INDICE

Semiologia do Glaucoma Congênito
Celso Antonio de Carvalho e Nassim Calixto 7

Ruptura Atraumática do Globo Ocular
Morizot Leite e A. Pinguelli 95

SOCIEDADE BRASILEIRA DE OFTALMOLOGIA

Nossas Últimas Sessões 99
Diretoria de Cursos 99
Diretoria de Publicações 100
Tesouraria 100

VÁRIAS

Nova Diretoria do Departamento de Oftalmologia da Associação Médica do Rio Grande do Sul 103
Hospital Universitário Antonio Pedro 103
Curso de Clínica e Cirurgia Otológicas 103
XVI Congresso Brasileiro de Oftalmologia 104
Instituto Barraquer 104
Hospital São Geraldo — Serviço do Prof. Hilton Rocha 106

LIVROS NOVOS

Therapeutische Empfehlungen Zur Behandlung Von Augenkrankheiten 109
Saggi di Oftalmologia 109
Les Cécites de L'Enfance — **Martine Fontaine** 109
Précis D'Ophtalmologie — **H. Saraux e B. Biais** 110
The Ocular Circulation in Health and Disease 110
Amotio Retinae — **W. Doden** 110

DR. FRANCISCO PINTO DE OLIVEIRA

Faleceu no dia 24 de dezembro de 1969 o Dr. Francisco Pinto de Oliveira, em Campina Grande, Paraiba, vitimado por uma hemorragia cerebral.

Formou-se o Dr. Francisco Pinto de Oliveira em 1930 pela então Faculdade Nacional de Medicina. Era Sócio Correspondente da Sociedade Brasileira de Oftalmologia; Sócio Fundador da Sociedade Médica de Campina Grande; Fellow do Colégio Internacional de Cirurgiões; Médico do Hospital Alcides Carneiro (Ipase) e Membro da Sociedade Mantenedora da Faculdade de Medicina de Campina Grande, entre outros títulos. Deixa 8 filhos, entre êles o Dr. Roberto Abrantes Pinto de Oliveira, oftalmologista e igualmente Membro da Sociedade Brasileira de Oftalmologia que certamente continuará sua grande obra.

A Sociedade Brasileira de Oftalmologia registra aqui o seu pesar.

A Redação

DR. AGUSTIN NACHIFF

Dezembro levou mais um de nossos consócios; Augustin Nachiff, oftalmologista em Campo Grande, Mato Grosso. Embora tenha tido sua formação de especialista em São Paulo, era muito ligado a Sociedade Brasileira de Oftalmologia, no seio da qual contava com grandes amigos. Acometido de enfarte há poucos anos, não quiz se afastar da prática oftalmológica, que exerceu com devoção até o último momento. A morte o surpreendeu ainda relativamente jovem, cercado pelo carinho da família e ungido da estima dos colegas e clientes.

A Sociedade Brasileira de Oftalmologia faz aqui o registro de seu pesar.

A Redação

Revista Brasileira de Oftalmologia

DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE OFTALMOLOGIA

Vol. XXIX	Março de 1970	N.º 1

SEMIOLOGIA DO GLAUCOMA CONGÊNITO

2.º TEMA OFICIAL

(DOS ANAIS DO XV.º CONGRESSO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA)

Apresentado ao XV.º Congresso Brasileiro de Oftalmologia
Pôrto Alegre — RS — 27 de abril a 2 de maio de 1969

por **CELSO ANTONIO DE CARVALHO (SP)**
e **NASSIM CALIXTO (BH)**

MEMBROS DE HONRA:
PROF. HILTON ROCHA (Brasil)
PROF. ROBERTO SAMPAOLESI (Argentina)
PROF. HERNANDO CARDONA (U.S.A.)

ABERTURA DE DISCUSSÃO:
PROF. ROBERTO SAMPAOLESI (Argentina)

Apesar do interêsse e empenho da COMISSÃO EXECUTIVA DO XV CONGRESSO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA, para que o Professor Archimede Bussacca fôsse o Relator Oficial do presente tema, o Eminente Professor, por razões respeitáveis declinou sensibilizado o convite feito e os Oftalmologistas Brasileiros se privaram do privilégio único de terem o Grande Mestre como Redator Oficial de um de seus Congressos.

*

Generosamente convidados pela COMISSÃO EXECUTIVA DO XV CONGRESSO BRASILEIRO DE OFTALMOLOGIA, a quem apresentamos o nosso agradecimento, fizemos o que estava ao nosso alcance, dada a exigüidade de tempo e o tamanho da tarefa, para não sòmente não desmerecer a confiança que em nós foi depositada, mas principalmente com êste modesto relatório, prestar uma homenagem sincera ao Amigo e Mestre Bussacca, a quem devemos muito do pouco que pensamos conhecer do assunto em questão.

C.A.C. e N.S.C.

INTRODUÇÃO

O glaucoma congênito se constitui em uma complexa síndrome caracterizada fundamentalmente pelo aumento da pressão intra-ocular. A referida designação dada

Recebido para publicação em 21-X-69.

à moléstia tem sido criticada porque a hipertensão intra-ocular do recém-nascido se caracteriza por aspectos fisio-patológicos e terapêuticos completamente diversos daqueles que caracterizam o glaucoma do adulto. No entanto, o quadro clínico caracterizado por uma série de anomalias de desenvolvimento do segmento anterior do globo ocular, associadas à fotofobia, lacrimejamento e distenção da córnea e esclerótica, acompanhadas sempre de hipertensão intra-ocular, faz com que o têrmo possa ser adotado na designação da moléstia. Não obstante isto, é necessário que se tenha presente tôdas as peculiaridades clínicas que caracterizam a hipertensão intra-ocular do recém-nascido.

LAGRANGE (1925) definiu a afecção como "caracterizada por aumento de todos os diâmetros de um ôlho com meios transparentes normais, acompanhado de um aumento acentuado da tensão ocular e da perda ou falta de desenvolvimento de acuidade visual".

ANDERSON (1939) definiu o glaucoma congênito como correspondendo a uma entidade clínica "caracterizada por todos aquêles casos de aumento da pressão intra-ocular, nos quais a dinâmica do humor oquoso seria perturbada por um defeito congênito que se manifesta durante os primeiros anos de vida".

KLUSYSKENS (1950) definiu a entidade como "uma malformação fenotípica ou genotípica do globo ocular caracterizada pela persistência de tecido mesodérmico ao nível do ângulo irido-corneal, ausência do canal de Schlemm e de uma hipoplasia da úvea, alterações estas acompanhadas de um grau diverso de aumento das dimensões e da tensão do ôlho".

DUKE-ELDER (1964) define a buftalmia como "uma condição na qual uma anormalidade de desenvolvimento causa obstrução à drenagem dos fluidos intra-ocula res, de tal forma que a pressão do ôlho se eleva, disto resultando a condição também denominada glaucoma congênito".

GALLENA e MATTEUCCI (1952) definiram "Idroftalmo" como "uma entidade correspondente a uma complexa malformação congênita caracterizada essencialmente por gigantismo total ou parcial de um ôlho que mostra sinais de interrupção de desenvolvimento, anomalias uveais e sobretudo do ângulo da câmara anterior. Como não existem sinais inflamatórios, os meios transparentes são normais. As anomalias congênitas determinariam sinais inflamatórios, êstes resultantes do aumento da pressão intra-ocular".

FRANÇOIS (1958) definiu o glaucoma congênito (ou hidroftalmia) como uma malformação congênita do globo ocular caracterizada pela persistência de um tecido mesodérmico ao nível do ângulo irido-corneano, pela ausência, má formação ou má posição do canal de Schlemm e por uma hipoplasia uveal, que se acompanha de um grau diverso de aumento da pressão.

Embora existam discordâncias a respeito do têrmo mais adequado a ser empregado para designar a entidade clínica em questão, preferimos não obstante tôdas as restrições, designá-la como glaucoma congênito.

Através de nossas observações, confirmamos o antigo conceito de que o glaucoma congênito (hidroftalmina ou buftalmia) coresponde a uma entidade clínica ligada a

uma displasia de grau variável do segmento anterior do ôlho, que ocorre geralmente em crianças nos primeiros dias de vida, com uma manifestação clínica fundamental que é a hipertensão intra-ocular, tôdas as demais alterações sendo resultantes desta última característica essencial da moléstia.

O glaucoma congênito foi por WAARDENBURG e COLS. (1961) classificado da seguinte forma:

a — **Glaucoma congênito do tipo genético:**

1) diretamente determinado por uma anomalia específica de desenvolvimento da câmara anterior (tipo "standard" ou hidroftalmia genuína); câmara anterior profunda.

2) indiretamente induzido como uma complicação ocasional de outras anomalias hereditárias de desenvolvimento e tendências do ôlho; predominantemente apresenta câmara anterior rasa ou ausente (síndrome de Peters, síndrome de Rieger. retinoblastoma, aniridia, etc.).

b — **Glaucoma congênito de tipo não genético** (fenocópias)

— Secundàriamente determinado por várias causas exógenas ou doenças oculares, como por exemplo, inflamações, tumores, etc...

Com êstes conceitos, nos propomos a relatar o tema SEMIOLOGIA DO GLAUCOMA CONGÊNITO, considerando os seguintes tópicos:

1 — Anamnese: Investigação da hereditariedade. Sintomatologia.

2 — Exame ocular: Biomicroscopia do segmento anterior do globo ocular (região límbica, córnea, câmara-anterior e íris)

Gonioscopia

Oftalmoscopia

Pressão intra-ocular.

3 — Diagnóstico diferencial

4 — Roteiro geral das observações clínicas de glaucoma congênito.

Antes, porém, de analisar cada um dos aspectos acima referidos, é de interêsse que se descreva o método que hàbitualmente temos utilizado para a realização do exame ocular do recém-nascido. Em pacientes com até 10 kg de pêso, o método divulgado por MANZITTI (1963) fornece condições excelentes para a realização de tôdas as manobras semiológicas. Consta êle da administração de Nembutal por via oral, na dosagem de 10 mg. por quilo de pêso. Com esta medicação é possível obter uma excelente sedação do paciente. Outros métodos poderão igualmente ser utilizados, como sejam máscara aberta com inalação de éter, Pentrane ou Phluotane. (1)

(1) Estas duas últimas drogas têm sido mais utilizadas últimamente e os seus méritos avaliados (Sampaolesi, Reca y Carro, 8) no estudo da pressão intra-ocular da criança, oferecendo o Pentrane vantagens sôbre os outros anestésicos (ver capítulo de pressão intra-ocular).

SUMMARY

INTRODUCTION

The authors employ Manzitti's method for the examination of their patients.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Anderson, J. R.: Hydrophthalmia or congenital glaucoma. Un. Press. Cambridge, 1939.
2) Duke-Elder, S.: System of Ophthalmology. Vol. III, Part. 2 Henry Kimpton Edt. London, 1964.
3) François, J.: L'Herédité en Ophtalmologie. Masson e Cie. Edt. Paris, 1958.
4) Gallenga, R. e Matteucci, P.: Idroftalmo. Fratelli Pozzo-Salvati-Gros Monti & C. Torino, 1952.
5) Kluyskens, I.: Le glaucome congenital. Soc. Belge d'Opht. 94:5, 1950.
6) Lagrange, E.: Traitement du glaucome infantite. Rapport à la Societé Française d'Ophtalmologie, 1925.
7) Manzitti, E.: Technica de examen en el glaucoma infantil. Soc. Arg. Oft., 1963.
8) Sampaolesi, R., Reca, R. M. y Carro, A.: Presion ocular en el niño hasta los cinco años. Arch. Oftal. Buenos Aires, 42: 180-185, 1967.
9) Waardenburg, P. J., Franceschetti, A. e Klein, D.: Genetics and Ophthalmology. Blackwell Edt., Oxford, 1961.

SINTOMATOLOGIA GERAL

A introdução de quimioterápicos e antibióticos há mais ou menos 30 anos propiciou o desaparecimento da maioria das doenças inflamatórias responsáveis por cegueira infantil tais como a sífilis, a blenorragia, a tuberculose e o tracoma; conseqüentemente avulta, entre as causas atuais de cegueira na infância, o glaucoma congênito pelos seguintes fatos:

1. É uma anomalia congênita de origem desconhecida;
2. Não existe profilaxia nem meios de contrôle da doença;
3. Em mais de 90% dos casos a criança ao nascer ou antes do primeiro ano vida já apresenta os sintomas e sinais; e
4. A colaboração do clínico geral, do obstetra, do puericultor-pediatra e do oftalmologista é decisiva: diagnóstico precoce significa mais olhos que poderão ser salvos de uma cegueira irremediável.

No que respeita especificamente ao cortejo sintomatológico do glaucoma congênito o que chama a atenção na grande maioria dos casos, logo ao nascer ou nos primeiros dias de vida, é o aspecto particular da criança que apresenta quase sempre forte intolerância à luz (fotofobia) com lacrimejamento abundante e não raro dores oculares (com ou sem cefaléias) evidenciadas pela inquietação e irritabilidade, movimentos da cabeça contra o traveseiro e tentativa de compressão (esfregação) dos olhos com o dorso das mãos.

Além dos pais, principalmente o obstetra, o puericultor-pediatra e a enfermeira do berçário são comumente as primeiras pessoas a tomarem contato com o recém-nascido e devem ter pleno conhecimento dêstes aspectos.

Ao abrirmos os olhos do recém-nascido, via de regra com os sintomas descritos, o observador se surpreende com os diâmetros corneanos aumentados (no início pouco aumentados), acompanhados de congestão conjuntival variável e sobretudo o embaçamento e a turvação corneana que por vêzes adquire coloração cinza-claro que mal deixa ver a câmara anterior profunda e a íris: esta opalescência pode mesmo preceder o aumento dos diâmetros corneanos **(Barkan)**.

Devemos assinalar que a fotofobia e o lacrimejamento se devem às alterações corneanas caracterizadas inicialmente por micro bolhas epiteliais que ràpidamente evoluem para uma ceratopatia bolhosa generalizada; da hipertensão ocular presente, via de regra de nível muito elevado, se originam as manifestações dolorosas que por vêzes se acompanham de náuseas e vômitos tal como ocorrem no glaucoma agudo.

Com referência ao lacrimejamento, de regra profuso, pode a êle sobrepor-se uma infecção secundária e esta "conjuntivite lacrimal" às vêzes muco-purulenta pode mascarar o processo mórbido básico tardando o reconhecimento da afecção; excepcionalmente uma dacrio-cistite congênita, doença comum em recém-nascidos no Brasil, pode associar-se ao hidroftalmo exigindo cuidadosa atenção do oftalmologista para distinguir uma afecção da outra e a sua possível associação.

Portadores de glaucoma congênito em fase mais evoluida (megaloftalmo) apresentam uma coriza crônica, rebelde aos descongestionantes nasais comuns, que sempre se acompanha de verdadeiras "salvas" de espirros quando dirigimos o feixe luminoso para os seus olhos a fim de examiná-los em luz direta e em luz oblíqua

Nestas condições o recém-nascido ou o lactente deve ser encaminhado imediatamente ao oftamologista para competente exame e tratamento especializados.

Nunca é demais encarecer a necessidade do exame, pois, a evolução da doença é muita vez rápida e progressivamente fatal adquirindo, o tratamento adequado e pronto, um caráter heróico e dramático.

O exame especializado deve ser precedido de cuidadosa anamnese na qual se indagará a ocorrência, nos ascendentes e na família da criança, de casos similares; cogitar-se-á ainda genèricamente de casos de cegueira infantil na família; ressaltemos aqui a necessidade de se levantar a árvore genealógica do enfêrmo visto ser o glaucoma congênito em percentual de casos, variável de autor para autor, uma enfermidade genética — hoje na ordem do dia das preocupações médicas, não se olvidando, no levantamento genealógico, da ocorrência dos casamentos consanguíneos. A seguir a anmnese tentará investigar a presença de doenças eruptivas (tipo rubéola) no primeiro trimestre da gravidez (principalmente) bem como a evolução da gravidez, a época do parto e o decurso dêste.

O interrogatório termina com a descrição dos sintomas apresentados pela criança no início do incômodo ocular que despertaram a observação dos seus familiares, a época de seu aparecimento, etc.; a seguir vai se processar o exame especializado que mostrará, além dos sintomas, os outros elementos fundamentais que conduzirão, na maioria dos casos, a um diagnóstico preciso.

Além dos sintomas referidos devemos atentar para a presença do nistagmo que é muito comum no glaucoma congênito: os abalos podem ser irregulares, mais freqüentemente horizontais com diminuição das excursões voluntárias e conjugadas do olhar: êste nistagmo pode estar relacionado com a ambliopia ou pode dever-se ao próprio hidroftalmo (sendo neste último congênito, isto é, aparece já nos primeiros dias de vida).

Neste capítulo iremos abordar alguns aspectos genéricos do glaucoma congênito: as manifestações específicas da doença no que respeita à hereditariedade, às túnicas e humores oculares, ao oftalmotono e ao diagnóstico diferencial serão tratadas convenientemente nos respectivos capítulos.

I — UNI OU BILATERALIDADE

No quadro abaixo cotejamos as estatísticas de **Gallenga e Matteucci** (1952) que reuniram 148 casos de hidroftalmo na Clínica de Turim entre 1900 e 1951, entre 572.396 consultas (incidência de 0.025%) com as de **Van der Helm** (1963) com 630 casos e as nossas (111 casos):

	Bilaterais		Unilaterais		Total
Gallenga e Matteucci (1952)	120	(77%)	28	(23%)	148
Van der Helm (1963)	475	(75%)	155	(25%)	630
Carvalho (1968)	44	(86%)	7	(14%)	51
Calixto (1968)	51	(85%)	9	(15%)	60

Dos 51 casos bilaterais de **Calixto** 6 pacientes (dois homens e 4 mulheres) na primeira consulta já apresentavam um ôlho atrófico ou enucleado por glaucoma absoluto doloroso (11.5%).

II — SEXO

Com referência à distribuição por sexo podemos resumir num quadro sinótico os dados de diferentes autores:

	Total	Homens	Mulheres
1. **Gallenga e Matteucci** (1952)	148	95 — 64%	53 — 36%
2. **Van der Helm (1963)**	630	428 — 68%	202 — 32%
3. **Carvalho** (1968)	51	19 — 37%	32 — 63%
4. **Calixto** (1968)	60	27 — 45%	33 — 55%
5. **Carvalho e Calixto** (1968)	111	46 — 41%	65 — 59%

Nos dados apresentados acima há uma flagrante diferença na distribuição por sexo: em números redondos **Gallenga** e **Matteucci** e **Van der Helm** encontram 2/3 dos casos em homens e 1/3 dos casos em mulheres e esta é a incidência assinalada comumente nos livros. **Carvalho** e **Calixto** encontram maior incidência em mulheres (os dados de **Carvalho** isoladamente dão aproximadamente uma proporção inversa, isto é, 2/3 de mulheres e 1/3 de homens).

III — RAÇA

Nas monografias de **Anderson** (1939), **Gallenga** e **Matteucci** (1952), **Van der Helm** (1963) não encontramos referência sôbre a incidência racial do glaucoma congênito: grande parte dos pacientes examinados por um de nós (N. C.) se constitui de indigentes assim distribuídos quanto à côr:

46	— brancos	—	77%
9	— mulatos	—	15%
4	— negros	—	7%
1	— sem reg. de côr	—	1%

IV — INCIDÊNCIA GERAL E FAMILIAL

Vale a pena assinalar os seguintes aspectos do trabalho de **Van der Helm:**

1. A população da Holanda (1963) era de 11.000.000 de habts. que para 630 casos de Hidroftalmo dá uma incidência de 0.0056%.

2. Dos 630 casos 276 estavam cegos (43.8%).

3. Dos 630 casos 103 eram familiares (16,3%) ocorrendo em 45 famílias.

4. Das províncias holandesas a Zeelandia apresentou maior incidência e nesta província os casamentos consanguíneos são mais freqüentes.

