordam com Hofmann de que o erro refrativo residual é uma das principais complicações da cirurgia refrativa e que as complicações desta cirurgia não são muito freqüentes.

TABELA II — Analisando os dados da TABELA II, vemos que os 77 dos 450 olhos apresentavam, como dados pré-operatórios, os seguintes vícios de refração: 46.8% eram portadores de miopia, 49.3% de astigmatismo miópico, 1.3% com astigmatismo simples e 2.6% com astigmatismo hipermetrópico.

TABELA III — Estes olhos, após a intervenção cirúrgica, apresentaram os seguintes resultados: 63.3% ficaram míopes, 7.8% com astigmatismo residual simples, 9.1% portadores de astigmatismo induzido, 16.9% com astigmatismo miópico residual e 3.9% com astigmatismo hipermetrópico.

Vale ressaltar que em relação ao astigmatismo residual nós só consideramos valores maiores que — 1.00 D.

TABELA I
COMPLICAÇÕES DA CERATOTOMIA RADIAL NUMA AMOSTRAGEM DE
450 OLHOS OPERADOS

TIPO DE COMPLICAÇÃO	QUANTIDADE	%
— Erro refrativo residual	77	17.2
— Má cicatrização da incisão	03	0.6
— Infecção na incisão	02	0.4
— Macro-perfuração	03	0.6
— Sem complicação (não considerada)	365	81.2
TOTAL	450	100.0

TABELA II
DISCRIMINAÇÃO DE OLHOS COM ERRO REFRAATIVO ANTES
DA 1.ª CIRURGIA

TIPO DE REFRAÇÃO	QUANTIDADE	%
— Miopia	36	46.8
— Astigmatismo miópico	38	49.3
— Astigmatismo simples	01	1.3
— Astigmatismo hipermetrópico	02	2.6
TOTAL	77	100.0

TABELA III
DISCRIMINAÇÃO DE OLHOS COM ERRO REFRAATIVO RESIDUAL
APÓS A 1.ª CIRURGIA

TIPO DE REFRAÇÃO	QUANTIDADE	%
— Miopia	48	63.3
— Astigmatismo residual	06	7.8
— Astigmatismo induzido	07	9.1
— Astigmatismo miópico	13	16.9
— Astigmatismo hipermetrópico	03	3.9
TOTAL	77	100.0

TABELA IV
OLHOS COM ERRO REFRAATIVO APÓS A 2.^a CIRURGIA

TIPO DE REFRAÇÃO	QUANTIDADE	%
— Miopia	27	35.1
— Astigmatismo residual	04	5.2
— Astigmatismo induzido	02	2.6
— Astigmatismo miópico residual	10	13.0
— Emétrope	34	44.1
TOTAL	77	100.6

TABELA IV — Nos dá os valores após a segunda cirurgia. Depois de um estudo detalhado das incisões e levando em consideração o valor do grau residual, decidimos pelo procedimento adequado para a reoperação que poderá ser aprofundamento das incisões, diminuição da zona óptica, ou acrescentando quatro radiais.

Agora vejamos os resultados: olhos míopes — 35.1%, astigmatismo residual simples — 5.2%, astigmatismo induzido — 2.6%, astigmatismo miópico residual — 13.0% e emétopes — 44.1%.

Visto os resultados dos erros refrativos residuais, apresentaremos as demais complicações contidas na TABELA I.

MÁ CICATRIZAÇÃO DAS INCISÕES — Todos os nossos casos ocorreram, como referem vários autores, em cortes transversais em que houve junção com a radial. Não há interposição de tecido cicatricial neoformado entre as bordas da incisão, permanecendo os bordos afastados e o leito formado é revestido por epitélio. Não havendo a reparação estromal desejada, o resultado refracional é extremamente alterado por conta de astigmatismo induzido. Em todos os casos tentamos resolver o problema suturando a córnea com prolene 10 zeros, mas não obtivemos êxito. O resultado imediato é excelente, mas um mês depois tivemos que tirar o ponto que afrouxou e provocou irritação com bléfaro — espasmo acentuado. O olho voltou ao estágio anterior.

INFECÇÃO NA INCISÃO — Levamos em consideração somente casos em que houve uma ceratite bacteriana. Fizemos

uso de antibiótico (garamicina) subconjuntiva e antibiótico de uso tópico. Recuperamos os dois olhos e ambos apresentam como seqüela um leucoma, com localização que não interfere no resultado refrativo.

MACRO-PERFURAÇÃO — Refere-se a olhos em que a câmara anterior não se refez nas primeiras 24 horas.

Suturamos a córnea ao nível da incisão e refeita a câmara anterior retiramos o ponto.

CONCLUSÃO

Em última análise concluímos que as complicações com a técnica da Ceratotomia Radial não são muito frequentes. Segundo Menezo, em dez anos de experiências clínicas na União Soviética e cerca de cinco anos nos Estados Unidos lhe fornecem dados para a mesma afirmativa, além de Hofmann, Neumann e outros cirurgiões.

No nosso serviço, não tivemos casos de panoftalmia, catarata, rotura traumática do globo ocular, hemorragia retro-bulbar, ptose ou distrofia endotelial que embora raros, são referidos na literatura.