Van der Helm adota o seguinte critério para classificar a cegueira:

1. Visão inferior a 1/20 ou menos com um campo visual eventualmente normal e

2. Um campo visual de 10 graus ou menos, eventualmente com acuidade visual normal.

Com relação à incidência familial devemos assinalar o seguinte no material de um de nós (N.C.):

1. 38 pacientes — história familial negativa (todos os casos unilaterais têm história familial negativa) 63%
2. 16 pacientes — história familial positiva para glaucoma congênito (todos bilaterais) 27%
3. 6 pacientes — história familial não foi convenientemente averiguada .. 10%
4. 16 pacientes pertencem a 9 famílias.

V — ÉPOCA DO APARECIMENTO

Com referência à época do aparecimento **Van der Helm** avaliou no glaucoma congênito com segurança em 359 casos a data do aparecimento; dos 60 casos estudados por um de nós (N.C.) em 56 pudemos **aproximadamente** avaliar a época da instalação do processo glaucomatoso: por adotarmos critério distinto do dêsse autor damos em separado as respectivas incidências:

Incidência etária (Van der Helm — 1963): 359 casos:

1.	Ao nascer	103 casos	—	28.6%
2.	Antes dos 3 meses	61 casos	—	17.0%
3.	Entre 3 e 6 meses	116 casos	—	32.3%
4.	Entre 6 e 12 meses	57 casos	—	15.8%
5.	Após os 12 meses	22 casos	—	6.3%

Incidência etária (Calixto — 1968): 56 casos:

1. Antes de 1 mês	38 casos	—	68%
2. De 2 a 6 meses	12 casos	—	21%
3. De 7 a 12 meses	4 casos	—	7%
4. De 1 a 5 anos	1 caso	—	2%
5. De 6 a 15 anos	Nenhum	—	0%
6. Após os 15 anos	1 caso	—	2%

No cômputo final nossos resultados são aproximadamente idênticos aos de **Van der Helm** conforme a discriminação abaixo:

Van der Helm:	359 casos	.....	
Calixto:	56 casos	.....	
Antes de 12 meses			**Após os 12 meses**
337 casos: 93.7%			22 casos: 6.3%
54 casos: 96.0%			2 casos: 4.0%

VI — ACUIDADE VISUAL E AMETROPIA

No que respeita à acuidade visual devemos assinalar que na grande maioria dos casos ela está muito diminuída (e freqüentemente em desproporção com as alterações papilares verificadas pelo oftalmoscópio): Êste "deficit" visual deve-se principalmente à presença de miopia (de tipo axil, pois a córnea via de regra apresenta refração hipermetrópica) em geral acentuada e associada a astigmatismo contrário à regra Êstes olhos ràpidamente se tornam amblíopes por falta de cuidado do aftalmologista que normalizou o oftalmotono e se esqueceu da ametropia (anisometropia mais ou menos acentuada) presente nos casos uni ou bilaterais (**Shaffer,** 1965); estrabismo, em geral divergente, acompanha freqüentemente a anisometropia.

VII — CAMPOS VISUAIS

Com relação às alterações de campo visual nossa magra experiência não permite opinar: **Gallenga** e **Matteucci** (1952) assinalam a retração periférica e a contração das isópteras centrais como as modificações mais comuns no glaucoma congênito, distintas em sua opinião das encontradas no glaucoma primário do adulto e se devem à ação direta da hipertensão e não da atrofia.

SUMMARY

GENERAL SYMPTOMATOLOGY

Glaucoma was bilateral in 85,5% of the cases, of which 93,7% were diagnosed before one year of age.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Anderson, J. R. — Hydrophthalmia or Congenital Glaucoma. Its Causes, Treatment and Outloock. Cambridge, University Press, 1939.
2) Barkan, O. — Operation for Congenital Glaucoma, Am. J. Ophthal. 25:552-568, 1942.
3) Barkan, O. — Pathogenesis of Congenital Glaucoma. Gonioscopic and anatomical observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in Congenital Glaucoma. Am. J. Ophthal. 40:1-11, 1955.

4) Bouchat, J. — Limites et dimensions du limbe scléro-cornéen normal (mésures et repères biomicroscopiques). Bull. Soc. Franç. d'Ophtal. 80:220-235, 1967.
5) Busacca, A. — Le tableau biomicroscopique de l'embryotoxon anterieur, Ophthalmologica 153:1-5, 1967.
6) Gallenga, R. e Matteucci, P. — Idroftalmo — XXXIX Congresso della Societá Italiana di Oftalmologia, Fratelli Pozzo — Salvati Gros Monti e C. — Torino, 1952.
7) Kluyskens, J. M. — Le glaucome congenital, Bull. Soc. Belge d'Ophtal. 94:5-240, 1950.
8) Larsen, H. W. — Congenital Glaucoma (Buphthalmia). A long-term follow-up of an operative material (1943-63), Acta Ophthal. 46:448-458. 1968.
9) Richardson, K. T.; Ferguson, W. J. and Schaffer, R. N. — Long-term Functional Results in Infantile Glaucoma, Trans. Am. Acad. Ophthal. and Oto-laryng. 71:833-839, 1967.
10) Schaffer, R. N. — Genetics and the Congenital Glaucomas. XXI Edward Jachson Memorial Lecture. Trans. Am. Acad. Ophthal. and Oto-laryng. 69:253-268, 1965.
11) Sherrard, E. S. and Rycroft, P. V. — Retrocorneal Membranes. I) Their origin and Structure — Brit. J. Ophthal. 51:379-386, 1967. II) Factors influencing their growth — Brit. J. Ophthal. 51:387-393, 1967.
12) Van der Helm, F. G. M. — Hydrophthalmia and its Treatment — A general Study Based on 630 Cases in the Netherlands, S. Karger Basel — New York, 1963.
13) Worst, J. G. F. — The Pathogenesis of Congenital Glaucoma — An embryological and goniosurgical study, Royal Vangorcum Publs. Assen Netherlands, 1966.

HEREDITARIEDADE

A primeira indagação relativa ao glaucoma congênito diz respeito a hereditariedade. Numerosas são as observações de que a doença tem um caráter familial evidente. Segundo as observações de diferentes autores, reunidos por FRANÇOIS (1958) de 1885 até 1957, somando um total de 1.171 casos, mostraram que 151 apresentavam caráter familial (12,8%).

A observação dos casos de glaucoma congênito tem contribuido no sentido de afirmar que a moléstia é hereditária, para tanto contribuindo entre outros, o fato de que gêmeos univitelinos são como regra concordantes sob o ponto de vista de suas manifestações clínicas. Em todos os casos de monozigotismo tem sido observada uma manfiestação concordante entre os membros do par nos trabalhos de GAULT (1937), GREBE (1938) e SCHEIE (1949) apud FRANCESCHETTI, 1967). Por outro lado, a freqüência de glaucoma congênito unilateral em gêmeos fala em favor de uma penetrância incompleta. Em gêmeos bivitelinos do mesmo sexo a discordância das manifestações parece ser a regra.

FRANCESCHETTI (1967) afirma que o glaucoma congênito apresenta uma hereditariedade recessiva autosomal controlada pelo sexo e com penetrância variável. Êste modo de transmissão foi comprovado pelas experiências de VOGT (1919), FRANCESCHETI (1930) e SCHIMID e SAUBERMANN (1942) (apud FRANÇOIS, 1958).

As afecções autosomais recessivas são em princípio caracterizadas pelo fato de que os pais dos atingidos são freqüentemente consanguíneos, assim se constituindo em mais um argumento a favor do referido tipo de herança (FRANÇOIS, 1958).

Existem no entanto diversas famílias relatadas por FRANÇOIS (1958) nas quais os membros são afetados pela doença, embora os pais e descendentes sejam normais.

Embora o número de casos com caráter familial seja considerável, o número de casos esporádicos é bastante mais elevado e êste fato é justificado por FRANÇOIS (1958) da seguinte forma: hereditariedade recessiva; mutações: grau de penetrância; raridade relativa do gen em causa; e, existência de fenocópias.

WESTERLUND (1947) encontrou, em material não selecionado, 118 casos de glaucoma congênito, distribuídos em 105 famílias, compreendendo um total de 462 membros, portanto com 25,5% de indivíduos acometidos pela afecção. Aplicando-se o método de redução de JUSTWEINBERG é possível concluir que existe uma penetrância de 40%. CRESSERI e BECCHERLE (1944-1945) estudando o "pedigreé" dos familiares afetados encontraram uma penetrância pelo mesmo método acima citado que ia até 90%.

O conceito de penetrância é estatístico, freqüentemente expresso percentualmente. É preciso que se lembre que um gen tem penetrância, mesmo que o seus efeitos em patologia sejam sub-clínicos ou sòmente identificáveis por métodos clínicos especiais ou laboratoriais. Portanto, a penetrância é variável de uma família a outra e nem sempre é possível julgar a extensão de suas manifestações clínicas.

Por outro lado, o estudo da freqüência de casos de glaucoma congênito unilateral poderá dar indicações sôbre o grau de penetrância do gen, correspondendo em geral a 25%. Esta freqüência corresponderá a uma penetrância de 75-79% (FRANCESCHETTI, 1967). Em 111 casos por nós estudados, tivemos sòmente 15% de casos de glaucoma congênito unilateral.

Segundo os estudos de VAN DER HELM (1963) a penetrância do glaucoma congênito é nìtidamente mais elevada em casos familiares, onde em geral existe maior número de casos de afecção bilateral e nos quais a proporção dos sexos é aproximadamente de 1:1. De acôrdo com êste autor, os casos esporádicos exibem um grau de penetrância mais fraco e assim estaria justificada a freqüente observação de que neste grupo o sexo masculino é o via de regra acometido. No nosso material estudado, constituído por 111 casos, 15% dos quais com a doença em sòmente um dos hos nestes a proporção dos sexos foi de 1:1).

Observa-se às vêzes glaucoma congênito em duas gerações sucessivas, com transmissão da afecção de um dos pais a um dos vários filhos ou de um avô a um dos vários netos (FRANÇOIS, 1958). Esta transmissão direta poderia indicar uma herança de tipo dominante ou uma pseudo-dominância resultante do casamento de um homozigoto e um heterozigoto. Esta última hipótese, tanto para FRANÇOIS (1958), como para FRANCESCHETTI (1967) parece ser a mais provável, embora como diz FRANCESCHETTI, com a exceção das observações de HEATH (1960) (apud FRANCESCHETTI, 1967), ainda não se observou a doença em 3 gerações sucesivas.

Resumindo, diz FRANCESCHETTI (1967) (baseado na fraca freqüência de consanguinidade, na transmissão através de 2 gerações, a pequena probabilidade de que se trate sòmente de uma pseudo-dominância, assim como também nos cálculos feitos sôbre a penetrância nas várias famílias relatadas na literatura) os conhecimentos acumulados estariam indicando e confirmando a idéia de que o glaucoma congênito é transmitido de modo autosomal recessivo, não obstante às vêzes possa ser transmitido também de forma dominante irregular. Êste pensamento é confirmado pelos estudos de FRANÇOIS (1958), DELMARCELLE (1958), FRANCESCHETTI (1967) e VAN DER HELM (1963).

VAN DER HELM (1963) afirma que de um modo geral, sob o ponto de vista prático, o prognóstico com relação aos descendentes de um paciente com glaucoma

congênito deverá ser sempre reservado. Se aceitarmos o caráter recessivo da moléstia, pai e mãe de um paciente afetado terão outros descendentes, que embora não sejam afetados pela moléstia, serão certamente condutores do gen, de tal forma que a aparência clínica da moléstia poderá ser postergada para futuras gerações.

O mesmo autor (VAN DER HELM, (1963) afirma que em casos de glaucoma congênito com consanguinidade o seu conselho será fortemente positivo no sentido de que não tenham mais filhos. Por outro lado, tem sido observado que se um paciente com glaucoma congênito casa com um heterozigoto (condutor ou "carrier") as chances serão de que 20% dos seus descendentes sejam afetados pela doença, desde que se admita a penetrância de 40%. Infelizmente, no entanto, o reconhecimento de um heterozigoto é clìnicamente impossível no glaucoma congênito. VAN DER HELM (1963) afirma que isto sòmente seria possível através de um completo conhecimento do "pedigreé" dos cônjuges, o que raramente é factível.

As relações do glaucoma congênito com as do glaucoma do adulto parecem ser mais fracas. Assim, PROBERT (1962) (apud FRANÇOIS, 1958) não encontrou caso algum de glaucoma congênito em famílias de portadores de glaucoma crônico simples, assim como também não encontrou um só caso de glaucoma primário em famílias com casos de glaucoma congênito. Assinala no entanto FRANÇOIS (1958), que BERG (1932) observou em uma família 16 casos de glaucoma crônico simples e 2 casos de glaucoma congênito. LÖHLEIN (1938) observou e relatou um caso de glaucoma congênito em uma criança, cujas três irmãs tinham glaucoma juvenil. O mesmo foi observado por KORTE (1939) — glaucoma crônico simples na mãe de duas crianças com glaucoma congênito — WESTERLUND (1947) — um caso de glaucoma crônico simples na tia de um paciente com glaucoma congênito, que tinha também sua filha com glaucoma congênito —, PIMENTEL (1941) e WEEKERS e Cols (1955).

RESUMO:

1 — O glaucoma congênito corresponde a uma afecção hereditária, transmitida de modo autosomal recessivo, controlada pelo sexo e de penetrância variável, embora possa às vêzes ser transmitida de forma dominante irregular.

2 — Gêmeos univitelinos são como regra concordantes sob o ponto de vista de suas manifestações, o que não acontece com os bivitelinos do mesmo sexo, onde a discordância das manifestações parece ser a regra.

3 — De um modo geral, as árvores genealógicas publicadas na literatura mostram que os afetados pela doença são filhos de pais normais e raramente consanguíneos. Em casos de glaucoma congênito em descendentes de pais consanguíneos, o conselho deverá ser de que não tenham mais filhos.

4 — O glaucoma congênito é em geral bilateral nos casos familiares onde o grau de penetrância é maior.

SUMMARY

HEREDITY

Congenital glaucoma is an hereditary affection which is transmitted in recessive autosomic way.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Cresseri, A. e Beccherie, C. — Instituto Lombardo di Science e Lettere (apud Scienze, 78: 472-480, 1944-1945).

2) Delmarcelle, Y. — Bull. Soc. Belge Ophth., 113: 399, 1956 (apud François, 1958).

3) Franceschetti, A.: L'Herédité du Glaucome. Convegno Sul Glaucoma Primario. 50.º Congresso Nazionale della Società Oftalmológica Italiana. Firenze, 1967.
4) François, J. — L'Hérédité en Ophtalmologie. Masson & Cie. Edt. Paris, 1958.
5) Korte, W. — Klin. Mbl. Augenh., 102: 664-670, 1939.
6) Pimentel, P. C. — Consanguinidade e hereditariedade mórbida. VII Congresso Brasileiro de Oftalmologia, 1939.
7) Van der Helm, F. G. M. — Hydrophthalmia and its Treatment. Bibliotheca Ophthalmologica. Fasc. 61. S. Karger, Basel, 1963.
8) Weekers, R.; Gougnard-Rion, C. e Gougnard, L. — Considerations cliniques sur l'hérédité des glaucomes. Bull. Soc. Belge Ophtal., 110: 255-266, 1955.
9) Westerlund, F. — Clinical and genetic studies in the primary glaucoma disease. Thèse, Copenhagem, 1947.

REGIÃO LIMBICA (Biomicroscopia)

A zona da conjuntiva bulbar que maior interêsse apresenta no glaucoma congênito corresponde à região límbica.

A inspecção, em condições normais, a região límbica corresponde a duas semiluas, que se encontram pelas suas extremidades no meridiano horiozntal da córnea, exibindo maior largura no meridiano vertical, onde atingem a aproximadamente 2,5 mm.

A histologia da região límbica precisa ser devidamente conhecida, a fim de que se possa interpretar os seus aspectos biomicroscópicos. Assim, o epitélio é mais espêsso (1), formado por várias camadas de células, repousando sôbre uma membrana basal que por sua vez é contínua com a membrana basal do epitélio da córnea. A referida membrana basal na região límbica é no entanto ondulada, isto porque nesta zona não conta com o suporte da camada de Bowmann que se perde na periferia da córnea. O epitélio nas suas camadas mais profundas é constituído por células pobres em citoplasma e com núcleo fortemente corado, ao passo que as mais superficiais guardam aspecto semelhante ao das células superficiais da córnea e conjuntiva. A membrana basal do epitélio límbico repousa sôbre o derma. Por outro lado, o epitélio límbico ondulado se insinua no derma, formando na parte média das lúnulas as chamadas papilas episclerais ou sub-epiteliais, responsáveis pelas "paliçadas de Vogt"

Segundo BUSACCA (2) a região límbica deverá ser estudada considerando-se duas zonas distintas, ou sejam:

1 — Zona das malhas terminais — se caracteriza pela presença de uma única camada de vasos em posição sub-epitelial.

2 — Zona das paliçadas — se caracteriza pela presença de duas camadas de vasos, ou sejam, os superficiais ou recorrentes e os profundos ou episclerais.

Os vasos recorrentes surgem na parte média da núnula límbica, se superficializam e adotam um trajeto recorrente para se anastomosar com os vasos conjuntivais posteriores.

As artérias conjuntivais anteriores originam-se das artérias ciliares anteriores, estas não identificáveis ao exame biomicroscópico, mesmo nas proximidades de sua emergência escleral.

As veias têm distribuição semelhante a das artérias, sendo no entanto mais calibrosas e mais visíveis ao exame biomicroscópico.

Os linfáticos foram estudados por BUSACCA (1) por meio de injeções de Azul de Tripan, tendo o referido Autor descrito uma rêde de vasos ora superficiais, ora mais profundos que as artérias, na região das malhas terminais e que correspondem ao "Circulus Lymphaticus de Teichman". Dêste círculo partem vasos radiais, que atravessam a zona das paliçadas, constituindo nesta região o "Sistema dos Vasos Radiais de Teichman". Êstes vasos se reúnem em vasos mais calibrosos que desaguam nos linfáticos do fornix conjuntival.

Biomicroscòpicamente, o aspecto da região límbica é variável de acôrdo com a idade do paciente, vascularização, pigmentação e também com a presença de processos patológicos da conjuntiva e úvea anterior.

Com iluminação direta e com secção óptica adequada pode-se identificar o esporão límbico superficial (episclera) que se perde progressivamente na periferia da membrana de Bowmann. Com retro-iluminação (iluminação em campo amarelo) é possível identificar a extremidade distal do limbo, encontrando-se a zona das malhas terminais imediatamente na frente. A iluminação indireta e focal permite identificar as paliçadas como linhas vítreas brilhantes, delimitadas por linhas pigmentadas (correspondentes às camadas mais profundas e mais escuras do epitélio), dispostas radialmente ou anastomosadas formando um verdadeira mosaico. Nos pacientes não pigmentados o espaço entre as paliçadas é transparente até a episclera.

No glaucoma congênito, segundo KLUYSKENS (6), observa-se a existência de vasos estirados e vasos superficais com o aspecto de estrias brancas. Chama sobretudo atenção a pobreza vascular da região, dando a conjuntiva peri-límbica um aspecto esbranquiçado, isto porque a zona das malhas terminais apresenta menor número de vasos e de anastomoses.

O embriotoxon anterior ,também impròpriamente denominado "limbo largo" é freqüentemente encontrado no glaucoma congênito. Foi recentemente descrito por BUSACCA (3) como sendo constituído pelas seguintes zonas:

1 — Zona periférica do embriotoxon — formado por vasos recorrentes superficiais e vasos profundos.

2 — Zona intermediária do embriotoxon — distalmente a zona anterior, estendendo-se até o ponto de emergência dos vasos recorrentes. Nesta zona a conjuntiva é mais espêssa, exibindo sob ela os feixes episclerais radiais que em alguns pontos deixa transparecer entre êles o tecido corneano transparente.

3 — Zona marginal do embriotoxon — corresponde a zona mais distal do embriotoxon e é constituída por feixes episclerais mais nítidos e abundantes que terminam na periferia da córnea como "pêlos de pincel" (BUSACCA). Entre a zona marginal e a intermediária do embriotoxon anterior percebe-se as paliçadas de Vogt.

Assim sendo, segundo esta descrição de BUSACCA, a transição entre a zona marginal e a intermediária é marcada pela bifurcação dos vasos recorrentes e diretos. A zona marginal semi-transparente tem vasos conjuntivais anteriores diretos, finos e curtos.

O embriotoxon anterior deverá ser biomicroscòpicamente diferenciado do pannus corneano. Não se encontra neste último, segundo BUSACCA, um deslocamento do ponto de bifurcação dos vasos conjuntivais anteriores e das paliçadas.

Outro aspecto da conjuntiva bulbar que deverá ser considerado no glaucoma congênito é o referente as veias aquosas. Embora a existência das mesmas tenha sido negada por BUSACCA (1952) (1) estas foram descritas em um caso relatado por FRANÇOIS (1948) (4). KLUYSKENS (1950) (6) em 47 observações verificou os vasos aquosos muito raramente e WEINSTEIN (1950) (7) nega a ocorrência dos mesmos em suas observações. GALLENGA e MATTEUCCI (1952) (5) observaram as veias aquosas sòmente em 4 dos seus casos de glaucoma congênito. Segundo êstes últimos autores (5) os vasos aquosos não apresentam modificações de seu conteúdo de acôrdo com as variações diárias da pressão intra-ocular. A compressão bulbar não aumenta, como acontece no ôlho normal, o fluxo através dos vasos aquosos, mas tão sòmente isto se observa quando uma forte compressão bulbar é realizada no centro da córnea.

Em resumo, poderíamos dizer que dois são os aspectos fundamentais que devem preocupar aquêles que estudam um caso de glaucoma congênito, quando do exame biomicroscópico da região límbica, ou sejam, a descrição do embriotoxon anterior e a pesquisa da existência de veias aquosas. A verificação e as características do embriotoxon anterior, ou também denominado "limbo largo", são a expressão do grau de displasia que atinge a reunião límbica do globo ocular acometido de glaucoma congênito.

SUMMARY

LIMBIC REGION (BIOMICROSCOPY)

The fundamental features of limbic region biomicroscopy are: 1) the search for aqueous veins and 2) the characteristics of the anterior embryotoxon.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Busacca, A. — Biomicroscopie e Histopathologie de l'Oeil. Schweizer Druck- und Verlagshaus AG., Zurich, 1952.
2) Busacca, A. — Manuel de Biomicroscopie Oculaire. Deren & Cie., Paris, 1966.
3) Busacca, A. — Le tableau biomicroscopique de l'embryotoxon antérieur. Ophthalmologica, 153: 1-5, 1967.
4) François, J. — La Gonioscopie. Ed. Libraire R. Fonteyn. Louvain, 1948.
5) Gallenga, R. e Matteucci, P. — Idroftalmo. Fratelli Pozzo-Salvati-Gross Monti & C., Torino, 1952.
6) Kluyskens, L. — Le Glaucoma Congenital. Soc. Belge d'Opht., 94, 1950.
7) Weinstein, P. — Anterior Drainage of the Eye. Brit. J. Ophth., p. 161, 1950 (citado por Gallenga e Matteucci no relatório Idroftalmo, 1952).

CÓRNEA

DIÂMETROS DA CÓRNEA

O estudo histológico que empreenderam **Stimmel e Rotter** (in Gallenga e Matteucci) em criança portadora de glaucoma congênito morta aos 45 dias de vida, após uma dupla iridectomia, revelou o seguinte:

1. O bulbo ocular apresentou diâmetros normais.
2. A córnea apresentou diâmetros aumentados.

Este achado histológico confirmou a opinião clínico-teórica de **Axenfeld** de que a megalocórnea precede o megaloftalmo no glaucoma congênito.

Em têrmos genéricos os diâmetros normais do recém-nascido não ultrapassam 11 mm admitindo-se como 12 mm o limite máximo normal para êle e para a criança essa medida deve ser feita sempre que possível ao biomicroscópio com a ocular micrométrica ou com um compasso de estrabismo como habitualmente o fazemos; em pior hipótese uma régua milimetrada pode servir para êste fim; convencionalmente adotamos anotar primeiro o valor do d. horizontal e segundo o valor do d. vertical.

Nos portadores de glaucoma congênito com embriotoxon anterior (*) (e êles são os mais comuns) a medida pode aparentemente ser mais difícil: convém lembrar que. para efeito de medida, o embriotoxon pertence à córnea (escleralização periférica da córnea) e portanto deve ser incluído na medida.

Os valôres numéricos dêsses diâmetros apresentam variações amplas no glaucoma congênito segundo diversos autores (por ex. Gama Pinto já encontrou até 24 mm de diâmetro corneano); abaixo apresentamos o histograma de nossas medidades (N.C.) relativas ao d. horizontal, obtidas em 85 olhos com glaucoma congênito. Por êle verificamos que apenas 14 olhos (17%) apresentaram valôres normais (i.é., iguais ou inferiores a 12 mm.). (fig. n.º 1).

Muitos autores condicionam a indicação da goniotomia para hidroftalmos com diâmetros de córnea inferiores a 14 mm; não são muito numerosas as nossas goniotomias nem longo o "follow up" de operados por essa técnica mas não nos guiamos pelos valôres dos diâmetros, mas antes pelo aspecto do seio camerular e pelo estado de transparência da córnea.

ESPESSURA DA CÓRNEA

Na literatura compulsada é comum a assertiva de que a córnea apresenta espessura diminuída no glaucoma congênito embora as cifras sejam muito variáveis: acreditamos que pelo menos parcailmente isto se deve à falta de uniformidade na técnica e na aparelhagem utilizadas para essa medida.

Atualmente o aparêlho mais aperfeiçoado para medir a espessura da córnea é um paquímetro adaptado à lâmpada de fenda mod. 900 da firma Haag-Streit.

Um de nós (C.A.C.) tem feito determinações esporádicas da espessura da córnea em portadores de glaucoma congênito e obtido valôres dentro dos limites normais. Nos casos mais ou menos avançados de glaucoma congênito com córnea transparente ficou-nos a impressão biomicroscópica (N.C.) de que a córnea tem aparente espessura normal na sua parte central, mas se afina na periferia para embricar-se na esclera aumentando a opalescência de suas camadas superficiais (embriotoxon anterior).

(*) Principalmente o diâmetro vertical onde o embriotoxon anterior está presente.

CURVATURA DA CÓRNEA

Em conseqüência do aumento dos diâmetros corneanos esta se aplana, aumenta seu raio de curvatura atenuando-se em alguns casos o sulco esclero-corneano. Esta é a opinião corrente.

Pudemos proceder a ceratometria (N.C.) em 12 casos (17 olhos); apenas um caso apresentou raio de curvatura discretamente abaixo do normal; é curioso assinalar que o aplanamento da córnea (conseqüente ao seu raio de curvatura aumentado) associado ao aparente deslocamento posterior do cristalino (câmara anterior profunda) e seu achatamento polar contribuem para atenuar (na tentativa de compensar) a reflação axial miópica dêsses olhos oriunda do aumento dos diâmetros oculares principalmente o ântero-posterior.

Dos 60 casos da casuística de um de nós a refração pôde ser obtida em 15 (25%) ou melhor em 17 olhos: apenas um ôlho apresentou hipermetropia de +3.00 dioptrias nos dois meridianos, 6 olhos eram míopes e 10 apresentaram astigmatismo miópico (6 olhos com astigmatismo inverso, 3 com astigmatismo direto e um com astigmatismo oblíquo); dos 16 olhos com astigmatismo miópico ou miopia 10 encerravam miopia superior a — 5.00 dioptrias.

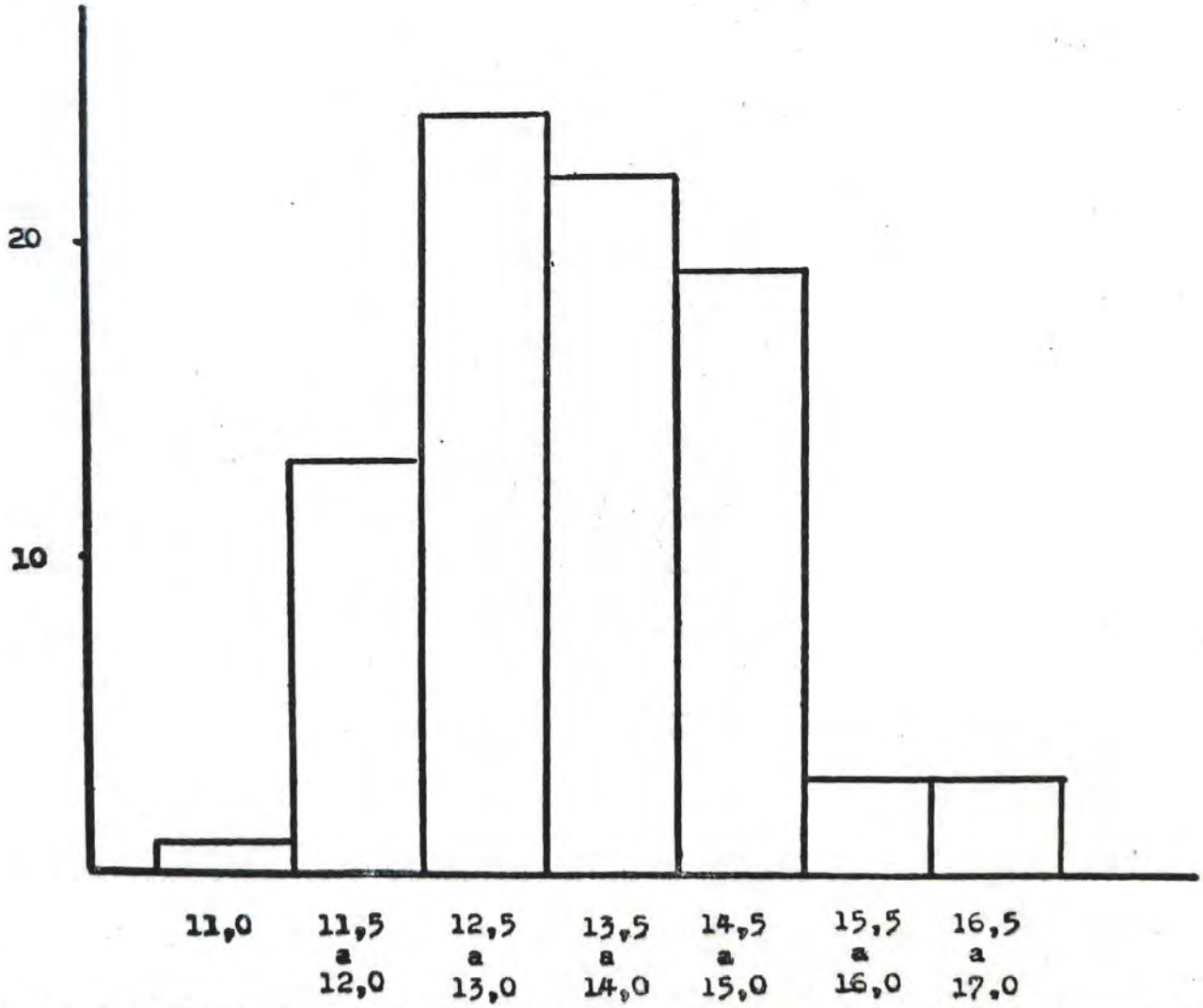

FIG. 1 — Diâmetros horizontais da córnea (em milímetros) de 85 olhos com glaucoma congênito.

Devemos assinalar, ao término destas considerações, sôbre diâmetro, espessura e curvatura de córnea o seguinte:

1. As tabelas de calibração para o ton. de Schioetz em vigor (Friedenwald 1955) se referem a olhos com diâmetros normais (diâmetros de córnea e de bulbo ocular).

2. Para a determinação experimental da Po Friedenwald serviu-se de uma especie de câmara pletismográfica para medir o volume da depressão corneana que o ton. de Schioetz acarreta.

3. Friedenwald demonstrou com a sua câmara pletismográfica que o raio de curvatura e a espessura corneanas modificam o volume da depressão que o ton. de Schioetz acarreta (de uma ou de outra forma).

4. Dêsse modo os valôres tabulares não se prestam para as indicações do ponteiro do ton. de Schioetz quando temos córneas muito planas ou com diâmetros maiores de 13 mm; os valôres tabulares nestas condições são aproximados.

5. A rigor necessitaríamos de nova calbiração tendo em vista não só os diâmetros anormais da córnea como também considerar-se o aumento e deformação dos diâmetros oculares, habituais no hidroftalmo.

6. Nos casos de glaucoma congênito com alterações dos diâmetros e da curvatura de córnea, mas sem ceratopatia bolhosa o ton. de aplanação é perfeitamente válido: nos casos em que o edema corneano se faz presente não dispomos de método seguro para medir a pressão intra-ocular dêsses olhos: os valôres de Po obtidos pelos diferentes processos de tonometria são mais ou menos aproximados.

RUPTURAS DA MEMBRANA DE DESCEMET

Estas rupturas (linhas de Haab) embora não patognomônicas do glaucoma congênito, pois têm sido encontradas na miopia maligna, no ceratocone e ceratoglobo e nos tumores intra-oculares que se acompanham de glaucoma secundário, constituem um sinal clínico e histológico muito característico do hidroftalmo.

Grahamer (1884) parece ter sido o primeiro a associar as rupturas ao hidroftalmo; **Arnold** (1891) as rceonheceu clìnicamente mas **Haab** (1899) as descreveu magistralmente atribuindo-lhes a sua significação clínica (apud Anderson 1939).

Geralmente localizam-se na área pupilar da córnea podem ser únicas, mas são freqüentemente múltiplas, mais ou menos paralelas, com direção horizontal; outras vêzes são anulares e concêntricas ao limbo.

Histològicamente a Descemet se rompe, enrolando-se sôbre si mesma nas extremidades com posterior espessamento a êste nível e proeminência da córnea para a câmara anterior (por vêzes com tênue opacidade e proliferação parenquimatosa no leito da ruptura): em tempo variável nôvo endotélio e nova Descemet recompõem o leito da ruptura.

É discutível a época de sua aparição sendo em muitos casos já presente na vida intra-uterina, ao nascer e nos primeiros dias; em outros mais raros a sua instalação é mais tardia.

Do ponto de vista patogenético parece relacionar-se ao desenvolvimento e ao aumento dos diâmetros corneanos **(Elschinig); Gallenga e Matteucci** acentuam que no hidroftalmo a membrana de Descemet é menos elástica e inusitadamente frágil: para êstes autores o aparecimento e a morfologia das rupturas não parecem ligados à hipertensão, mas antes ao aumento dos diâmetros da córnea.

BIOMICROSCOPIA DAS RUPTURAS:

Em **luz focal** (fenda média) a ruputra se apresenta como faixa transparente limitada por 2 linhas paralelas (bordas), mais ou menos salientes e refringentes, ligeiramente sinuosas e por vêzes envolvidas por halo opalescentes que corresponde a tênue opacidade intersticial limítrofe da ruptura.

Em corte óptico o perfil posterior da córnea se afina no leito da ruptura e se espessa irregularmente em suas bordas (a Descemet se enrola sôbre si mesma) tornando as bordas salientes para a câmara anterior: tênue opalescência do parênquima próximo à ruptura se pode evidenciar, variável com o tamanho da ruptura.

Em número não pequeno de casos torna-se difícil a destrinça entre rupturas e dobras (estrias) da membrana de Descemet: e esquemàticamente procuraremos a seguir diferençá-las:

RUPTURAS:

1. Geralmente horizontais ou concêntricas e quando mais de uma, via de regra são paralelas;
2. Estria refringente e espessada limita a ruptura de cada lado e seu leito pode estar diminuído de espessura;
3. Nas fases iniciais não há endotélio no leito da ruptura (reflexo dourado ausente);
4. Halo opalescente envolve a ruptura;
5. Sua aparição pode independer do valor da Po;
6. São em geral irreversíveis.

ESTRIAS:

1. As estrias são irregulares, anastomosadas entre si disitribuindo-se mais ou menos dicotômicamente;
2. A superfície posterior da córnea é ondulada (há uma sucessão de segmentos de cilindro côncavo-convexos para a câmara anterior);
3. O endotélio está presente nos 2 segmentos de cilindro e pode ser visto quando examinado em zona espelhante;
4. O espessamento da superfície posterior da córnea é mais ou menos ordenado e o parênquima corneano é mais espêsso que o normal;
5. Quase sempre acompanham a hipotonia ocular;
6. Em geral são reversíveis.

EDEMA DA CÓRNEA

Em têrmos gerais podemos assinalar a presença do edema na grande maioria dos casos de glaucoma congênito tanto mais precoce quanto mais cedo fôr a época da instalação do hidroftalmo: comumente, mas não obrigatòriamente, se relaciona ao nível da hipertensão intra-ocular.

Para muitos o edema se origina patogenèticamente às rupturas da membrana de Descemet mas não é excepcional a sua ocorrência com membrana de Descemet íntegra sendo também a recíproca excepcionalmente verdadeira, isto é, a presença de rupturas sem edema.

Outro mecanismo que poderia ser invocado para justificar a sua instalação é idêntico ao do glaucoma agudo, hipertensão súbita por bloqueio total da drenagem do Humor aquoso.

Podemos esquemàticamente considerar 4 tipos principais de alterações hídricas da córnea no glaucoma congênito conferindo-lhe um grau de malignidade progressiva:

I — Neste primeiro estadio o edema se localiza ao nível do epitélio ou nas camadas superficiais do parênquima e se evidencia sob a forma de vesículas transparentes que à luz oblíqua conferem à córnea o aspecto de turvação: a biomicroscopia em luz focal indireta nos mostra um aglomerado de pequeninas bôlhas que ao corte óptico se mostra como espessamento do perfil anterior da córnea. É o quadro da **Ceratopatia microbolhosa superficial** presente em tôda a extensão ou limitada a determinados setores da córnea via de regra à área central.

II — Em um segundo estadio o edema se extende à parte central do parênquima corneano sob forma de opacidade branco-acinzentada mais ou menos discóide: o corte óptico do biomicroscópio mostra que o espessamento se faz à custa das camadas posteriores como se fôsse uma ceratite disciforme.

III — Por fim o edema se extende a tôda a espessura e extensão corneanas conferindo-lhe um aspecto branco-azulado mais ou menos uniforme e com duplicação de sua espessura: a biomicroscopia torna-se quase impossível nestas condições para o exame dos outros componentes do segmento anterior do bulbo ocular mesmo com a instilação de glicerina anhidra ou álcool absoluto para desepiteliar a córnea. Nesta fase as alterações metabólicas da córnea são graves e condicionam o aparecimento de vasos inicialmente superficiais em tôda a periferia que a pouco e pouco invadem o parênquima. Aqui o "panus" e o edema em geral são irreversíveis.

IV — Um quarto tipo de edema que temos dúvidas se êle se subordina aos estádios evolutivos anteriores apresenta-se no glaucoma congênito ao nascer ou nos primeiros dias: trata-se de edema de quase tôda a córnea (extensão e espessura) com estreito halo transparente de córnea juxta-límbica: o corte óptico nesta condição mostra a presença nas capas profundas de formações amarelo-castanhas (como se fôssem gotículas de gordura) e às vêzes pigmentos ceráticos mais ou menos difusos; a intensidade dêsse edema parece não relacionar-se diretamente, na maioria dos casos, ao nível da pressão intra-ocular.