Outra conclusão que podemos tirar destes dados é que embora haja riscos é válido reoperar nos casos de erro refrativo residual, pois na nossa experiência houve uma recuperação de 44.1% dos 77 olhos submetidos à segunda cirurgia, ou seja, transformamos um resultado de 17.2% em 0.9% olhos com erro refrativo residual dos 450 olhos considerados.

VARIAÇÃO DA PRESSÃO OCULAR PÓS FACECTOMIA INTRACAPSULAR E EXTRACAPSULAR

LUIZ FELIPE GUARANÁ MARTINS RIBEIRO

RESUMO

Foram estudadas as Pressões Oculares no pré-operatório e no pós-operatório de 25 olhos submetidos a facectomia intracapsular e 20 olhos submetidos a facectomia extracapsular.

Nas intracapsulares, 24 h após a cirurgia notou-se um aumento médio de 4,32 mmHg e nas extracapsulares um aumento de 6 mmHg. No 7.º dia houve um decréscimo da Po que foi maior na extracapsular que na intracapsular. No 15.º dia o decréscimo foi maior na intracapsular, e a Po tanto na intracapsular quanto na extracapsular era ligeiramente maior que a pré-operatória 0,8 mmHg maior na intracapsular e 0,75 mmHg na extracapsular.

Em 24% das facectomias intracapsulares e 35% nas extracapsulares a Po na 24.ª h ultrapassou 25 mmHg. Após o 21.º dia a Po era 0,8 mmHg maior que a pré-operatória na intracapsular e 0,6 mmHg maior que a pré-operatória na extracapsular. Valores muito parecidos com os encontrados nos casos em que a Po ultrapassou 25 mmHg. Nos 4 casos que foi feita medicação anti-hipertensiva a evolução foi igual a dos que não receberam tal medicação.

SUMMARY

Ocular Pressure Variation after Intracapsular and Extracapsular, Cataract Extraction

25 cases of intracapsular and 20 cases of extracapsular cataract extractions were selected for this study. In all there were no complications before, during or after surgery, and the Ocular Pressure (O.P.) before surgery was normal.

The medications used before and after surgery were equal in all and no drug that induced O.P. alteration was used during surgery.

In the first 24 hours after surgery, an increase of 4,32 mmHg was noted in the intracapsular group and of 6 mmHg in the extracapsular group.

On the 15 th day after surgery the O.P. in the intracapsular group was 0,8 mmHg higher than the pre-operative pressure, and in the extracapsular group was 0,75 mmHg higher.

In 6 cases (24%) of the intracapsular and 7 cases (35%) of the extracapsular group the O.P. in the 24th hour after surgery was above 25 mmHg. On the 21st day after surgery the O.P. in the intracapsular group was 0,8 mmHg and in the extracapsular group was 0,6 mmHg higher than pre-operative. Only 4 cases received anti-hipertensive medication, and their follow up was the same of those that did not receive.

Este trabalho objetiva mostrar as variações da Pressão Ocular (Po) que ocorrem entre o 1.º e o 21.º dia, no pós-operatório das facectomias intracapsular e extracapsular.

Diversos autores já realizam estudos sobre este assunto.

Os primeiros trabalhos demonstraram que a Po permanecia muito baixa após a facectomia, porém estes achados são

Médico Residente (R2), do Hospital Universitário Gama Filho (Serviço do Prof. Yoshifume Yamane).

Recebido para publicação em 02-07-87.

baseados em dados obtidos 12 dias após a cirurgia, e em época na qual o material cirúrgico e a técnica não eram de alta precisão (Hilding, 1955).

Medidas feitas com tonômetro de aplanção, 12 h após a cirurgia, mostraram a Po igual ou levemente mais baixa que a pré-operatória (Galin, Baras and Perry, 1961).

Kaufman (1965), relata nos primeiros 10 dias de pós-operatório, hipertensão ocular acima de 22 mmHg em 11 dos 25 olhos em estudo. A Po na maioria era de 30 a 35 mmHg e durava de 2 a 3 dias.

Rich (1970), demonstrou em 24 casos de facectomia intracapsular um aumento nas primeiras 24 h de pós-operatório de 11 mmHg nas Po de pacientes que não receberam acetazolamida, e um aumento um pouco menor nos que receberam logo após a cirurgia. Este pico hipertensivo diminuía 7 mmHg nas primeiras 48 h e também observou que não havia diferença de Po nas facectomias com incisões corneanas ou límbicas.

Ainda Rich (1974), relata aumento dramático da Po nas primeiras horas após facectomia intracapsular em 100% dos casos estudados, e acredita que as possíveis causas são uma hipersecreção de aquoso, devido à hipotensão ocular nas primeiras 2 h após a cirurgia e suturas que aproximam bem as bordas da ferida cirúrgica (Water-Tight clousure).

Jaffe (1984), também relata hipertensão ocular maior que 25 mmHg nas primeiras 7 h de pós-operatório em 41% dos casos de facectomia extracapsular, assim como em grande número dos intracapsulares, nas quais foram usadas a Quimiotripsina. Ele acredita que essa hipertensão seja devido:

1) Ao aumento da produção de aquoso nas primeiras horas do pós-operatório;

2) À quebra da barreira hemato-aquosa pelo edema, deposição de proteínas, células inflamatórias e fibrina no trabeculado;

3) À sutura bem coaptada que Jaffe também chama de Water-Tight clousure.