A biomicroscopia do segmento anterior torna-se extremamente difícil entrevendo-se a câmara anterior que em alguns casos é rasa e noutros é normal, mas a íris sempre é fortemente hipoplástica com neovascularização flórida, ectropio uveal e pupila com diâmetro médio e imóvel.

Êste tipo de edema com as alterações camerulares e irianas descritas pode coincidir com uma aplasia do ligamento pectíneo do seio camerular: em nossa experiência tôda a terapêutica clínica e cirúrgica para êste olhos é inútil.

No capítulo de diagnóstico diferencial focalizaremos as opacidades congênitas da córnea com malformações associadas ao glaucoma congênito.

A pigmentação cerática, às vêzes com disposição similar ao fuso de Krükenberg excepcionalmente presente em alguns casos parece tratar-se de formas de transição (Um de nós — C.A.C. observou um paciente com 35 anos, míope de — 9.00, portador de hipertensão moderada, ao redor de 25 mm Hg, apresentava córnea de 14 mm transparente, com rupturas da Descemet e fuso de Krükenberg).

OBS.: — No passado foram descritas rupturas da membrana de Bowman nos casos de glaucoma congênito: deixamos de descrevê-las pois, não ocorreram em nenhuma de nossas observações e isto nos leva a supor que o seu achado no glaucoma congênito possìvelmente seja coincidente ou acidental ou ainda se origine de complicações.

SUMMARY

CORNEA

Corneal diameter, thickness, curvature, edema, Descemet's ruptures and streaks are dealt with.

ÍRIS

O estudo biomicroscópico da íris deverá ser conduzido seguindo-se uma sistematização baseada na divisão da mesma em duas zonas, entre si separadas pelo colarete, isto é, zona pupilar que se estende desde o bordo pupilar até o colarete e uma zona ciliar que vai desde o colarete até a periféria da íris.

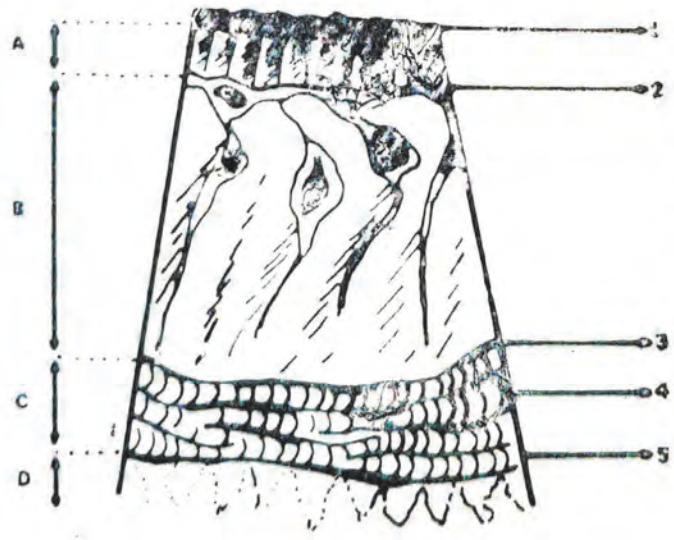

FIGURA 2

Representação esquemática da íris. 1 — borda ectodérmica da pupila; 2 — colarete; 3 — sulcos de contração; 4 — dobras de contração; 5 — última dobra de contração ("bourrelet" ou "lest roll of the iris").

A — Região pupilar
B — Região ciliar — zona plana
C — Região ciliar — zona ondulada
D — Região ciliar — raiz da íris

O colarete corresponde ao pequeno círculo arterial da íris, apresentando-se em geral com o aspecto de um círculo não regular, com numerosas variações de forma e largura, entre o têrço distal (periférico) e os dois terços proximais (periféricos) da face anterior da íris, a êle freqüentemente se encontrando aderidos fragmentos representativos de resquícios de membrana pupilar.

A região ciliar da íris, isto é, aquela zona compreendida entre o colarete e a periferia da íris apresenta 3 zonas bem distintas, ou sejam:

1 — zona plana — vai desde o colarete até o primeiro círculo de contração da face anterior da íris.

2 — zona ondulada — vai desde o primeiro círculo de contração da íris até o mais periférico, também denominado "dérniér bourrelet" ou "last roll of the iris".

3 — raiz da íris — vai desde a linha das cristas até a inserção da íris no ângulo ínfero-interno do corpo ciliar.

De acôrdo com FREERKSEN (2) a estrutura da íris é completamente desenvolvida por volta da idade de 5 anos. Por outro lado, RITTER (5) considera que a definitiva arquitetura da íris é atingida por volta do fim do segundo ano de vida.

Macroscòpicamente a estrutura da íris é representada por duas camadas de diferentes origens embriológicas, ou sejam:

1 — Camada ectodérmica — Esta é contínua com a camada pigmentar do corpo ciliar, revestindo tôda a superfície posterior da íris até o bordo pupilar, onde forma o bordo ectodérmico da íris ("liséré pigmenté" ou "pigmented frill"). Assim a porção ectodérmica da íris corresponde à porção retiniana, apresentando como no corpo ciliar duas camadas de células. Na íris, no entanto, ambas camadas são pigmentadas. Na íris estas células sofrem uma metamorfose em fibras musculares. As células posteriores correspondem à grandes células poliédricas ou cúbicas, com núcleos relativamente pequenos e circulares. As células anteriores são fusiformes e os seus prolongamentos citoplasmáticos formam o músculo dilatador da íris.

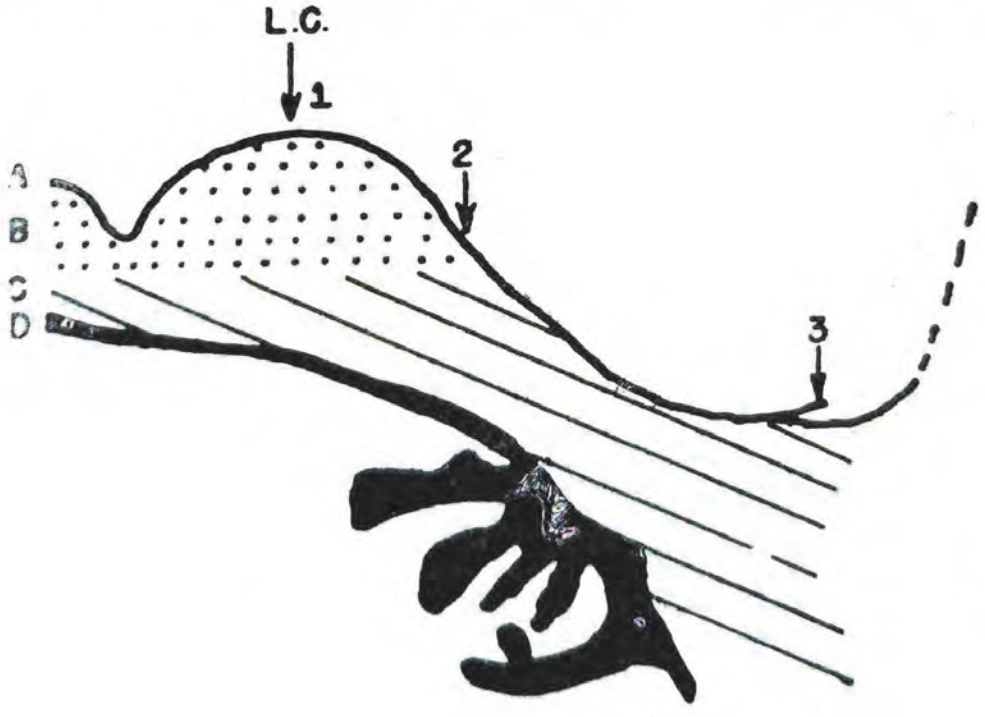

FIGURA 3

Representação esquemática da periferia da íris (de acôrdo com Purtscher): A — Camada de Henle; B — Folheto mesodérmico superficial; C — Folheto mesodérmico profundo; D — Folheto ectodérmico; 1 — "Bourrelet"; 2 — Limite distal da superfície anterior da raiz da íris; 3 — Limite proximal da superfície anterior da raiz da íris.

2 — Camada mesodérmica — É formada por dois folhetos, um profundo e outro superficial. O primeiro é o mais antigo e tem o seu desenvolvimento paralelo ao desenvolvimento da parte ectodérmica da íris. O segundo ou folheto superficial se desenvolve por volta do nascimento. Entre ambos existe um espaço preenchido por um fino estrato de tecido conjuntivo frouxo, que permite o deslizamento entre os dois folhetos mesodérmicos, tecido êste impròpriamente denominado "fenda de Fuchs".

O folheto mesodérmico superficial vai desde o colarete até a linha das cristas. A linha das cristas corresponde a uma linha irregular, concêntrica com o último círculo de contração da íris, demarcada pelo tôpo dêste, apresentando após o desenvolvimento completo um aspecto mamelonado, com elevações e depressões intercaladas e mais ou menos amplas, as elevações freqüentemente impedindo a visualização gonioscópica da superfície anterior da raiz da íris. Portanto, o folheto mesodérmico superficial se interrompe na periferia da íris, demarcando assim a linha das cristas, exatamente ao longo da linha onde se insere a membrana de Barkan na periferia da íris (1). Pela interrupção do folheto mesodérmico superificial da íris na linha das cristas, ou mais precisamente na vertente posterior da dobra mais periférica da íris ("dernier bourrelet" ou "last roll of the iris"), estabelece-se entre êste ponto e a parte anterior do corpo ciliar o recesso da superfície anterior da raíz da íris.

O folheto mesodérmico superficial falta nas criptas verdadeiras e está presente (rarefeito às vêzes) nas pseudo-criptas **(fig. n.º 4).** As criptas representam verdadeiras depressões na superfície da íris, dentro delas sendo possível idenficar os cordões vasculares ou não que constituem o folheto mesodérmico profundo, envoltos ou não em um tecido branco. As pseudo-criptas são caracterizadas pela ausência da camada de Henle, sendo sòmente identificáveis pela biomicroscopia, não o sendo em cortes histológicos. A diferenciação entre criptas e pseudo-criptas sòmente poderá ser feita através da secção óptica do exame biomicroscópico. É importante notar que na região da raiz da íris não temos verdadeiras criptas, pois como já foi dito falta o folheto mesodérmico superficial. Na superfície da raíz da íris, os buracos eventualmente encontrados correspondem a buracos da camada de Henle que permitem entrever o folheto ectodérmico através do tecido intersticial do folheto mesodérmico profundo (1).

O folheto mesodérmico profundo é constituído por cordões radiais que vão desde o corpo ciliar até o bordo pupilar, dividindo-se, anastomosando-se entre si ao longo de seu percurso na íris, formando feixes ou apresentando-se como cordões isolados.

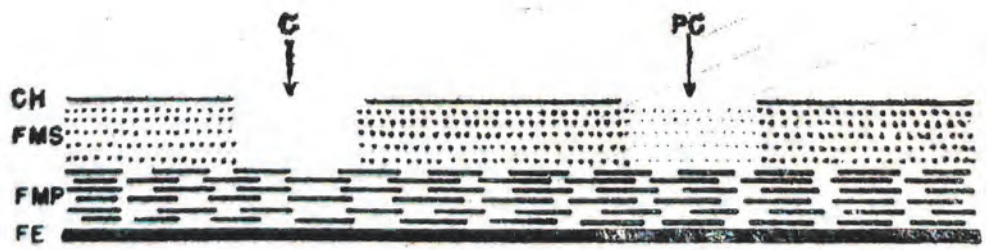

FIGURA 4 — Representação esquemática das criptas e pseudo-criptas irianas: CH — Camada de Henle; FMS — Folheto mesodérmico superficial; FMP — Folheto mesodérmico profundo; FE — Folheto ectodérmico; C — Cripta (ausência da camada de Henle e do folheto mesodérmico superficial); PC — Pseudo-cripta (ausência da camada de Henle e folheto mesodérmico superficial rarefeito).

Êstes cordões encontram-se alojados dentro de um tecido semitransparente, esbranquiçado, gelatinoso, em parte pigmentado, denominado estroma da íris. Os cordões constitutivos do folheto mesodérmico profundo são freqüentemente preenchidos por vasos obstruídos ou não.

A superfície da íris é recoberta pela membrana limitante de Henle, que se estende desde o bordo pupilar até a face anterior do corpo ciliar, sendo presente mesmo onde falta o folheto mesodérmico superficial, como seja na zona pupilar e na face anterior da raiz de íris. É constituída por algumas fibras reticulares, células do tipo do estroma iriano, pigmentadas ou não. Não é vascularizada, mas apresenta vias de nutrição ("saftbahnen"). Não deverá ser considerada como uma condensação do folheto mesodérmico superficial. Passa como uma fina membrana sôbre os cordões radiais irianos, formando estruturas denominadas de "naevi", tornando-se mais fina nos sulcos de contração. A pigmentação da camada de Henle se inicia por volta do fim do primeiro ano de vida, sob forma de placas de distribuição circular, sôbre os últimos círculos de contração (1). A membrana limitante de Henle, como já foi dito recobre os cordões da raiz da íris como um véu, com buracos, já anteriormente descritos. Na região do seio camerular a membrana limitante de Henle se comporta da mesma forma que nas grandes criptas, isto é, reveste tôdas as saliências, depressões e trabéculas persistentes do ligamento pectíneo ou trabeculado uveal. Assim, freqüentemente cobre a lâmina trabéculo-conjuntival na superfície anterior do corpo ciliar, constituindo-se no que Busacca denominou de lâmina basal ("bande basale pigmenté").

Na zona pupilar encontra-se o esfincter da pupila, de origem ectodérmica, alojado no seio do estroma iriano, com largura variável, em geral da ordem de 1 mm, formando um anel em tôda a volta do orifício pupilar, próximo da superfície posterior da íris (7).

A côr da íris depende de numerosos fatôres. Em geral no recém-nascido é azulada, porque através dos folhetos mesodérmicos, translúcido, é visto o folheto ectodérmico (pigmentado). A coloração da íris irá depender da quantidade de pigmento que posteriormente vier a se depositar no estroma. A íris azul é completamente desprovida de melanócitos, iluminando-se diretamente o folheto ectodérmico. A íris escura ou marrom se caracteriza, por outro lado, pela abundância de melanócitos.

A vascularização da íris é rica, mas ao exame biomicroscópico vemos sòmente alguns vasos radiais, provenientes do grande círculo arterial da íris. Êstes vasos radiais se dividem e se anastomosam ao nível do colarete formando o pequeno círculo arterial da íris. O grande círculo arterial é formado pelas artérias ciliares posteriores longas e pelas artérias ciliares anteriores. As veias da íris têm um trajeto semelhante ao das artérias e através dos vasos venosos do corpo ciliar atingem as veias vorticosas.

No glaucoma congênito a íris se caracteriza por apresentar um grau variável de displasia. Quase sempre existe falta de desenvolvimento do folheto mesodérmico superficial, vendo-se por transparência o folheto ectodérmico através das traves do folheto mesodérmico profundo. Êste processo é em geral mais marcado na periféria da íris, onde os vasos radiais se tornam mais visíveis assim como também em algumas eventualidades o grande círculo arterial.

GALLENGA e COL. (1952) (3) têm observado em casos de glaucoma congênito uma irregularidade na forma da pupila, tendência à miose, diminuição das reações

aos midriáticos e uma atrofia difusa variável do tecido iriano. Os referidos autores lembram a freqüente verificação de iridodonese.

Segundo WORST (1966) (8) o aspecto da íris do glaucoma congênito é de um modo geral hipoplásico, sem criptas ("cryptless") e o folheto mesodérmico profundo é virtualmente exposto na câmara anterior. A superfície da íris segundo aquêle autor (8) tem um aspecto vítreo ("glacé-like"), aspecto êste que tem sido comparado por LISTER (1960) (6) ao "mourning mist over a meadow". Êste aspecto é mais evidente segundo aquêles autores (6) e (8) na periféria da íris. WORST (1966) (8) assinala ainda que os vasos irianos são fàcilmente visíveis, em geral de disposição radial, irradiando-se do grande círculo arterial da íris.

Além destas anomalias, outras poderão ser encontradas no glaucoma congênito, como sejam: resíduos de membrana pupilar (variando desde depósitos castanhos delicados na face anterior do cristalino, até formações membranáceas de densidade e estensão variável, pigmentados ou não e fixados ao colarete), aniridia, corectopia, ectopion uveae, colobomas, etc...

A íris poderá ainda apresentar outras alterações próprias a outras moléstias associadas à hipertensão intra-ocular, como sejam nódulos (como por exemplo neurofibromatose) e vasos néo-formados (como na síndrome de Sturge-Weber).

De um modo geral, a biomicroscopia da íris no glaucoma congênito é sempre muito informativa, porque permite até certo ponto prever quais as alterações gonioscópicas de desenvolvimento que deverão estar presentes no seio camerular. O grau de hipoplasia da íris é quase sempre paralelo ao grau das anomalias de desenvolvimento do ligamento pectíneo ou trabeculado uveal.

SUMMARY

IRIS

Iris biomicroscopy is important, since iris hypoplasia parallels camerular sinus anomalies.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Busacca, A. e Carvalho, C. A. — La Morphogénees du sinus camérulaire estudié para la gonioscopie. Ann. d'Oculistique, 201: 400-430, 1968.
2) Feerksen, E. — Die Struktur der menchlichen Iris und ihre Vererbung. Z. Anat. Entw. Gesch, 109-207. Ref. Zbl. ges. Ophthal., 1940.
3) Gallenga, R. e Matteucci, P. — Idroftalmo. Fratelli Pozzo-Salvati-Gros Monti & C., Torino, 1952.
4) Purtscher, E. — Über Grenzchicht und Vorderblatt des Irisstromas. Zeitsch. f. mik. anat. Forsch. Bd., 65: 477, 1959.
5) Ritter, H. — Zur Morphologie und Genetik normaler mesodermaler Irisstrukturen. Z. Morph. Anthrop. 49: 148, 1958.
6) Lister, A. — Some aspects of congenital glaucoma. Trans. Ophth. Soc. Unit. King. 79: 163, 1960
7) Wolff, E — The Anatomy of the Eye and Orbit. The Blakiston Company. New York-Toronto, 1954.
8) Worst, J. C. F. — The Pathogenesis of Congenital Glaucoma. Charles C. Thomas Edt., 1966.

SEIO CAMERULAR (Gonioscopia)

O exame e a interpretação dos achados gonioscópicos no glaucoma congênito exigem o conhecimento exato dos diferentes aspectos embriológicos e anatômicos que

caracterizam o seio camerular da criança e as modificações que sofrem até atingir a idade adulta.

Elementos anatômicos que constituem o seio camerular adulto normal.

PAREDE EXTERNA

1 — Linha de Schwalbe — Trata-se de uma linha estreita, anular, branca, nacarada, que marca o limite distal (anterior) do trabeculado escleral BUSACCA (2). Corresponde segundo aquêle autor (2) a borda anterior da camada escleral que se insinua entre o tecido corneano periférico e o trabeculado escleral. A linha de Schwalbe representa uma estrutura não saliente, de natureza conjuntiva, formada por fibras de distribuição equatorial e recoberta por uma extensão da membrana de Descemet. Corresponde no recém-nascido ao ponto de inserção na parede externa do seio camerular das fibras ou trabéculas mais distais (anteriores) do ligamento pectineo ou trabeculado uveal.