Oliveira e Cols (1985), observaram uma discreta diminuição da Po, principalmente nas extrações extracapsulares. Neste trabalho as medidas da Po foram feitas a partir do 3.º dia.

Em todos os trabalhos acima citados, exceto no de Jaffe, não foram usados no ato cirúrgico medicamentos indutores de hipertensão como Metilose, Quimio-

tripsina, Hialuronato de Sódio ou hipotensão como o Manitol.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram selecionados 25 olhos submetidos a facectomia intracapsular e 20 a extracapsular, e medidas as Po de ambos os olhos com tonômetro de aplanção de Goldmann (Haag-Streit, tipo T900).

As medidas da Po foram tomadas sempre pela manhã, no pré-operatório, entre 20 e 24 h após a cirurgia, no 7.º e no 15.º dia de pós-operatório. Nos casos em que a Po nas primeiras 24 h ultrapassou 25 mmHg, foram feitas medidas no 21.º dia. As medidas eram precedidas de anestesia tópica com colírio de Lidocaína e uso de papel de fluoresceína de Kimura estéril. Usou-se pouca fluoresceína para evitar falsos aumentos da Po.

Nas facectomias intracapsulares 18 pacientes eram do sexo feminino e 7 do masculino. A idade média de 66.82 anos, sendo a mínima de 46 anos e a máxima de 82 anos. Nas facectomias extracapsulares 13 pacientes eram do sexo feminino e 7 do masculino. A idade média de 69.7 anos sendo a mínima de 43 anos e a máxima de 85 anos.

Para homogenizar a nossa amostra obedecemos os seguintes critérios de inclusão:

1) Não haver patologia ocular pré-existente;

2) Não ter tido complicações per ou pós-operatórias;

3) Abertura da câmara anterior limbica de 180°.

4) As suturas foram feitas com pontos separados de Mononylon 10-0 ou Vicryl 8-0.

5) Em todas as cirurgias foi empregada anestesia loco-regional, sendo na injeção retrobular feito de 2,5 a 3,5 ml, de solução composta de igual proporção de Xilocaína a 2% sem vasoconstrictor e Bupivacaína a 0,75%.

6) Rotina padrão:

— Pré-operatório: Na noite que antecedia a cirurgia, Acetazolamida 250 mg V.O., Diazepam 10 mg V.O., colírios de Fenilefrina a 10%, Tropicamida a 1% e Rifocina;

— Pós-operatório: Cloranfenicol colírio 4 vezes/dia, Decadron 0.1% colírio 4 vezes/dia, Atropina 1% ou Tropicamida 1% 2 vezes/dia.

7) Não foi usada no per-operatório, nenhuma droga com efeito hipotensor ou hipertensor ocular.

RESULTADOS

As medidas da Po 24 h após facectomias intracapsulares demonstraram um aumento médio de 4,32 mmHg em 60% dos casos, diminuição da Po em 20% dos casos, em 20% não houve alteração. As medidas da Po 24 h após as facectomias extracapsulares demonstraram um aumento médio de 6 mmHg em 75% dos casos, diminuição da Po em 20% dos casos e em 5% não houve alteração.

No 7.º dia evidenciou-se diminuição da Po tendendo aos valores pré-operatórios; na intracapsular este decréscimo foi de 1,32 mmHg e na extracapsular de 3,9 mmHg. No 15.º dia o decréscimo foi de 2,2 mmHg na intracapsular e 1,35 mmHg na extracapsular.

No 15.º dia a Po média, tanto na intracapsular quanto na extracapsular se aproximou bastante da Po média pré-operatória. Na intracapsular ela é 0,8 mmHg maior e na extracapsular 0,75 mmHg também maior que a Po média pré-operatória. Como podemos notar em ambas as técnicas a Po pré-operatória e no 15.º dia de pós-operatório é praticamente a mesma (Vide tabela 1).

TABELA 1 — Comparação da evolução dos valores médios da Po (em mmHg) na facectomia intracapsular e na extracapsular.

	INTRACAPSULAR		EXTRACAPSULAR	
	Operado	Controle	Operado	Controle
Pré-operatória	13.6	13.2	14.15	13.9
Po 24 h	17.92	14.9	20.15	14.85
Po 7.º dia	16,6	14	16.25	14
Po 15.º dia	14.4		14.9	

Em 3 casos de Facectomia intracapsular foram constatadas nas primeiras 24 h, Po menor que 5 mmHg. Não foram evidenciadas complicações relativamente frequentes tais como, descolamento de córioide, atalamia, teste de Seidel positivo, etc. No 7.º dia a Po em todos os casos estava acima de 10 mmHg.

Ocorreu aumento da Po acima de 25 mmHg nas primeiras 24 h, em 6 casos (24%) das facectomias intracapsulares e em 7 casos (35%) nas extracapsulares. Em todos os casos a Po após 21 dias estava dentro dos valores normais. A Po final média foi de 0,8 mmHg maior que a pré-operatória nas intracapsulares e 0,6 mmHg também maior nas extracapsulares. Esses valores são praticamente iguais aos encontrados nas cirurgias em que a Po não ultrapassou 25 mmHg (vide tabela 2 e 3).

DISCUSSÃO

O aumento da Po evidenciado no pós-operatório da facectomia intracapsular e extracapsular foi relatado por Kaufman (1965), Rich (1970 e 1974) e Jaffe (1984).

Para Rich (1974) e Jaffe (1984), as possíveis causas da elevação da Po no pós-operatório imediato, seriam por fatores que estimulam a hipersecreção de aquoso, suturas e processo inflamatório.

O maior aumento que ocorre nas facectomias extracapsulares pode ser devido a pequenos fragmentos de cápsula anterior e de córtex que aderem ao trabeculado, o que não ocorre na intracapsular, uma vez que extraímos o cristalino como um todo.

Em 4 dos casos que apresentaram hipertensão ocular acima de 25 mmHg nas primeiras 24 h, usou-se drogas hipotensoras que agem bloqueando a produção do aquoso. A elevação da Po nestes 4 casos foi bem parecida com a dos que não receberam medicação hipotensora.

TABELA 2 — Evolução de hipertensão ocular acima de 25 mmHg na facectomia intracapsular.

Po pré-operatória	Po 24 h	Po 7.º dia	Po 15.º dia	Po 21.º dia
16	26	17	12	12
12	36	18	12	12
10	34	21	18	14
** 15	31	31	24	19
** 14	32	24	13	13
13	34	22	16	15

Po pré-operatória média 13,3 mmHg.

Po média no 21.º dia 14,1 mmHg.

** Feito Maleato de Timolol 0,5% de 12/12 h na primeira semana.

TABELA 3 — Evolução de hipertensão ocular acima de 25 mmHg na facectomia extracapsular.

Po pré-operatória	Po 24 h	Po 7.º dia	Po 15.º dia	Po 21.º dia
** 16	32	15	15	15
** 18	33	22	18	15
10	30	20	16	14
12	28	21	18	15
18	22	17	16	17
13	35	25	22	14
15	28	17	16	16

Po pré-operatória média 14,5 mmHg.

Po média no 21.º dia 15,1 mmHg.

** Feito Acetazolamida 125 mg V.O. de 12/12 h na primeira semana.

Apesar da pequena amostra não acreditamos que a hipersecreção do aquoso, seja causa importante de hipertensão ocular pós-operatória, como relata Rich (1974) e Jaffe (1984). Se assim fosse, com a medicação instituída nos 4 casos, deveria ter ocorrido uma queda mais significativa da Po, e não ter mantido o mesmo ritmo de decréscimo da Po dos casos que não receberam drogas anti-hipertensivas.

Acreditamos que o processo inflamatório com deposição de células, proteínas e edema no trabeculado, e o tipo de sutura são os principais fatores na gênese da hipertensão ocular pós-operatória tanto na facectomia intracapsular quanto na extracapsular.

AGRADECIMENTOS

Nossos agradecimentos ao Professor Yoshifume Yamane e ao Professor Riutiro Yamane.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — GALIN, M. A. BARAS, I. PERRY, R. — Intraocular Pressure following cataract extraction. Arch. Ophthalmol. 66: 80-85, 1961.
- 2 — HILDING, A. C. — Reduced tension after cataract surgery. Arch. Ophthalmol. 53: 686-694, 1955.

- 3 — JAFFE, N. S. — Cataract Surgery and it's complications. St. Louis. The Mosby Company. 1984. 667 p.
- 4 — KAUFMAN, I H.; STAHL, N. — Intraocular Pressure after lens extraction. Am. J. Ophthalmol. 59: 722-723, 1965.
- 5 — OLIVEIRA, M. C. e cols. — Avaliação da Pressão Intraocular em pacientes operados de catarata. Rev. Bras. Oftalmol. 44: 12-14, 1985.
- 6 — RICH, W. J. C. — Futher studies on early post-operative ocular hipertention following cataract extraction. Trans. Ophthalmol. Soc. U. K., 83: 639-645, 1970.
- 7 — RICH, W. J. C. — Early ocular hipertension after cataract extraction. Brit. J. Ophththal-58: 725-731, 1974.

RESUMO

Os autores apresentam um caso de perda súbita de visão no olho contra-lateral após anestesia retro bulbar. Alguns métodos são sugeridos para diminuir a ocorrência desta eventualidade.

SUMMARY

Contra Lateral Blindness after Retrobulbar Anesthesia

A rare complication of retrobulbar anesthesia is the occurrence of decreased visual acuity in the contra-lateral eye.

The authors report one case of contra-lateral dysfunction of cranial nerve II. Several methods of decreasing probability of such occurrence are discussed.

A anestesia retro bulbar é a anestesia mais comumente usada em cirurgias oftalmológicas. As complicações da anestesia retro bulbar são numerosas embora não muito frequentes (1 a 12).

Uma complicação rara contudo é a ocorrência de decréscimo da visão no olho contra lateral, imediatamente após a injeção do anestésico. Apenas 3 casos foram relatados na literatura. Esta apresentação visa mostrar um 4.º caso em que o paciente após a injeção de anestésico relatou queda abrupta da visão no olho contra lateral.