2 — Trabeculado escleral — Trata-se de um sistema trabeculado que preenche a goteira escleral, estendendo-se desde a linha de Schwalbe até o esporão escleral. A sua superfície camerular não é lisa, mas poderá apresentar discretas irregularidades correspondentes as malhas formadas pelas trabéculas. Tem uma coloração mais esbranquiçada no seu têrço distal (anterior) e mais acinzentada no seu têrço proximal (posterior). O corte óptico do trabeculado escleral demonstrará em pacientes com olhos claros a existência de duas linhas de perfil, uma mais superficial referente ao fundo da goteira escleral e outra mais profunda, referente à superfície camerular do trabeculado escleral. Entre o têrço médio da faixa trabecular e o têrço posterior encontra-se alojado o canal de Schlemm. Êste sòmente poderá ser identificado pela coloração mais escura que apresenta o trabeculado escleral na faixa por êle ocupada. Pela compressão do globo ocular o canal de Schlemm poderá em condições normais se encher de sangue, quando então ao exame gonioscópico desaparecerá a pigmentação mais escura da zona por êle ocupada, substituída por uma faixa vermelha, isto indicando que a pigmentação inicialmente presente é mais superficial (2).

3 — Esporão escleral — Trata-se de uma linha aproximadamente com 2 mm de largura aparente, de coloração branco-tendinosa, um tanto saliente, quando bem desenvolvida, apresentando freqüentemente sôbre a sua superfície fragmentos remanescentes de antigas trabéculas do ligamento pectíneo.

4 — Faixa muscular — Corresponde a uma faixa escura, situada logo para traz do esporão escleral, de largura variável e representativa da porção distal (anterior) das fibras longitudinais do músculo ciliar, ou músculo de Brücke.

PAREDE INTERMEDIÁRIA

Esta nem sempre é visível através do exame gonioscópico, correspondendo à face anterior do corpo ciliar, localizando-se entre a faixa muscular da parede externo e o ponto de implantação da íris no corpo ciliar. A parede intermediária é constituída pela lâmina trabéculo-conjuntival, ou porção mais distal (anterior) da substância própria do corpo ciliar. Apresenta-se de coloração branco-opaca, recoberta ou não

parcialmente pela membrana limitante de Henle, esta designada por BUSACCA (2) como lâmina basal ("bande basale").

PAREDE INTERNA

Esta é formada pela superfície anterior da raiz da íris, indo desde o ponto de implantação da íris no corpo ciliar até a linha das cristas (linha imaginária, descontínua, irregular, concêntrica, passando pelo ponto mais elevado da última dobra de contração da periferia da íris "dernier bourrelet" ou "last roll of the íris"). Entre esta linha das cristas e a parede intermediária está o recesso do seio camerular, nem sempre visível gonioscòpicamente. A parede interna é recoberta pela membrana limitante de Henle, que se continua em maior ou menor extensão revestindo os elementos da parede intremediária do seio camerular.

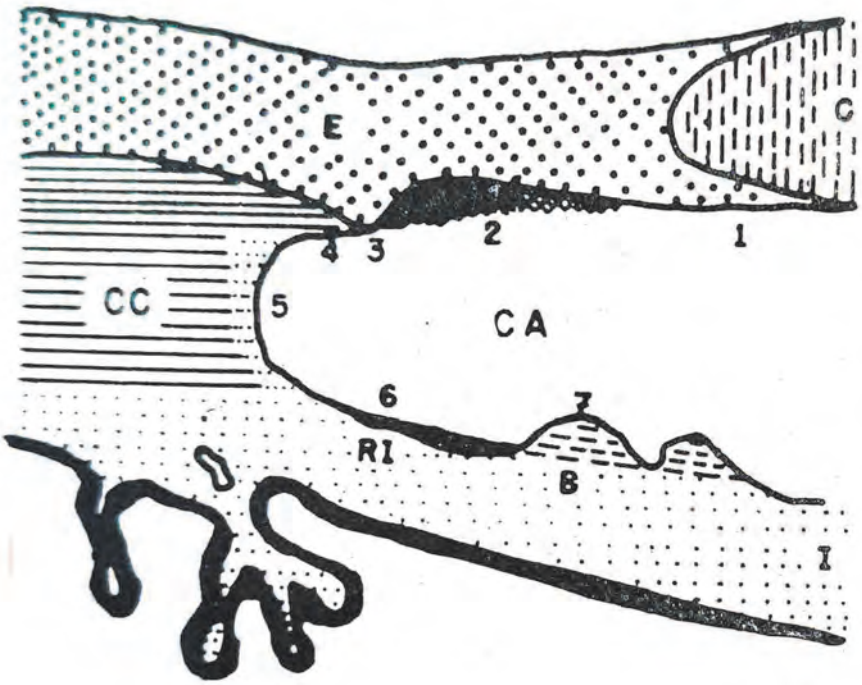

FIGURA 5 — Representação esquemática do seio camerular adulto: C — córnea; E — esclerótica; CC — corpo ciliar; CA — câmara anterior; RI — raiz da íris; B — "bourrelet"; I — íris; 1 — local da Linha de Schwalbe; 2 — trabeculado escleral; 3 — esporão escleral; 4 — faixa muscular (fibras longitudinais do músculo ciliar); 5 — lâmina trabéculo-conjuntival; 6 — superfície anterior da raiz da íris; 7 — linha das cristas.

EMBRIOLOGIA E DESENVOLVIMENTO PÓS-NATAL DO SEIO CAMERULAR

Nos mamíferos o corpo ciliar apresenta-se constituído por duas lâminas e um espaço entre elas denominado de seio intra-ciliar. Este seio é ocupado em tôda a sua extensão por trabéculas que constituem o ligamento pectíneo ou trabeculado uveal. O ligamento pectíneo tem as suas trabéculas dispostas segundo 3 sistemas:

1 — Fibras mio-esclerais — são as mais superficiais e darão origem as fibras tendinosas esclerais do músculo ciliar.

2 — fibras cílio-esclerais — ligam a lâmina ciliar (sôbre a qual se implantam os processos ciliares) à esclerótica.

3 — fibras irido-ciliares — ligam os processos ciliares e a raiz da íris à periferia da camada de Descemet. De acôrdo ROCHON-DUVIGNEAUD (5) sòmente estas últimas merecem o nome de ligamento pectíneo da íris, as mais distais ou melhor as mais próximas da periferia da câmara anterior constituindo-se no ligamento de Hueck.

O ligamento pectíneo ou trabeculado uveal é um sistema anatômico e histològicamente diferente do trabeculado escleral. Êste tem uma estrutura escleral, com fibras elásticas, estas últimas nunca tendo sido demonstradas em nenhum estágio do desenvolvimento no trabeculado pectíneo ou uveal (SEEFELDER, 1906) (7).

De acôrdo com SEEFELDER e WALFRUC (8) em um embrião no final do 6.º mês o esbôço de íris já progrediu bastante e o mesoderma peri-ocular apresenta-se altamente diferenciado. A superfície camerular do seio é então formada pelas trabéculas mais distais (anteriores) do ligamento pectíneo, recoberto por endotélio, êste indo desde a linha de Schwalbe até a linha das cristas na periferia da íris. Nesta época o canal de Schlemm (já presente desde o 3.º mês) e o esporão escleral estão distantes da periferia da câmara anterior do ôlho. Nas fases seguintes surgem as fibras musculares da lâmina ciliar, constituindo-se o músculo de Ivanoff que invade o ligamento pectíneo, reduzindo pouco a pouco a altura e a profundidade do seio intra-ciliar, atingindo progressivamente as fibras longitudinais do músculo ciliar (músculo de Brücke).

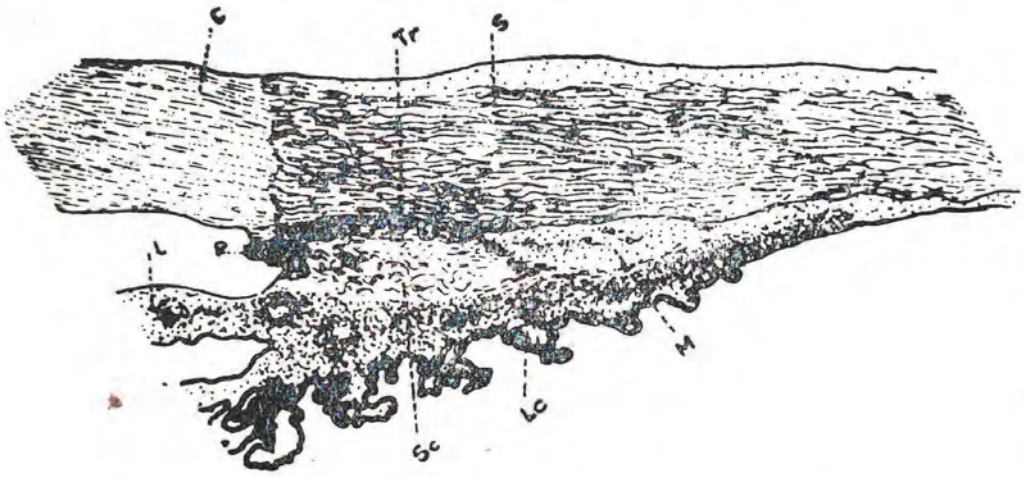

FIGURA 6 — Esquema da periferia da câmara anterior de um quadrúpede (porco) (Troncoso): C — córnea; 1 — íris; Lc — lâmina ciliar; M — músculo ciliar (músculo de Brücke); P — ligamento pectinado da íris (Hueck); S — esclerótica; Sc — seio cílio-escleral; Tr — trabeculado escleral.

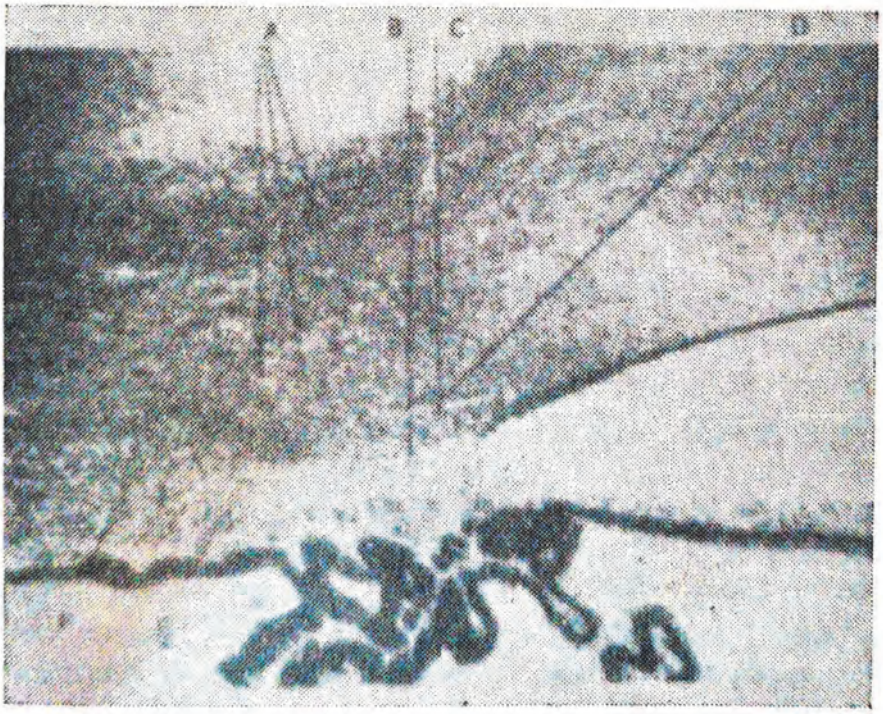

FIGURA 7 — Periferia da câmara anterior em um embrião humano no comêço do VII mês: A — vasos ciliares; B — ligamento pectíneo preenchendo a parte anterior do seio cílio-escleral; C — trab. escleral; D — canal de Schlemm; E — m. ciliar (m. de Ivanoff); F — m. ciliar (m. de Brücke) (microfotografia de Seefelder e Wolfrum).

Como resultado destas modificações de desenvolvimento, nas proximidades da época do nascimento, o ligamento pectíneo rarefeito, ainda persistente, apresenta-se nos cortes histológicos com uma secção triangular. Êste pequeno triângulo (**fig. n.º 8**) se transformará no seio camerular, cuja ampitude nesta época do desenvolvimento condicionará o aspecto do seio camerular adulto. O referido triângulo apresenta-se então assim delimitado:

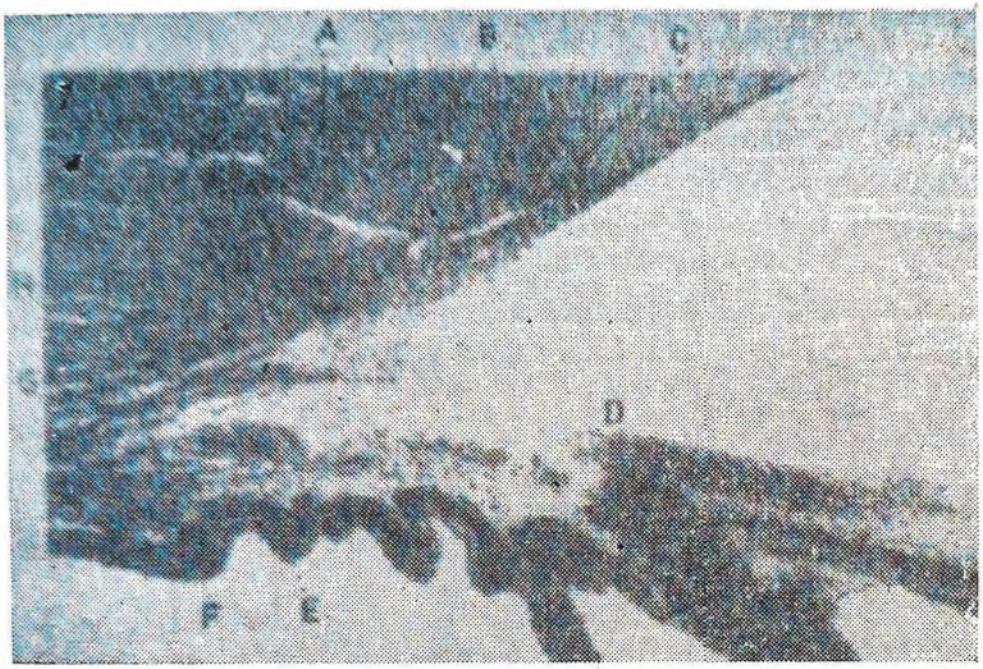

FIGURA 8 — Periferia da câmara anterior de um embrião humano de 8 meses. A — vasos ciliares; B — canal de Schlemm; C — trab. escleral; D — base da íris; E — m. ciliar (m. de Ivanoff); F — m. ciliar (m. de Brücke); G — ligamento pectíneo; H — esporão escleral. Uma pequena parte da raiz da íris está descoberta, depois da reabsorção das trabéculas pectinadas mais distais. A raiz da íris se encontra em pleno corpo ciliar (microfotografia de Seefelder e Wolfrum).

Lado externo — trabeculado escleral, esporão escleral e extremidade distal (anterior) das fibras musculares do músculo longitudinal de Brücke.

Lado interno — constituído por uma lâmina de tecido conjuntivo, sob os feixes musculares em vias de desenvolvimento e se prolongando para formar o folheto mesodérmico profundo da íris.

Vértice do triângulo — constituído pelo ponto onde as fibras musculares do músculo de Ivanoff atingem as fibras do músculo de Brücke.

Base do triângulo — constituído pela linha curva que une a linha de Schwalbe à periferia da íris.

Conteúdo do triângulo — formado por trabéculas do ligamento pectíneo.

BUSACCA e CARVALHO (5) determinaram em estudos anteriores 3 sistemas de trabéculas na parte mais distal (anterior) da periferia da câmara anterior do embrião humano, ou sejam: 1) **sistema longitudinal externo** — (compreende as fibras mio-esclerais da anatomia comparada) — dará origem às fibras tendinosas do músculo longitudinal de Brücke (fibras estas dispostas contra o trabeculado escleral, de acôrdo com o desenvolvimento do esporão escleral); 2) **sistema longitudinal interno** — dará origem aos cordões não vasculares da íris; 3 **sistema reticular** — enche o seio intraciliar ou cílio-escleral (da anatomia comparada), localizado entre os dois outros sistemas anteriormente citados e que apresenta as suas trabéculas mais distais (anterio-

res) recobertas pelo endotélio que delinea a periferia da câmara anterior. Êste endotélio produz uma membrana que vai desde a linha de Schwalbe até a periferia da íris e que tem sido chamada membrana de Barkan.

Algum tempo antes ou logo depois do nascimento a membrana de Barkan se rompe; o sistema longitudinal externo e o sistema reticular iniciam a sua reabsorção na sua parte mais anterior, formando assim progressivamente o seio camerular primitivo. Este terá então uma parede externa formada pelo trabeculado escleral e pelas fibras longitudinais do músculo ciliar e uma parede interna formada por uma pequena parte do corpo ciliar, que em seguida dará origem à raiz da íris. O espaço entre ambas é ocupado pelas trabéculas mais distais do sistema reticular, que em seguida em grande parte deverão desaparecer. O seio camerular tem então uma secção óptica de tipo angular.

Depois da ruptura da membrana de Barkan o seio camerular será progressivamente invadido pela camada de Henle, que irá recobrir a raiz da íris e as trabéculas residuais. O folheto mesodérmico superficial interromperá o seu desenvolvimento na vertente posterior da última dobra de contração da íris ("dernier bourrelet"), exatamente no ponto correspondente a inserção iriana da membrana de Barkan. Não existirão processos irianos, mas tão sòmente trabéculas residuais do ligamento pectíneo recobertas pela camada de Henle.

O exame gonioscópico poderá ser feito com qualquer das lentes habituais para exame do seio camerular à lâmpada de fenda. No estudo do seio camerular, dois pontos de referência são essenciais para que se possa localizar e identificar as diferentes estruturas anatômicas. São êles, a linha de Schwalbe e a linha das cristas, esta última se já estiver formada. O corte óptico irá possibilitar a descrição do tipo de seio camerular, isto é, se angular ou não e assim localizar com precisão a que parede do seio correspondem as várias estruturas que progressivamente serão descritas e identificadas.

Segundo BUSACCA e CARVALHO (4) e (5), no glaucoma congênito, de acôrdo com as condições do sistema reticular será possível identificar 3 diferentes quadros

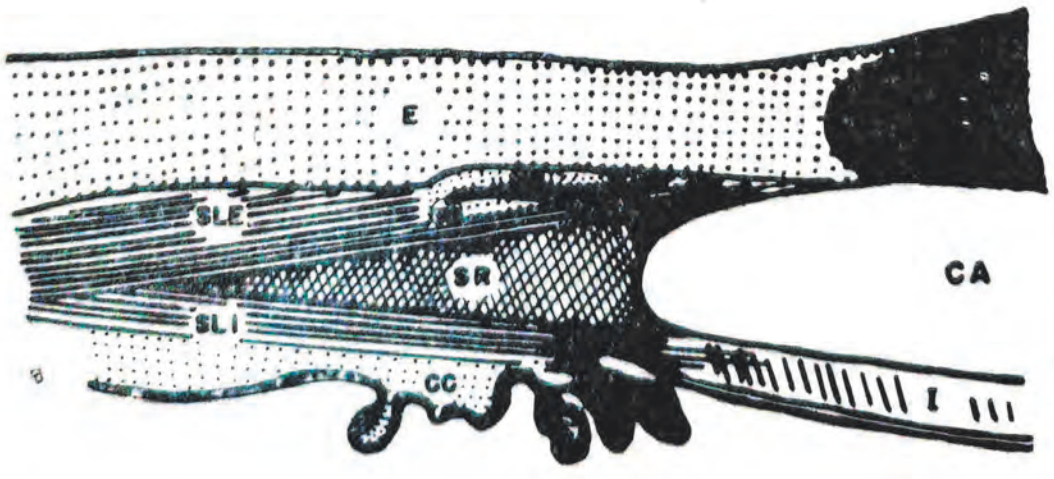

FIGURA 9 — Representação esquemática dos 3 sistemas de trabéculas do ligamento pectíneo no embrião humano. E — esclerótica; CO — córnea; CC — corpo ciliar; CA — câmara anterior; I — íris; SLE — sistema longitudinal externo; SLI — sistema longitudinal interno; SR — sistema reticular; CS — canal de Schlemm; TE — trabeculado escleral.

gonioscópicos, variáveis com a intensidade dos processos displásicos que atinjam um ou mais dos sistemas de trabéculas que constituem o ligamento pectíneo, assim como também as demais estruturas anatômicas do segmento anterior do ôlho. Acreditamos ser possível identificar 3 tipos fundamentais do quadros gonioscópicos, ou sejam:

PERSISTÊNCIA DO SISTEMA RETICULAR

Êste quatro gonioscópico é caracterizado por persistência total ou parcial daquele sistema de trabéculas, recoberto ou não pela membrana de Barkan.