J. M., 60 anos, branco, sexo masculino, foi admitido no Hospital para cirurgia de catarata em olho direito com implante de lente intra-ocular. Foram injetados lentamente, após a aspiração na órbita direita, seguindo-se o método tradicional da anestesia retro bulbar (paciente olhando para cima e nasalmente), 3 ml de solução a 50% de xilocaína 2% e marcaína 50% adicionado de hialozima.

Aproximadamente 5 minutos após a injeção do anestésico, o paciente queixou-se de súbita perda de visão em olho esquerdo.

Ao exame constatamos midríase parálitica e ausência de percepção luminosa neste olho.

O exame de fundo de olho não evidenciou nenhuma anormalidade bem como não houve alteração dos movimentos oculares extrínsecos.

Após 3 horas da injeção do anestésico no olho contra lateral, o paciente referiu que a visão reapareceu, com numerosos escotomas dispersos na área central, mostrando-se completamente normal após 4 horas de anestesia.

DISCUSSÃO

As complicações da anestesia retro bulbar são felizmente raras. Sequelas como oclusão de artéria central, hemorragias retro-bulbares, atrofia óptica, perfuração do globo ocular, convulsões, bradicardias, náuseas etc., têm sido descritas na literatura (2, 3, 4, 6 a 10, 12 a 15). Fomos capazes de encontrar somente três casos referidos na literatura de perda de visão no olho contra lateral após injeção de anestésico retro bulbar (16).

Uma possível explicação para esta ocorrência seria a penetração inadvertida do

(1) Médico chefe do serviço de Oftalmologia do Hospital Israelita Albert Einstein, Assistente doutor, chefe do serviço de perimetria do departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da FMUSP.

(2) Médico assistente supervisor da clínica de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da FMUSP. Médico oftalmologista do Hospital Israelita Albert Einstein.

Recebido para publicação em 03-07-87.

anestésico no espaço sub-dural ou sub-aracnóideo que rodeia o nervo óptico ou mesmo a injeção diretamente neste espaço o que é mais provável, pois, uma vez injetado, o anestésico teoricamente caminha ao longo do nervo óptico ipso lateral até o espaço sub-aracnóideo ou sub-dural do sistema nervoso central. As chances de penetrar no espaço sub-aracnóideo ou sub-dural são equivalentes.

O espaço sub-aracnóideo contém líquido que diluiria rapidamente o anestésico, e que para causar alteração no nervo óptico contra-lateral teria que estar em concentração suficientemente elevada. Isto acarretaria sem dúvida alterações do sistema nervoso central, o que não ocorreu.

A injeção no espaço sub-dural o que provavelmente foi ocorrido, já foi descrito experimentalmente e demonstrado em orbitografias (1 e 13). O uso de hialozima provavelmente favoreceu a migração do anestésico.

Métodos para diminuir as chances de que isto ocorra têm sido descritos entre eles a utilização de agulhas com ponta romba, injeção de pequenos volumes (2 a 3 cc), aspirando-se sempre antes de injetar e injetando-se vagarosamente (4, 13, 14).

Apesar de se utilizar esta técnica lateralmente, não se evitou tal intercorrência.

Talvez seja interessante não se injetar tão profundamente, visto que com o uso de hialozima a difusão do anestésico é grande. Também convém modificar a posição do olhar do paciente durante a injeção.

O olhar para cima e para o lado nasal para a injeção retro-bulbar coloca a ponta da agulha muito próxima do nervo óptico, artéria oftálmica, veia oftálmica superior. A penetração da bainha do nervo óptico torna-se também mais fácil, pois o nervo óptico encontra-se estirado nesta posição. Têm sido sugerido que o paciente olhando para baixo e lateralmente, desviaria o nervo óptico da direção da agulha 2. A utilização de anestesia peribulbar seguramente evitaria estas complicações.

Atualmente a acuidade visual sem correção do paciente (30.ºpo), é de 20/25 no olho operado e 20/40 no olho contra-lateral. O olho contra-lateral apresentava antes da cirurgia a mesma acuidade visual. O exame perimétrico realizado com a técnica Armaly-Drance, não mostrou defeitos de campo em ambos os olhos. Também não foram constatadas sequelas nos três casos referidos na literatura.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — REED, J. W., MACMILLAN, A. S. JR., LARENBY G. W. — Transient neurologic complication of positive contrast orbitography. *Arch Ophthalmol* 1969 81:508-11.
- 2 — UNSOLD, R., STANLEY J. A., DEGROOT J. — The CT-topography of retrobulbar anesthesia anatomic-clinical correlation of complications and suggestion of a modified technique. *Albrecht von Graefes Arch Klin. Exp. Ophthalmol* 1981; 217: 137-42.
- 3 — CRANDALL D. C. — Pharmacology of ocular anesthetics In: DUANE, T. D., JAEGER, E. A. eds. *Biomedical Foundations of Ophthalmology* Philadelphia: Harper and Row, 1983; Volume 3, Chapter 35.
- 4 — LINN J. G. Jr., SMITH R. B. — Intraoperative complications and their management. *Int. Ophthalmol Clin.* 1973 13(2): 149-75.
- 5 — KAUFER G., AUGUSTIN G. — Orbitography report of a complication with use of water-soluble contrast material. *Am. J. Ophthalmol.* 1966 61: 795-8.
- 6 — KLEIN M. L., JAMPOL L. M., CONDON, P. I. et al. — Central retinal artery occlusion without retrobulbar hemorrhage after retrobulbar anesthesia. *Am. J. Ophthalmol* 1982 93: 573-7.
- 7 — RAMSAY R. C., KNOBLOCH, W. H. — Ocular perforation following retrobulbar anesthesia for retinal detachment surgery. *Am. J. Ophthalmol* 1978; 86: 61-4.
- 8 — ELLIS P. P. — Retrobulbar injections. *Surv. Ophthalmol* 1974; 18: 425-30.

- 9 — KRAUSHAR, M. F., SEELENFREUND, M. H., FREILICH, D. B. — Central retinal artery closure during orbital hemorrhage from retrobulbar injection. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol Otolaryngol* 1974; 78: OP65-70.
- 10 — MEYERS, E. F., RAMIREZ, R. C., BONIUK I. — Grand mal seizures after retrobulbar marcaine injection. *J. Clin. Neuro-Ophthalmol* 1982; 2:159-61.
- 12 — SMITH, J. L. — Retrobulbar bupivacaine can cause respiratory arrest. *Am. Ophthalmol.* 1982; 14: 1005-6.
- 13 — DRYSDALE, D. B. — Experimental subdural retrobulbar injection of anesthetic. *Ann Ophthalmol* 1984 16: 716-8.
- 14 — BELTRANENA, H. P., VEGA, M. J., KIRK, N., BLANKENSHIP G. — Inadvertent intravascular bupivacaine injection following retrobulbar block; report of three cases. *Reg Anesth* 1981; 6: 149-51.
- 15 — CALLAHAN A. — Ultrasharp disposable needles. *Am. J. Ophthalmol* 1966; 62: 173.
- 16 — ANTOSZYK A. N., BUCKLEY E. G. — Contra lateral decreased visual acuity and Extra ocular muscle Palsies following Retrobulbar Anesthesia. *Ophthalmology* 93: 462-465, 1986.

RESUMO

O autor apresenta um modelo, criado a partir do Tonômetro de Schiötz, aumentando de muito a sua sensibilidade e tornando mais precisa a avaliação da P.I.O.

SUMMARY

Project of a Tonometer for use in Ophthalmology

The author presents a new model, modifying the Tonometer of Schiötz, increasing its sensibility and making its avaliation more trustful.

A necessidade de conhecer a P.I.O. para orientação terapêutica, fez com que, nesses últimos anos, proliferassem diversos tipos de Tonômetros, desde os de uso de laboratório aos de consultório.

Ao oftalmologista, entretanto, sempre se apresenta o dilema sobre quando tratar e avaliar o comportamento do G.O. em relação à P.I.O., especialmente nas provas de sobrecarga.

Nesta nota prévia, temos em vista a avaliação da P.I.O. numa prova de sobrecarga ao olho, sem arriscar sua integridade (escuro, uma a duas horas).

Para tanto, é necessário um aparelho de grande sensibilidade, maior do que aquela apresentanda pelos já disponíveis.

Os métodos existentes requerem interação (curvas diárias), além de serem demorados e dispendiosos.

As vantagens do Tonômetro em estudo são:

1. funcionamento mecânico (Schiötz), simplificando a construção e a manutenção;

2. maior sensibilidade do que o Tonômetro de Schiötz, pois o movimento do êmbolo-base é aumentado por um mecanismo multiplicador (de relojoaria), que faz deslocar o ponteiro em um mostrador circular;

3. o atrito dos eixos é neutralizado por apoios de rubis;

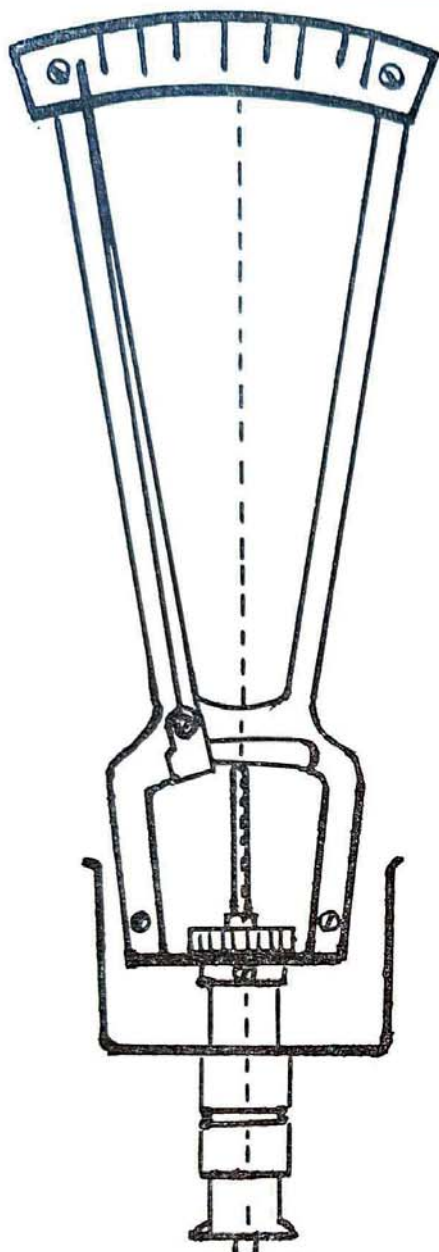
4. a regulagem e verificação do ponto 0 são obtidas por meio da inércia sobre a alavanca do Tonômetro, que é dada pela gravidade;