BUSACCA (3) no Simpósio de Glaucoma realizado em 1966 em Bariloche (Argentina) colocou em um esquema 6 possibilidades diferentes para a persistência do sistema reticular, ou sejam **(fig. 10):**

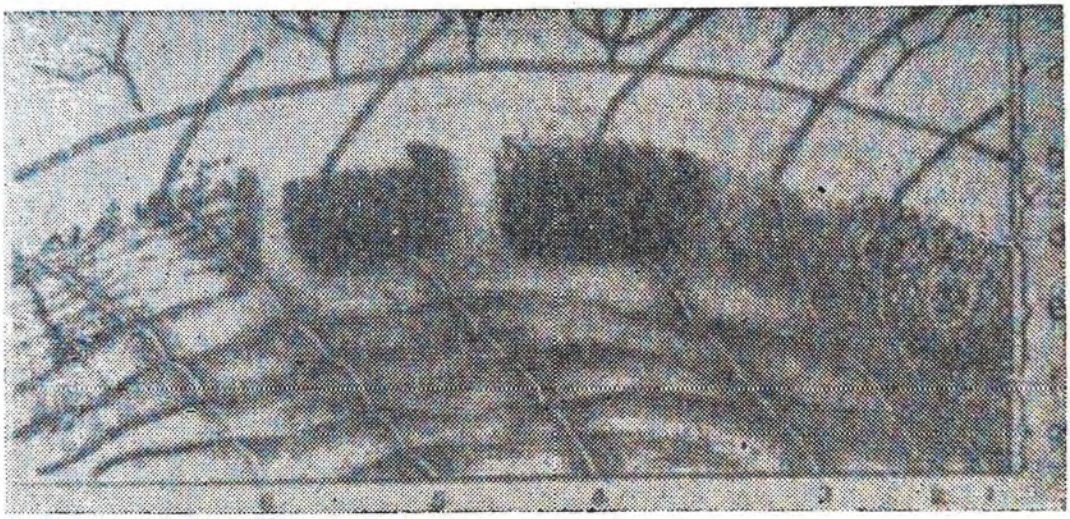

FIGURA 10

Ao nível do corte óptico n.º 1 persiste a membrana de Barkan transparente; dois buracos são ilustrados esquemàticamente para demonstrar as trabéculas reticulares retro-situadas. Ao nível do corte óptico n.º 2 a membrana de Barkan é revestida pela camada pigmentada de Henle; em alguns pontos se entrevê as trabéculas reticulares retro-situadas. O seio camerular não existe porque a membrana de Barkan nos exemplos indicados limita a câmara anterior. Ao nível dos cortes ópticos 3 e 4 a membrana de Barkan mostra vastas interrupções, persistindo sòmente parcialmente, recoberta pela camada de Henle. No corte óptico n.º 3 vê-se parte da parede externa descoberta; o sistema longitudinal interno tem uma coloração mais escura que aquêle da íris; o sistema reticular enche parcialmente o esbôço do seio camerular. No corte óptico n.º 4 o sistema reticular foi quase totalmente reabsorvido e os feixes do sistema longitudinal interno atingem a parede externa a uma certa distância da linha de Schwalbe. A situação é semelhante nos cortes ópticos n.º 5 e 6, sòmente as trabéculas do sistema longitudinal interno são menos aplásicas e revestidas pela camada de Henle. A superfície desta camada de Henle apresenta numerosos círculos de contração como os que são vistos em casos de raiz de íris muito longa.

Caso n.º 1: R. M. B.: 3 anos; branca; glaucoma congênito bilateral. Antecedentes hereditários sem interêsse. Condições de parto e gestação normais. Primeiro exame ocular realizado em 25 de janeiro de 1966, sob a ação de Nembutal.

Ôlho direito normal.
Ôlho esquerdo:

Pressão intra-ocular de aplanação igual a 36 mm de Hg.

Córnea: Diâmetros de 13x13 mm; embriotoxon anterior superior e inferior; edema de córnea discreto, superficial, com algumas opacidades pouco densas e de tonalidade azulada; rupturas da membrana de descemet.

Câmara anterior uniformemente profunda.

Íris com pupila em forte miose, de forma circular irregular, com "liséré" presente, porém, irregular; colarete presente em tôda periferia do orifício pupilar; porção pupilar da íris de aspecto normal; criptas presentes nas proximidades do colarete, onde o folheto mesodérmico superficial está presente; porção ciliar com dobras pequenas de contração, faltando o folheto superficial em algumas áreas, sendo nestas possível visualizar o folheto mesodérmico profundo.

Gonioscopia: (fig. n.º 11 — representação esquemática)

Parede externa — Linha de Schwalbe bem marcada, não saliente, de coloração branco-nacarada, com alguns botões pigmentados na sua superfície; anteriormente à linha de Schwalbe a face posterior da córnea é estriada, apresentando linhas brancas em uma extensão de aproximadamente 3 mm. No setor ínfero-nasal, atraz da linha de Schwalbe encontra-se uma faixa de trabeculado escleral de 2 a 3 mm aparente, branco-azulado, tendo sua superfície marcada por fragmentos de tecido pigmentado e de disposição radiada. Alguns dêstes fragmentos estão em conexão com a parede interna, outros dirigindo desde a linha de Schwalbe até a periferia da íris. Não se vê

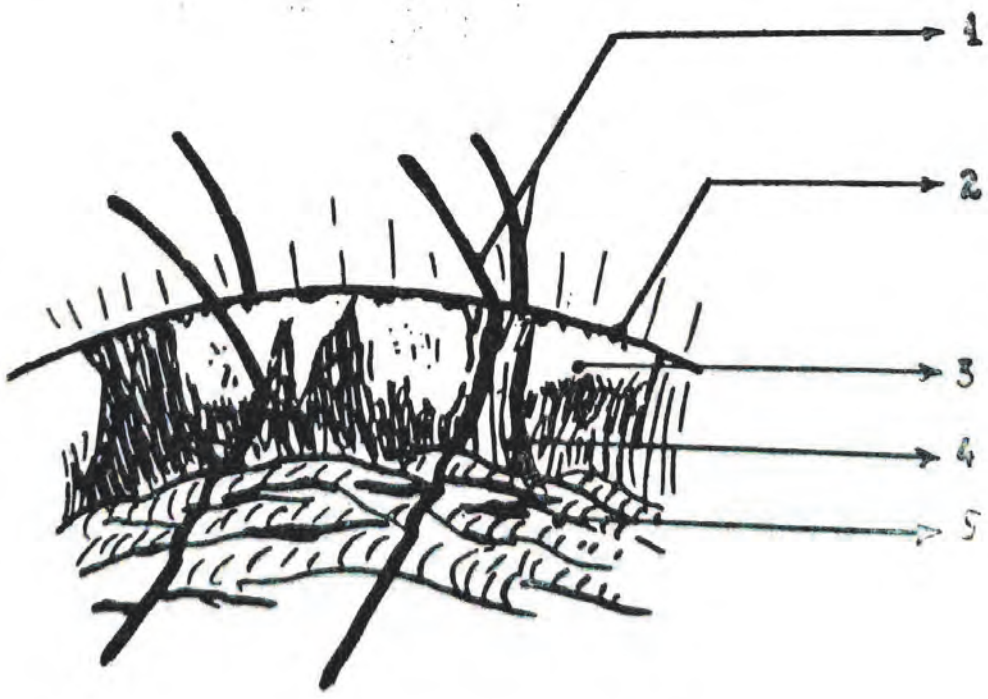

FIGURA 11

Representação esquemática da gonioscopia do caso número 1.

1 — corte óptico
2 — linha de Schwalbe
3 — parede externa-trabeculado escleral
4 — ligamento pectíneo persistente — sist. reticular.
5 — periferia da íris.

o canal de Schlemm, esporão escleral e nem tão pouco a faixa muscular por estarem cobertos por traves de pectíneo.

Parede interna — mal individualizada a linha das cristas em virtude da forte miose; traves de trabeculado dirigem-se da parede interna (periferia da íris) a diferentes níveis da parede externa, a maior parte delas se inserindo na superfície do trabeculado escleral; outras trabéculas retro-situadas em relação às mais superficiais recobrem a superfície da raiz da íris. Em algumas áreas, a superfície da íris, perifèricamente ao último círculo de contração apresenta um aspecto trabecular, agumas destas trabéculas mais elevadas circunscrevendo buracos de tamanho variado, nos quais o folheto mesodérmico superficial está ausente.

Corte óptico de tipo angular, com uma linha de perfil correspondente a parede externa encontrando — não existe parede intermediária a linha de perfil correspondente a parede interna segundo um ângulo agudo. A linha de perfil correspondente à parede interna é constituída por uma porção periférica da íris e outra correspondente à faixa pectínea correspondente ao sistema reticular persistente, por isso também denominada linha de perfil irido-pectânea.

Resumo: Quadro gonioscópico de persistência de ligamento pectíneo (sistema reticular), não tendo o seio camerular se desenvolvido totalmente. O grau de exposição da parede externa varia em diferentes setores, de acôrdo com a reabsorção das trabéculas do sistema reticular do ligamento pectíneo. O grau de hipoplasia crieno é moderada, considerando-se que o folheto mesodérmico superficial é parcialmente presente na região ciliar próxima do colarete e em algumas áreas da periferia da íris.

METAPLASIA DO SISTEMA RETICULAR

Este quadro gonioscópico é caracterizado pela persistência de trabéculas do sistema reticular atingidas em grau maior ou menor por uma metamorfose regressiva (degeneração hialina, p. ex.).

Essencialmente a metaplasia do sistema reticular se caracteriza pela presença de uma faixa de pectíneo branco-amarelada, entre a periferia da íris e a parede externa. Freqüentemente sôbre esta faixa de tecido pectíneo metaplásico encontram-se vasos dispostos circularmente, do qual emergem alguns casos radiais. Esta faixa de tecido metaplásico tem sido freqüentemente tomada como pertencendo à parede externa e o vaso circular errôneamente interpretado como correspondendo ao canal de Schemm. Os autores que assim têm interpretado o quadro gonioscópico tomam a íris periférica como aderente à parede externa. A perfeita identificação da mesma sòmente é possível através do estudo do corte óptico, que no caso é em geral angular, constituído por duas paredes, cujas linhas de perfil poderiam assim ser denominadas e indicadas: linha de perfil córneo-escleral (parede externa) e linha de perfil irido-pectínea (parede interna), via de regra estas duas linhas encontrando-se na periferia da câmara anterior de modo a estabelecer um ângulo agudo. Por outro lado, é útil que neste ponto se afirme que segundo nossa experiência raramente temos visto o canal de Schlemm nestes casos de glaucoma congênito. **(fig. n.º 12.)**

Caso n.º 2: A. V. A.; 4 meses e 8 dias; sexo feminino; branca; glaucoma congênito bilateral.

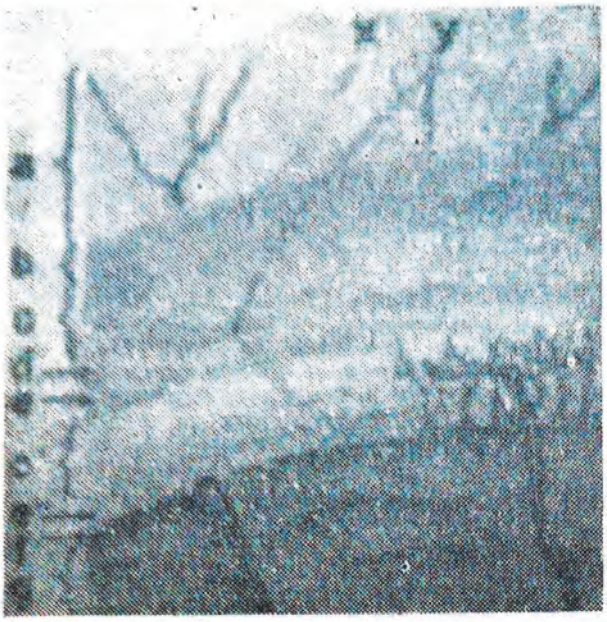

FIGURA 12 — Esquema da persistência de ligamento pectíneo metaplásico (Busacca): a — córnea transparente, deixando ver vasos límbicos no plano x; b — base da cunha corneana; c — faixa de opacidade profunda da córnea; d — linha de Schwalbe; e — parte do trabeculado escleral descoberta; e' — faixa metaplásica enchendo parte do seio camerular; e" — faixa de pectíneo; f — linha de inserção iriana da membrana de Barkan, ou linha demarcando a periferia da íris; g — íris; y — linha de perfil da face posterior da córnea. Um trecho vascular circular é visto sôbre a faixa metaplásica.

Antecedentes hereditários sem interêsse; condições de parto e gestação normais.

Primeiro exame realizado em 26 de julho de 1967, sob a ação de Nembutal.

Pressão intra-ocular de aplanação igual a 40 mm de Hg. em ambos os olhos. Córnea: diâmetros de 13x13 mm; moderado edema superficial; rupturas da membrana de Descemet; áreas de opacidades de densidade e distribuição variável, de tonalidade azulada, em geral profundamente situadas no parênquima corneano.

Câmara anterior uniformemente profunda.

Íris: numerosos vasos radiais percorrendo a superfície de tôda a íris; folheto mesodérmico superficial ausente nos dois têrços periféricos da íris e presente, porém, tão sòmente esboçado na região do colarete; "lisére" presente, e incompleto; pupila em forte miose medicamentosa.

Gonioscopia (**fig. 13** — representação esquemática).

Parede externa — Linha de Schwalbe mal contrastada; trabeculado escleral aparentemente formando uma faixa de aproximadamente 5 mm; faixa de trabeculado de coloração branco-opaca; não se consegue identificar qualquer outro elemento anatômico da parede externa.

Parede interna — Periféria da íris forma uma linha festonada, os vasos radiais marcando as depressões na referida linha; o espaço entre os vasos radiais têm forma triangular, abaulados e convexos para a face posterior da córnea, de coloração escura, correspondente ao folheto ectodérmico da fase posterior da íris, recoberto por um tecido fino, transparente, correspondente êste último ao folheto mesodérmico superficial hipoplásico. Entre a periféria da íris e a parede externa existe uma faixa de tecido branco, denso quase opaco, em alguns setores com um vaso de maior ou menor calibre de disposição circular, vaso êste do qual emergem os vasos radicais que se dirigem para a região pupilar.

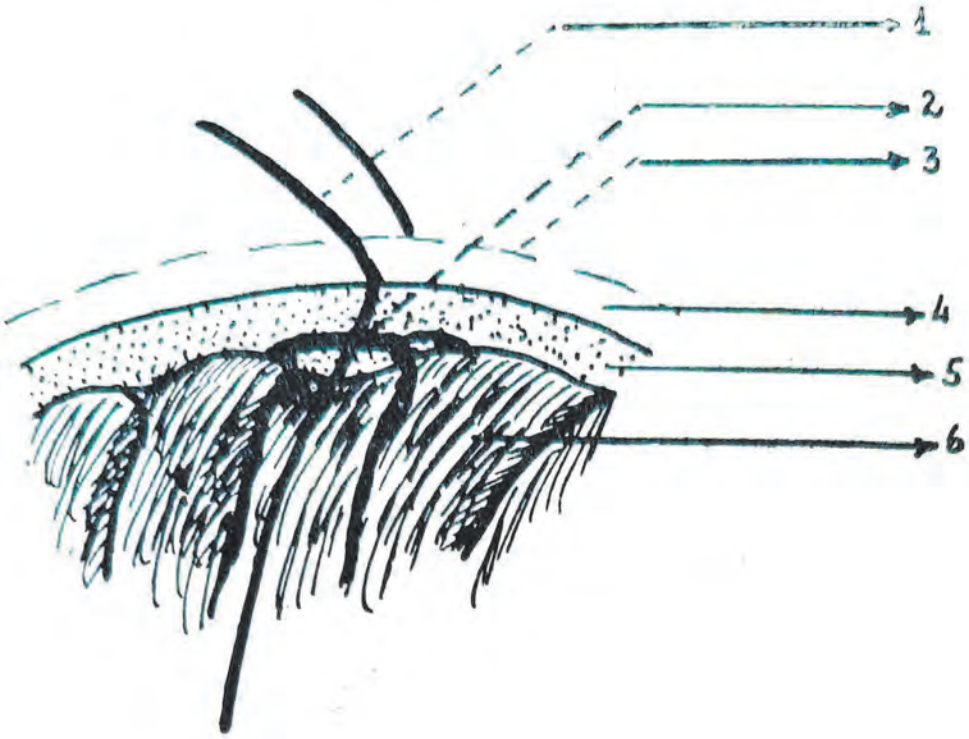

FIGURA 13

Representação esquemática da gonioscopia do caso número 2.
1 — Corte óptico
2 — Trecho vascular circular do qual emergem vasos radicais
3 — Linha de Schwald
4 — Parede externa do seio camerular (trabeculado escleral descoberto).
5 — Faixa de tecido metaplásico
6 — Periferia da íris.

Corte óptico do tipo angular, formado por uma linha de perfil córneo-escleral e por uma linha de perfil iridio-pectínea que se encontram em ângulo reto, em alguns setores formando um ângulo de aproximadamente 50 graus.

Resumo: Displasia da parte do trabeculado escleral visível gonioscòpicamente. Aplasia do sistema longitudinal interno. Folheto ectodérmico da íris visível na periféria. Sistema reticular de aspecto metaplásico, representado por uma faixa branca parcialmente opaca, entre a periféria da íris e a parede externa. Seio camerular não está formado.

APLASIA DO SISTEMA RETICULAR

Êste quadro gonioscópico caracteriza-se por uma completa ou quase total falta de desenvolvimento do sistema reticular do ligamento pectíneo, encontrando-se a periféria da íris no íntimo contato com a parede externa, sem interposição de tecido ou trabeculado pectíneo.

Por outro lado, na periféria da íris, junto da parede externa encontra-se uma linha de tecido, tecido êste que diferencia o presente quadro gonioscópico da sutura de Knies. **(fig. n.º 14)**.

Caso n.º 3: A. S. M., 1 ano; sexo feminino; branca; glaucoma congênito bilateral.

Antecedentes familiares: Pais da paciente são filhos de primos irmãos; paciente tem uma única irmã que é também portadora de glaucoma congênito bilateral.

Primeiro exame realizado em 25 de setembro de 1968, sob ação de Nembutal.

Pressão intra-ocular de aplanação igual a 42 mm de Hg no ôlho direito e 38 mm da Hg no ôlho esquerdo.

FIGURA 14 — Esquema da aplasia do sistema reticular (Busacca): a — córnea transparente, deixando ver o plano x dos vasos límbicos; b — base de cunha corneana; c — faixa de opacidade profunda da córnea; d — Linha de Schwalbe; e— faixa de tecido iriano fortemente hipoplásico; f — linha que marca a periferia da íris; g — íris fortemente hipoplásica.
NOTA: A linha estreita de tecido iriano hipoplásico encontra-se entre a periferia da íris e o trabeculado escleral, próximo da Linha de Schwalbe, simulando uma sutura de Knies.

Córnea: diâmetros de 13x13 mm; embriotoxon anterior superior e inferior em ambos os olhos; numerosas opacidades densas no parênquima corneano de ambos os olhos; algumas rupturas da membrana de Descemet em ambos os olhos; de um modo geral no entanto, a córnea de ambos os olhos não apresenta edema, oferecendo boas condições para exame.

Câmara anterior uniformemente profunda em ambos os olhos.

Íris: de um modo geral plana; **"liséré"** incompleto; pupila em miose medicamentosa e de forma irregular; colarete presente em alguns setores; raras criptas nas proximidades do colarete; ausência do folheto mesodérmico superficial, especialmente na periféria da íris onde está completamente ausente; porção periférica da íris constituída por traves ou cordões radiais, alguns com vasos no seu interior, recobertos por uma delicada camada transparente de tecido correspondente ao folheto mesodérmico superficial hipoplásico.

Gonioscopia (**fig. n.º 15** — representação esquemática):

Parede externa: Periféria da cunha corneana não é visível; vasos episclerais vistos por transferência; Linha de Schwalbe bem evidente, de côr branco-nacarada, não saliente e sem pigmento na sua superfície; logo atraz da linha de Schwalbe distingue-se uma estreita faixa de largura irregular, de aproximadamente 1,5 mm aparente, de coloração azulada, correspondente a extremidade distal (anterior) do trabeculado escleral; tôda a parede externa encontra-se recoberta por uma trama de trabéculas, anastomosadas entre si, de disposição predominantemente meridional e como que dispostas contra a faixa trabecular aparente trabeculado escleral); estas traves de disposição meridional correspondem provàvelmente a trabéculas do sistema longitudinal interno.

Parede interna: é representada pela periféria da íris que encontra a parede externa sem interposição de tecido, em alguns setores distinguindo-se uma linha fina, irregular, branca e opaca. A parede interna e a parede externa se encontram segundo uma linha irregular, festonada, as saliências determinadas pelos cordões radiais irianos que parecem tocar a parede externa; entre as traves ou cordões radiais da

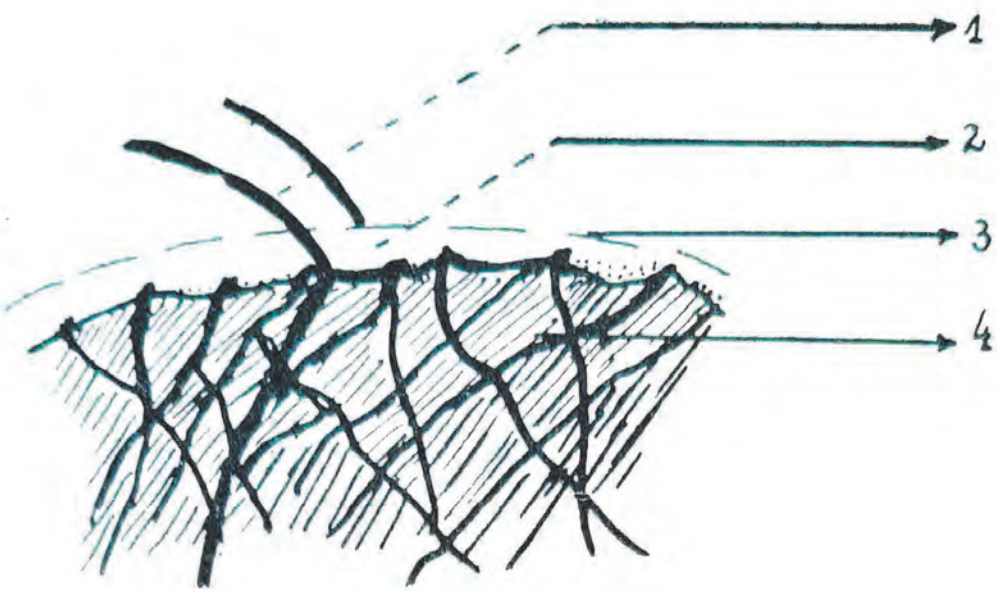

FIGURA 15

Representação esquemática da gonioscopia do caso número 3.
1 — Corte óptico.
2 — Parede externa — trabeculado escleral
3 — Linha de Schwalbe
4 — Periferia da íris.

periferia da íris existem alguns buracos de forma e tamanho variáveis, no fundo dos quais, em alguns setores, é possível perceber um tecido escuro correspondente ao folheto ectodérmico da íris.

Corte óptico de tipo angular, de mais ou menos 90 graus, formado por uma linha de perfil iriana e por uma linha de perfil córneo-escleral. Estas duas linhas se encontram na maior parte dos setores examinados sem a interposição de tecido algum.

Resumo: Hipoplasia acentuada da íris, mais pronunciada na periféria; persistência do sistema longitudinal externo do ligamento pectíneo; aplasia do sistema reticular; seio camerular não está formado.

Assim sendo, somos de opinião de que nenhum caso de glaucoma congênito apresenta inserção alta da íris. A íris guarda a sua inserção embrionária no ápice do corpo ciliar. A raiz da íris não se diferenciou ou é patològicamente diferenciada, encontrando-se próxima da parede externa, a qual está aderida, seja por aplasia ou hipoplasia do sistema reticular ou ainda por desenvolvimento anômalo do músculo ciliar (ectópico).

Igualmente, como afrmam BUSACCA e CARVALHO (4) e (5) não é correto falar-se em persistência de mesoderma, pois já ao nascimento sòmente é encontrado um tecido de origem mesodérmica altamente diferenciado na periféria da câmara anterior, como sejam, traves de tecido conjuntivo e trabéculas dos sistemas que constituem o ligamento pectíneo, embora como já foi dito, possam ser hipoplásicas ou atingidas por diferentes graus de uma metamorfose regressiva (4) e (5).

Por outro lado, embora a membrana de Barkan possa estar presente, não nos parece que como diz BUSACCA (1966) (3), ela deva ser considerada como o elemento responsável pela hipertensão intra-ocular. Assim afirmamos, porque mesmo nos casos onde está presente, existem buracos na mesma que permitem a passagem de humor aquoso através das trabéculas pectíneas do sistema reticular retro-situado. Êstes fatos já são do conhecimento antigo e já haviam sido indicados por SEEFELDER (1906) (7)

Igualmente, não nos filiamos a teoria da formação do seio camerular segundo um processo de clivagem determinado por um crescimento desigual das diferentes partes constituintes do seio camerular. Esta teoria tem sido devidamente rejeitada por WORST (1966) (9) e BRINI e Cols. (1965) (1). Como diz BUSACCA (1966-1968) (3) (4) e (5) não é possível haver clivagem em um sistema trabecular constituído por elementos que conservam direções as mais diversas. Não é possível compreender que tal clivagem não se produza em casos de megalocórnea ou megaloglobo, quando então as condições seriam ideais para se observar êste fato. As zonas claras dos cortes histológicos, como dizem BUSACCA e CARVALHO (1968) (4) e (5), interpretadas como zona de clivagem correspondem a região do sistema reticular do ligamento pectíneo. Para nós sòmente a antiga teoria de que os órgãos transitórios que tenham atingido a sua função, desaparecem por atrofia fisiológica, poderia explicar o desaparecimento normal do sistema reticular do ligamento pectíneo.

O estudo gonioscópico do seio camerular deverá ser procurando identificar as estruturas anatômicas presentes e assim devidamente interpretá-las, para que se possa enquadrá-las em uma classificação que nos permita firmar um prognóstico do grau de displasia presente, êste no nosso entender sempre responsável pela gravidade e pelo prognóstico da hipertensão intra-ocular em questão. Esta classificação proposta não tem sòmente caráter acadêmico, pois como já dissemos, permite estabelecer um prognóstico e ao mesmo tempo o lugar que se deverá incisar quando da realização de uma goniotomia.

A goniotomia deverá ser sempre realizada entre a periféria da íris e a parede externa, incisando-se sempre o sistema reticular, seja êle persistente ou metaplásico. Para tanto é necessário que esta intervenção seja realizada sob microscopia ou ainda com o auxílio de uma lâmpada de fenda, não sendo possível compreender-se uma intervenção feita **"às cegas". ("blind-goniotomy").**

SUMMARY

CAMERULAR SINUS (GONIOSCOPY)

There are 3 types of fundamental anomalies in congenital glaucoma: 1 — Persistence of the Reticular System; 2 — Metaplasia of the Reticular System and 3 — Aplasia of the Reticular System.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Brini. A.; Porte, A. e Stoeckel, M. E. — Développment des structures Bordand la Chambre Antérieure chez l'Embryon de Poulet. Bull. Soc. Franç. d'Ophtalm., pg. 263-277, 1955.
2) Busacca, A. — Élements de Gonioscopie. Tipog. Rossolillo, São Paulo, 1945.
3) Busacca, A. — Gonioscopy in Infantile Glaucoma. 1st. South American Symposium on Glaucoma. Mod. Probl. Ophth., 6: 94-105 (Karger Edt., Basel), 1968.
4) Busacca, A. e Carvalho, C. A. — La Morphogénèse du sinus camérulaire étudié par la gonioscopie. Ann. d'Occul., 201: 400-430, 1968.
5) Busacca, A. e Carvalho, C. A. — La Gonioscopie du Glaucome Congénital. Ann. Occul. 201: 887-919, 1968.
6) Rochon-Duvigneaud — Lex yeux et la vision des vertébrés. Masson Edt., Paris, 1943.
7) Seefelder — Klinische und anatom. Untersuch zur Pathologie und Therapie des Hydrophthalmus congenitus. Graefe's Arch., 63: 205 e 481, 1906.
8) Seefelder e Wolfrum — Zur Entwicklung der vorderen Kammer und des Kammerwinkels beim Menschen, etc. Graefe's Arch. 63: 430, 1906.
9) Worst, J. G. F. — The Pathogenesis of Congenital Glaucoma. Charles C. Thomas, Edt., 1966.

FUNDO DE ÔLHO

Papila Normal na Criança

Noções de Anátomo-Oftalmo-Biomicroscopia

A grande maioria dos livros especializados não se ocupa do desenvolvimento e da morfologia pós-natais da papila: isto se deve possìvelmente ao fato de que, após o nascimento, alterações de pequena monta ocorrem na cabeça do nervo óptico relativamente à sua morfologia.

A lâmina crivosa divide o segmento bulbar do nervo óptico em 2 porções:

1 — Porção sem bainha de mielina.
2 — Porção com bainha de mielina.

A porção sem bainha de mielina é a única que pode ser explorada oftalmoscòpicamente e é a única que iremos focalizar.

Esta porção sem bainha de mielina tem a forma de um duplo tronco de cone cujas grandes bases são opostas (uma anterior, retínica ou distal voltada para a cavidade vítrea e a outra posterior, cório-escleral ou proximal voltada para a lâmina crivosa): os vértices truncados dos 2 cones se unem ao nível do forame da lâmina vítrea da coróide (formada apenas pela porção elástica) que constitui o orifício mais estreito de todo o trajeto intra-bulbar do nervo óptico.

A base do cone anterior (voltada para a cavidade vítrea) tem a forma elíptica de grande eixo vertical: seu vértice truncado é mais ou menos circular.

O cone posterior é representado pelo canal escleral (cuja extremidade anterior — o chamado anel escleral — é mais evidente oftalmoscòpicamente do lado temporal); êste cone é mais ou menos regular.

PORÇÃO DISTAL: (ANTERIOR OU RETÍNICA) DA PAPILA

O anel escleral (extremidade anterior do canal escleral) situado logo atrás do forame da lâmina vítrea da coróide, divide a papila no plano frontal em 2 porções:

1 — Porção distal ou intra-anular
2 — Porção peri-discal ou peri-anular.

Nem sempre visível o anel escleral a separação entre as porções discal e peridiscal torna-se impossível.

A porção peri-distal é translúcida formando um halo (muito brilhante na criança quando presente) ao anel escleral: tem aspecto radiário e estriado de côr esbranquiçada, opalescente, que Busacca interpreta como devido ao tecido glial aí presente e não às fibras nervosas da retina que são transparentes; sua extensão é variável não só de um indivíduo para outro como também no mesmo indivíduo em setores diversos.

Devemos deixar em suspenso o problema da limitante interna da retina ao nível da superfície papilar: Fortin entre outros a acompanhou também na própria escava-

ção papilar: outros autores negam a presença da limitante interna revestindo a superfície anterior da papila.

A porção distal (intra-anular) é normalmente rosada (a vascularização mais ou menos rica do tecido opalescente vista sôbre o fundo branco da lâmina crivosa dá essa coloração) mais intensa do lado nasal e mais esbatida do lado temporal.

Na criança a superfície anterior da papila é brilhante e, ao contrário do adulto, a coloração papilar normalmente mais esbatida em ambas as porções o que torna muitas vêzes difícil a suspeita oftalmoscópica de atrofia do nervo óptico.

Caminhando para a zona de escavação o tecido glial é menos vascularizado: a lâmina crivosa mais exposta apresenta a sua côr branca nacarada onde se evidenciam os seus pertuitos.

A superfície anterior da papila tem conformação desigual quando se passa de um lado para outro como se faz pelo corte óptico de biomicroscopia: do lado nasal é saliente, projetada para o vítreo e à medida que caminhamos para a parte central aparece uma depressão central (variável com a escavação) para adquirir o mesmo nível retiniano temporal (por vêzes aqui aparece mesmo uma pequena depressão); portanto há normalmente níveis diferentes entre as bordas nasal (mais saliente) e temporal (mesmo nível da retina) da papila.

ESCAVAÇÃO PAPILAR

Estudando a papila, do ponto de vista biomicroscópico, Busacca sistematizou no adulto a morfologia da escavação em 3 tipos principais:

1 — Escavação umbiliforme.

2 — Escavação cilíndrica.

3 — Pseudo-escavação.

É bem possível que as diferentes formas normais da escavação papilar, vão se completar a pouco e pouco com o desenvolvimento pós-natal do bulbo ocular: isto quer dizer que, a partir de uma escavação bàsicamente plana ou umbiliforme, presente no 9.º mês ou ao nascer, condicionada por fatôres genéticos, vão adquirir, em tempo variável (reabsorção do tecido glial aí presente) ou aspectos fundamentais esquematizados por Busacca.

Assim na criança uma papila cujo vértice (fundo) no recém-nascido se localiza na porção retiniana da papila (**"lâmina retinalis"**) com a maior ou menor reabsorção glial pode mudar sua morfologia e, em profundidade atingir a lâmina crivosa no adolescente ou no adulto.

DISTRIBUIÇÃO VASCULAR

Sabemos que embriològicamente a A. C. R. se origina na artéria hialóide e que é sempre medial (nasal) em relação à V. C. R.

A A.C.R. tem aproximadamente uma direção antero-posterior (ou perpendicular) percorrendo a parede nasal da escavação da lâmina crivosa à borda nasal da escavasão onde se bifurca e se distribui no plano frontal.

A V. C. R. vai formar-se pela confluência das veias retinianas que reunidas em 2, uma superior e outra inferior sofrem, no plano frontal uma angulação de 90°, tomando uma direção ântero-posterior colocando-se ao lado temporal da A. C. R., e afloram por vêzes na parede nasal da escavação, e ao nível da lâmina crivosa, pouco antes ou pouco depois, se anastomosam para constituir a V. C. R.

Comumente um tecido branco opaco envolve o feixe vascular ao longo da parede nasal da escavação, formando uma lâmina entre as veias superior e inferior e a A. C. R. ou sua 1.ª divisão; êste tecido pode ficar saliente na escavação e dêle provém o manguito que acompanha êstes vasos (mais comumente os arteriais) na retina juxtapapilar.

Não são raros na criança os resíduos (como pequeno botão) da A. hialóide na 1.ª divisão da A. C. R. às vêzes prolongados por um filamento branco perpendicular na cavidade vítrea.

Delicada camada de células e fibras gliais separam os vasos centrais na papila da cavidade vítrea: esta camada no centro da escavação constitui o "menisco central" (Kuhnt).

PORÇÃO PROXIMAL (posterior ou cório-escleral) DA PAPILA;

CANAL ESCLERAL — (canal do nervo óptico).

Cone do vértice anterior truncado constituído por conjuntivo de origens diversas que envolve o nervo óptico do forame da lâmina (*); sua borda anterior, mais evidente do lado temporal — o chamado anel escleral limita, no plano frontal, a porção distal da papila.

Tem aproximadamente 0,5 mm de extensão e sua secção transversal o apresenta com forma circular regular enquanto que longitudinalmente extensas variações individuais são encontradas:

1 — Quando o canal escleral é reto (isto é, tem direção ântero-posterior) não se vê ao oftalmoscópio o tronco da A. C. R.; a biomicroscopia mostra o tronco vascular quando examinado em corte óptico no seio da escavação.

2 — Quando o canal é oblíquo (sendo sua extremidade anterior lateral e a posterior medial) a borda nasal da escavação é talhada a pique e por vêzes pode avançar lateralmente sôbre a escavação: quando isto ocorre massa espêssa de fibras nervosas obscurece o tronco da A. C. R. cobrindo a 1.ª divisão dêste vaso: os 2 ramos da A. C. R. já aparecem bifurcados na borda nasal e formam entre si um ângulo aberto lateralmente.

3 — Quando o canal é oblíquo no sentido oposto (extremidade anterior medial e posterior lateral) o aspecto é totalmente distinto: a parede nasal da escavação é

(*) Vítrea da coróide até a lâmina crivosa; ...

inclinada em pendente suave e se acompanha a A. C. R. totalmente até a lâmina crivosa.

Em conseqüência da inclinação do canal os vasos parecem deslocados para o lado temporal e não no centro do canal como na realidade se situam ao nível da lâmina crivosa.

A bifurcação da A. C. R. se faz em ângulo aberto para a linha mediana e a distribuição vascular é aparentemente inversa.

O F.O. NO GLAUCOMA CONGÊNITO

Nas páginas anteriores apresentamos um resumo anatômico e oftalmo-biomicroscópio do nervo óptico e da papila.

Das manifestações oftalmoscópicas as alterações papilares, sendo as mais características da doença, merecem o estudo mais apurado: as alterações córioretinianas eventualmente presentes bem descritas nas monografias de **Anderson** (1939) e **R. Gallenga** e **Matteucci** (1952) parecem-nos devidas a complicações ou pertinentes a formas de associação e portanto não serão encaradas neste capítulo.

Para melhor compreendermos as alterações oftalmoscópicas do Glaucoma Congênito devemos atentar para 2 aspectos fundamentais:

1.º) **A pressão arterial no recém-nascido e na criança:**

De longa data sabemos que a pressão arterial na criança é mais baixa do que a do adulto: os dados relativos à Po eram até há bem pouco tempo mal conhecidos e controversos.

Habib (1956 — apud Sampaolesi — 1967) atualizou-nos quanto aos valôres médios da P. Arterial em normais desde o recém-nascido até a criança de 10 anos.

Por acreditarmos ser de utilidade, damos abaixo os valôres médios da P. Arterial em relação a idade de acôrdo com o autor citado:

Para essa determinação é indispensável o emprêgo de um manguito especial para cada grupo etário (deve abranger mais ou menos 2/3 do braço ou da coxa onde se vai determinar; o nível da P. arterial não só varia com a idade mas relaciona-se ìntimamente à altura e ao pêso da criança) **(Mitchell — Nelson).**

Não conhecemos no Brasil os valôres normais da Pressão Arterial no recém-nascido e na criança até 10 anos; baseando-nos nos valôres de **Habib** (1956) e nos nossos valôres de Po (apl.) parece-nos não ser possível correlacioná-lo com os da Pressão Arterial e Po (apl.) do adulto, isto é, os valôres não são proporcionais: se levarmos em conta os valôres da tonometria diferencial nos 2 grupos acreditamos que se robustece ainda mais a falta de correlação (ou poderia até haver uma correlação inversa).

2.º) **O desenvolvimento da túnica fibrosa e da lâmina crivosa:**

É fato conhecido de longa data a relativa flacidez da esclera no recém-nascido e na criança.