5. no Tonômetro de Schiötz a queda do embolo-base em um milímetro, determina um deslocamento do ponteiro no mostrador, em torno de quatro a cinco milímetros. No Tonômetro em estudo, dada a multiplicação do percurso da alavanca, a mesma queda de um milímetro registra no mostrador circular, um deslocamento de 90°.

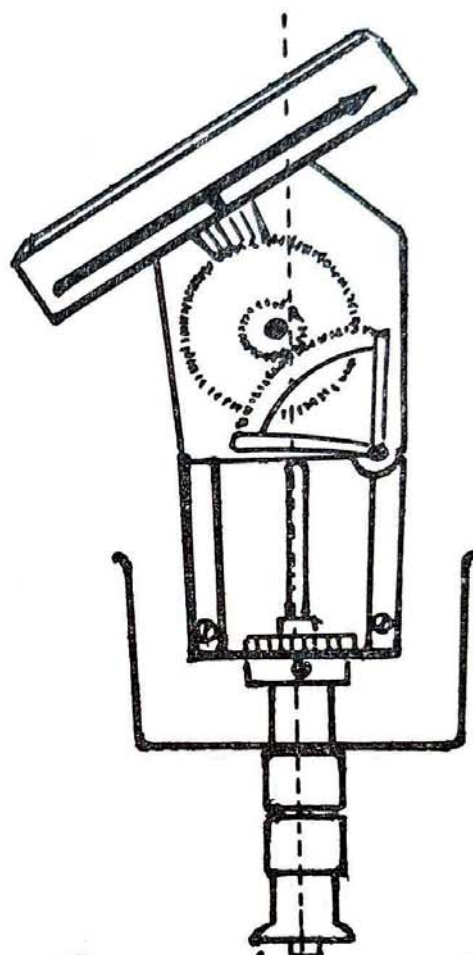
Na figura n.º 1, está esquematizado o Tonômetro de Schiötz, com o ponteiro acoplado à alavanca.

Na figura n.º 2, vê-se o Tonômetro em estudo, com o mostrador colocado em ângulo de 45°, para maior comodidade do examinador e, também, para evitar o paralaxe, contribuindo para uma leitura exata.

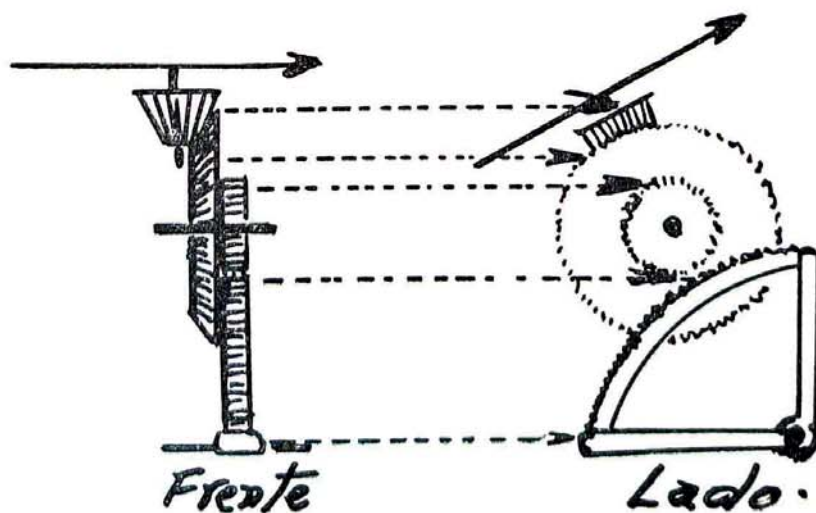
Para se obter a inclinação de 45° do mostrador, requer-se a utilização de duas rodas denteadas. Essa solução é que dará ao Tonômetro segurança no manuseio e a sensibilidade requerida.



T. Schiötz esquemático
FIG. 1



Tonômetro em estudo
(multiplicador)
FIG. 2



Meluh
S.D. 1787.

O 1º CONGRESSO INTERNACIONAL DE OFTALMOLOGIA, VISTO APÓS 130 ANOS

ARMANDO GALLO (1)

RESUMO

É rememorado o 1.º Congresso Internacional de Oftalmologia, que se ocupou prioritariamente de dois importantes temas: Oftalmia Militar, como era conhecido o tracôma e o Oftalmoscópio, recentemente inventado. No Congresso, o nome do Brasil é citado duas vezes. A primeira citação é lisonjeira e decorrente da participação de um brasileiro no Congresso. A outra citação não é nada lisonjeira.

SUMMARY

First International Congress of Ophthalmology — Brussels, 1857

The First Congress of Ophthalmology dealt primarily with two important subjects: trachoma known as the "Military Ophthalmia" and the Ophthalmoscope. In the Congress, Brazil was mentioned twice. The first citation was flattering in view of the participation of a brasilian in the Congress. The other citation was not at all flattering.

Na atualidade, que os Congressos científicos constituem o virtual escoadouro da crescente caudal de cultura que marca a evolução das diversas especialidades médicas, é de interesse histórico, um retrospecto às suas origens no campo da oftalmologia.

Num lance de vista ao passado, fixemo-nos ao cenário onde borbulhou, brotou e aflorou a tênue fonte que deu origem aos Congressos de Oftalmologia. De início, um límpido filete d'água, que no trajeto do seu curso, foi paulatinamente enriquecido por afluentes que transformaram modesto riacho em magestoso rio, em que nos abeberamos para aperfeiçoar nossos conhecimentos. À Bruxelas, cabe a primazia na realização do 1.º Congresso de Oftalmologia que ocorreu em setembro de 1857 e presidido pelo belga Salomon Louis Fallois.

Merece e, é de justiça, realçar o fato que com esse acontecimento, foi levado a crédito da oftalmologia, a iniciativa primeira, no grupo das especializações médicas, a realizar congressos de caráter internacional.

A iniciativa da classe oftalmológica foi precedida apenas pela "Conferência Sanitária Internacional", realizada em Paris em 1852 e que se ocupou mais de problemas sócio-sanitários do que especificamente de um restrito segmento de especialização médica.

O veículo de promoção foi a revista "Annales d'Oculistique" incidentalmente a mais antiga publicação oftalmológica, fundada em 1838 e que chegou próxima aos nossos dias.

O Comitê de redação da revista no editorial do mês de janeiro de 1857, convoca os oculistas a participarem ao evento marcado para os dias 13, 14, 15 e 16 de setembro, a ser realizado em Bruxelas, pouco antes do "Congresso dos Médicos e Naturalistas Alemães" a ter lugar em Bonn, possibilitando assim aos interessados de participarem quase simultaneamente aos dois eventos.

O editorial de convocação da Revista, põe em destaque dois pontos relevantes do programa do Congresso a "oftalmia militar", como era denominado o tracoma e o "oftalmoscópio".

(1) Membro do Conselho Brasileiro de Oftalmologia.
Recebido em 15-07-87.

Justificava-se o enfoque dado aos dois temas. Nessa época, expandia-se assustadoramente a "Oftalmia Militar" levada ao continente europeu pelo Exército de Napoleão. Ele havia conquistado o Egito com o retumbante fragor de seus canhões e derrotado pela surda, silenciosa e insidiosa epidemia que tornou seu exército inerte. Exército de elementos arregimentados em quase todas as partes da Europa e que, de volta aos seus quartéis ou à vida civil, contaminaram grande contingente da população.

O desconhecimento total da etiopatogenia da grave oftalmia não possibilitava adoção de qualquer terapêutica racional e era prática corrente, o uso de amuletos, superstição ainda arraigada na massa esclarecida, no Norte da África e Médio Oriente.

O oftalmoscópio constitui a pedra angular do programa do Congresso.

O editorial, dá ênfase a essa descoberta como se observa no tópico a que alude ao instrumento inventado por von Helmholtz e apresentado pela primeira vez em dezembro de 1850 na Sociedade de Física de Berlim. Diz o editorial em seu programa:

"O oftalmoscópio é um instrumento engenhoso de diagnóstico, até o momento pouco utilizado e necessita ser apreciado e divulgado. Os participantes do Congresso que o empregaram darão conhecimento de suas observações, contribu-

indo para a difusão do instrumento, determinando os limites de sua utilização.

Julgamos prudente não estender mais considerações sobre o aparelho e aguardamos as vozes autorizadas dos que já possuem experiências de seu manejo".

Como de praxe, ainda em vigor nas missivas francesas, a clássica despedida: "Veuillez recevoir, monsieur et honore confrère, l'assurance de notre consideration distinguée".

O Congresso contou com a presença de 150 delegados representando 24 países, sendo 148 da Europa e dois da América do Sul: um venezuelano de Caracas e outro brasileiro, do Rio de Janeiro.

O nome do Brasil volta a ser citado no Comitê encarregado de preparar o II.º Congresso que foi realizado em Paris em 1862. Desta vez, a citação feita do Brasil não é lisongeira.

Os organizadores desse Congresso desejam vitalizar o conclave dando liberdade de escolha para sua realização em outros continentes. Fazia porém restrições a 3 países: Estados Unidos, Egito e Brasil.

Razão da exclusão:

a) Estados Unidos, por estar politicamente conturbado e com risco de revolução. Previsão confirmada com a eclosão no ano seguinte, da Guerra de Secessão;

b) Egito, pela endemia tracomatosa;

c) Brasil, pela febre amarela que grassava na época.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — CRISP, W. H. — International Congresses. American Journal of Ophthalmology. 32: 452-453, 1947.
- 2 — DUKE-ELDER, S. — Centenary of International Ophthalmology (1857-1957). — Institute of Ophthalmology — University of London — 1957 — Copyright by International Council of Ophthalmology — London — 1957.