A lâmina crivosa no feto de 9 meses e nos primeiros meses de vida é flexível e clástica, consolida-se paulatinamente propiciando "ancoragem" do nervo óptico no canal escleral — função importante da lâmina crivosa pouco enfatizada nos livros especializados. Ora, todos sabemos que em tecidos em desenvolvimento (no caso o bulbo ocular pouco antes ou pouco depois do nascimento) é fundamental o maior afluxo de sangue para êsse desiderato: tanto mais quando se trata de tecido nobre e altamente diferenciado como são a retina e o nervo óptico.

TABELA DE PRESSÃO ARTERIAL

(HABIB — 1956)

Idade	Sistólica °	Diastólica °
Recém-nascido	80	46
6 meses a 1 ano	89	60
1 ano	96	66
2 anos	99	64
3 anos	100	67
4 anos	99	65
5 a 6 anos	94	55
6 a 7 anos	100	56
7 a 8 anos	102	56
8 a 9 anos	105	57
9 a 10 anos	107	57

° em mm Hg (apud Sampaolesi, 1967)

Assim sendo, a Pressão Arterial baixa no recém-nascido e na criança, a distensibilidade da túnica fibrosa somadas à hipertensão ocular do glaucoma congênito, comumente de nível muito elevado contribuem para maior e mais rápido sofrimento das estruturas nervosas do bulbo ocular da criança, naquele se instalando, mais ràpidamente que no adulto, os sofrimentos papilares (atrofia e escavação), isto nos impondo uma conduta cirúrgica de maior urgência para a normalização da Po profilática das sequelas irreversíveis da hipertensão.

Adotamos no adulto um esquema simples para graduar as escavações papilares que cremos útil e aproximadamente válido para a criança.

Nosso esquema baseia-se nos diâmetros horizontais da papila e da escavação, graduando-se a amplitude desta por meio de cruzes: 1 + : quando o diâmetro de escavação é menor que o raio da papila. 2 ++ : o diâmetro da escavação é igual ao raio da papila. 3 +++ : o diâmetro da escavação é maior do que o raio da papila. 4 ++++ : a escavação atinge a borda papilar: escavação total.

No adulto normal é comum encontrar-se papilas com escavação até ++ : raramente vemos papilas normais com escavação igual a +++ e nunca vimos papila escavada com ++++ e que fôsse normal.

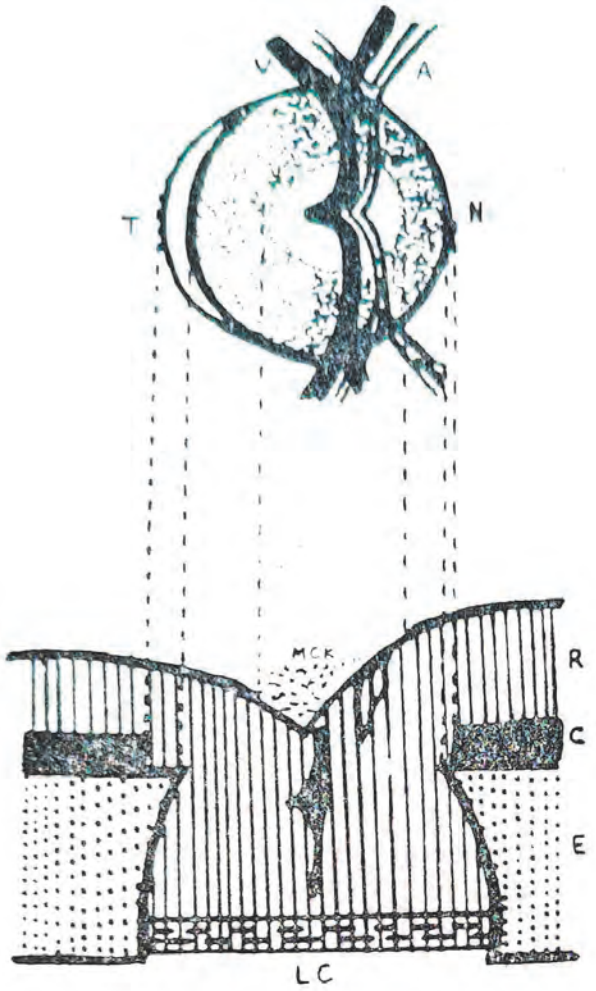

FIGURA 16 — Representação esquemática da papila do nervo óptico. A — artéria; C — coróide; E — esclerótica; LC — lâmina crivosa; MCK — menisco central de Kuhnt; N — nasal; R — retina; T — temporal; V — veia.

À medida que a escavação progride os vasos papilares vão sendo pouco a pouco deslocados em direção à borda nasal da papila: vimos que normalmente a papila é clara e branca no centro da escavação: progredindo o processo hipertensivo a palidez ultrapassa a área da escavação atingindo as porções que a envolvem, principalmente a porção temporal: a última porção a se empalidecer é a nasal.

Cabe aqui referir uma coloração amarelo-esverdeada na porção temporal da papila mais ou menos na parte média (horizontal) e que os atlas antigos de oftalmoscopia registram e que Busacca valoriza muito no glaucoma do adulto: esta coloração às vêzes precede o aparecimento da escavação patológica.

Não sabemos se isto também ocorre no glaucoma congênito.

Já tivemos oportunidade de verificar, também na criança com glaucoma congênito em que a oftalmoscopia foi viável a ocurrência do pulso arterial espontâneo.

Por último devemos registrar na criança com glaucoma congênito terminal também a ocurrência do quadro oftalmoscópico também terminal no glaucoma do adulto não comumente registrado nos livros atuais e que levou-nos a diagnóstico errado quando vimos pela 1.ª vez: trata-se de extensas anastomoses venosas, muito sinuosas entre ramos da V.T.S. e V.T.I. ao nível da região macular ou para fora, de disposição vertical com ou sem embainhamento venoso e que denotam processo de isquemia retiniana.

SUMMARY

FUNDUS OCULI

(Normal disck in children. Trends on anatomo-ophthalmic biomicroscopy)

Fundus oculi in congenital glaucoma is studyed after some considerations on normal fundus in children.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Armaly, M. F. — Genetic Determination of Cup/Disc Ratio of the Optic Nerve. Arch. Ophthal. 78: 35-43, 1967.

2) Busacca, A. — Biomicroscopie et Histopathologie de l'Oeil. Vol. III, Schweizer Druckund Verlangshaus, AG., Zurich (s. data).

3) Busacca, A. — Comunicação pessoal.

4) Calixto, N. S. — Biomicroscopia da papila. Arquivos Bras. de Oft., 30: 101-111, 1967.

5) Habib (1956) in Sampaolesi, R. Reca e Carro, A. — Pression ocular en el niño hasta los 5 años. Arch. Oftal., B. Aires, 42: 180-185, 1967.

PRESSÃO INTRAOCULAR

— PRESSÃO INTRAOCULAR NORMAL

O objetivo principal do presente relatório diz respeito aos aspectos semiológicos do glaucoma congênito.

Razões diversas não nos permitiram levantar em recém-nascidos e em crianças do curso primário, os valôres médios de Po e de rigidez parietal bem como se tais parâmetros apresentam ou não distribuição gaussiana; tivemos que nos contentar com os dados obtidos de clientes de nossa clínica privada, não portadores de doença ocular, embora apresentando ametropias variadas.

Devemos salientar que o presente trabalho tem ainda o objetivo de completar o estudo da Po normal empreendido por um de nós (1967) em amostras normais da população, a partir de 15 anos de idade. A fim de acompanhar a mesma ordem etária separamos os nossos pacientes em 2 grupos:

1.º grupo: recém-nascidos e crianças até 5 anos;

2.º grupo: crianças e adolescentes (6 a 15 anos).

Na literatura compulsada são escassos os trabalhos que se ocupam da Po normal em recém-nascidos, crianças e adolescentes e, ao que nos parece, não existe trabalho nacional referente aos grupos etários citados acima.

Brockhurst (1955) utilizando um ton. de Mc Lean modificado mediu a Po, sem anestesia, em 50 prematuros encontrando valôres de Po entre 6,5 e 33 mmHg, com média de 24,5 mmHg para êste instrumento (o autor prèviamente comparou os valôres dêste ton. com os do ton. de Schioetz e encontrou resultados idênticos); 21 prematuros eram de idade inferior a 240 dias (3 dos quais com hipotonia). No trabalho o autor não refere a que calibração pertencem os valôres da Po.

Apt (1957) em suspeitos de glaucoma congénito fêz 23 tonografias (sob anestesia geral com pentotal retal) e também em normais "contrôle" de 3 meses a 4 anos. No grupo normal encontrou os seguintes valôres:

1. Po entre 11 e 24 mmHg.
2. Co-4 entre 0,15 e 0,31 mmMg/mm3/minuto.

Também neste trabalho não consta a que tabela se referem os valôres de Po e de C e Apt considera a tonografia como método útil para o Diagnóstico Diferencial da Megalocórnea sem glaucoma, do Glaucoma congênito com sinais atenuados com Po normal ou equívoca e para o contrôle do resultado cirúrgico.

Giles (1929) de 110 recém-nascidos de parto a têrmo, examinados no máximo 1 hora após o parto, selecionou 32 que considerou como bem examinados do ponto-de-vista tonométrico sem anestesia geral (apenas 5% dos recém-nascidos exigiram tetracaína a 0,5% como anestésico local); utilizou Giles o pêso 7,5 do Tonômetro de Schioetz e as tabelas de 55 de Friedenwald e encontrou os seguintes valôres:

1. Média de Po = 22.57 (5.75/7.5)
2. Extremos de Po = 13.1 (9.0/7.5) e 30.4 (4.0/7.5).

As diferenças de Po não foram significativsa no que respeita ao tipo de analgesia utilizada no decurso do parto; o exame dos recém-nascidos não mostrou anormalidades oculares, excetuando-se hemorragias na retina que não influiram aparentemente nos resultados.

Ytteborg (1960) servindo-se de um ton. eletrônico (Mueller) sob anestesia geral (pré com cloretila e anestesia com éter) sob intubação examinou 57 crianças (109 olhos) de 5 meses a 10 anos obtendo pela tonometria diferencial os seguintes dados:

1. Rigidez parietal diferencial: Ed = 0.0240.
2. Média de Po — 4.4/5.5:

a) 19 mmHg (Friedenwald 1955).

b) 17.7 mmHg (Ytteborg 1960).

Este autor faz os seguintes comentários dignos de registro:

1. As tabelas de calibração se baseiam em olhos de adulto e entretanto são as mesmas empregadas para olhos de recém-nascidos (com 1/3 do volume ocular do adulto); a córnea é a mais curva e as paredes têm estrutura diferente.

2. O estudo experimental (Ytteborg 1960) de 50 olhos enucleados de adultos e de 16 crianças de diferentes idades mostrou um coeficiente de rigidez parietal do recém-nascido muito mais elevado que o dos adultos; do mesmo modo a calibração de tonômetros em olhos de recém-nascidos dá curvas bem mais baixas que as curvas ordinárias de calibração (adultos): com elas a Po nestes pequenos olhos pode ser consideràvelmente super-estimada.

3. Não se conhece bem a influência da anestesia geral sôbre os resultados tonométricos.

Horven (1961) em 100 olhos de recém-nascidos normais de parto a têrmo mediu a Po pela tonometria diferencial de Schioetz encontrando os seguintes valôres médios: 5.36/5.5 g e 10.05/10 g. Os valôres de Po mostraram distribuição idêntica a dos adultos e o coeficiente de rigidez parietal médio obtido pelo mesmo método foi E — 0.0218. O autor mediu ainda neste trabalho o diâmetro horizontal da córnea encontrando como média: 9.8 mm (com extremos de 8.5 e 11 mm). Para o pêso 5.5 os valôres extremos de Po foram 3 e 8 unidades da escala tonométrica.

Manzitti e **Damel** (1964) em 18 crianças (36 olhos) de 1 mês a 2 anos sob narcose com nembutal 10-15 mg/quilo de pêso) e anestesia tópica com novesina mediram a Po com o tonômetro de aplanação montado na lâmpada de fenda Haag-Streit (mod. 50) estando as crianças em decúbito lateral: nenhum acidente sobreveio com êste tipo de narcose. Seus valôres foram:

ODPo	= 17.00	OEPo	= 16.88
S2	= 3.84	S2	= 2.44
S	= 1.95	S	= 1.85
e	= 0.45	e	= 0.43

Degenne et al. (1967) em 100 crianças (entre 5-8 anos) candidatas a cirurgia de músculos ou de pálpebras com pêso de 19 a 30 quilos estudaram o efeito de diferentes combinações anestésicas sôbre a Po: Foram disrtibuídas em séries de 10 crianças com pesos equivalentes para doses similares de cada anestésico e pré-anestésico. Três tonometrias de aplanação para cada ôlho feitas sempre pelo mesmo médico e tôdas as anestesias pelo mesmo anestesista. Dados importantes do trabalho:

1. A pré-medicação é pouco importante: na maioria das vêzes acarreta leve baixa de Po.

2. A pré-medicação mais anestesia determinam queda constante de Po variável com a associação utilizada.

3. Efeito de curarização:

a) D-tubo-curarina: não altera a baixa de Po devida aos anestésicos.

b) Succinil-colina: acarreta fibrilações musculares hpiertensivas que anulam a hipotensão ocular anestésica.

c) Viadril: não determina hipertensão ocular.

Teòricamente deveriam escolher os AA. uma associação medicamentosa que não alterasse a Po entretanto Degenne e colaboradores preferem a seguinte combinação:

1. Pré-medicação: morfina + atropina.

2. Anestésicos: Succinilcolina e pentobarbital.

A anestesia é imediata e não há vômitos ao despertar.

Nesta associação há um fator de correção nos valôres obtidos, estatìsticamente determinado: 2.4 ± 0.76 (1.64 e 3.16). Os valôres de Po obtidos sem importância quando baixos adquirem decisiva importância prognóstica quando o seu valor, sem correção, está no limiar máximo de normalidade.

SAMPAOLESI, RECA e CARRO (1967) em 24 crianças (48 olhos) de 1 mês a 5 anos, utilizando o metoxifluorano (pentrane) como anestésico geral (gôta a gôta em máscara aberta) e novesina a 4% como anestésico local, mediram a Po com o tonômetro de aplanação de Goldmann obtendo os seguinte valôres:

Média: 10.56 mmHg.

S: 1.01.

Valôres extremos (Po $\pm$ 2 s) = 7.50 e 13.50.

Os autores encarecem os seguintes méritos do pentrane:

1. Anestesia em plano superficial.

2. Despertar rápido espontâneo ou com coramina muscular (que desperta a criança mais pelo estímulo doloroso e não pelo efeito analéptico).

3. O anestésico não altera a pressão arterial.

Os autores abandonaram outros anestésicos gerais (éter, barbitúricos e anestesia com intubação) por suas repercussões, positivas e negativas, no valor de Po. Transcrevem ainda Sampaolesi e cols. uma tabela de pressão arterial determinada por Habib (tese — Paris, 1956) desde o recém-nascido até os 10 anos, mostrando que a pressão arterial na criança é mais baixa que no adulto.

HETHERINGTON e SHAFFER — (1968) referem a influência da anestesia geral sôbre o valor da Po em adultos normais; citam trabalhos anteriores que assinalam uma queda de 6 a 7 mmHg devida à narcose; relatam o trabalho de DE ROETH e SCHWARTZ (1950) que encontraram em portadores de glaucoma crônico simples, uma queda média de Po igual a 19 mmHg sob anestesia geral com Pentotal.

HETHERINGTON e SHAFFER servindo-se de um ton. de Draeger e de um ton. de Schiötz padronizado mediram a Po, sob anestesia geral com Fluotane (Halothane), em planos superficial e profundo de anestesia realizando também neste último tonografia de alguns olhos.

Seu material de estudo constou de 160 olhos repartidos em 3 grupos:

1.º GRUPO: Em 100 olhos de crianças de 3 dias a 1 ano com sintomas e sinais de glaucoma congênito obtiveram:

1. Média geral de Po — 32.6 mmHg com extremos de 17 e 59 mmHg.

2. No plano profundo de anestesia apenas 3 olhos apresentaram Po inferior a 21 mmHg.

2.º GRUPO: Com 30 olhos de crianças de 3 meses a 3 anos constituído de contrôles ("follow up") de glaucoma congênito.

As médias e extremos de Po foram respectivamente:

a) plano superficial 28.5, 14 e 45 mmHg.

b) plano cirúrgico 21.8, 6 e 27 mmHg.

Há portanto uma queda média muito significativa de 6.7 mmHg.

3.º GRUPO: Constituído de 30 olhos de crianças de 3 meses a 7 anos, presumìvelmente sem glaucoma, que necessitavam sondagem lacrimal ou cirurgia de músculos.

As médias e extremos de Po foram respectivamente:

a) plano superficial: 15.1, 8 e 26 mmHg.
b) plano cirúrgico: 12.5, 7 e 22 mmHg.

Com referência à tonografia, empreendida em pequeno número de casos dos 3 grupos, os autores duvidam de seus resultados e de seus méritos no que respeita à sua execução sob anestesia geral em crianças.

Concluem o trabalho encarecendo o valor dos diâmetros da córnea e da escavação papilar, cuidadosamente medidos, que com exames sucessivos podem afirmar um diagnóstico duvidoso e principalmente atestar a progressão do glaucoma congênito.

II — A Po NO RECÉM-NASCIDO E NA CRIANÇA ABAIXO DE 4 ANOS:

De nosso arquivo particular (N.C.) reunimos 18 crianças (34 olhos) com idade de 15 dias a 4 anos com exame oftalmológico (globo ocular) normal, na grande maioria suspeitas ou portadoras de Dácriocistite congênita nas quais medimos a Po sob Nembutal (10-15 mg/quilo de pêso) oral ou retal e, em alguns casos sob Pentrane, gôta a gôta em máscara aberta; a medida foi feita em decúbito lateral retirando-se o suporte mento-frontal da lâmpada de fenda para facilitar a tonometria bem como o exame bio-gonioscópico.

Nesta amostra (34 olhos) nossos valôres foram:

Po média ..... — 10.32
Desvio padrão: ..... — 1.88
Valôres extremos (Po $\pm$ 2 desvios padrões): — 6.56 e 14.08

Na realidade os valôres por nós obtidos em que pese serem idênticos aos de SAMPAOLESI, RECA e CARRO (1967) e HETHERINGTON e SHAFFER (1968) não podem a rigor ser cotejados com os dêsses autores não tanto pelo tipo distinto de anestesia, mas sobretudo pela posição da criança durante a tonometria; podemos supor entretanto que o Pentrane e o Fluotane nas doses utilizadas pelos autores referidos não influenciaram decisivamente a Po entre si ou em relação ao Nembutal, sonífero habitualmente empregado por nós. Da experiência que obtivemos em olhos de adultos pensamos que a posição tem influência notável nos valôres de Po.

Por outro lado nossos valôres são bem distintos dos obtidos por MANZITTI e DAMEL (1964) que obtiveram, usando o mesmo barbitúrico e também o decúbito lateral (aliás de Manzitti aprendemos a técnica da tonometria em decúbito lateral): a discrepância acentuada nos valôres médios ($\pm$ 16.95 para 10.32) talvez se possa explicar pelo menos parcialmente pela posição da cabeça durante a tonometria (influência da pressão venosa jugular na Po).

Como o nosso material de estudo foi muito pequeno não prosseguimos o estudo estatístico para verificar uma distribuição normal ou não: esperamos, num futuro próximo, material suficiente para êsse fim.

Damos abaixo (**fig. 17**) em papel de probabilidades, a freqüência acumulada relativa das Po obtidas em recém-nascidos e crianças até 4 anos.

Os autores que se preocuparam com a Po em recém-nascidos (prematuros ou a têrmo) normais mediram a Po com apenas um pêso do ton. de Schioetz ou similar (BROCKHURST, APT e GILES) ou mais corretamente com 2 pesos como procederam YTTEBORG e HORVEN. Os valôres obtidos por êsses autores, aproximadamente con-

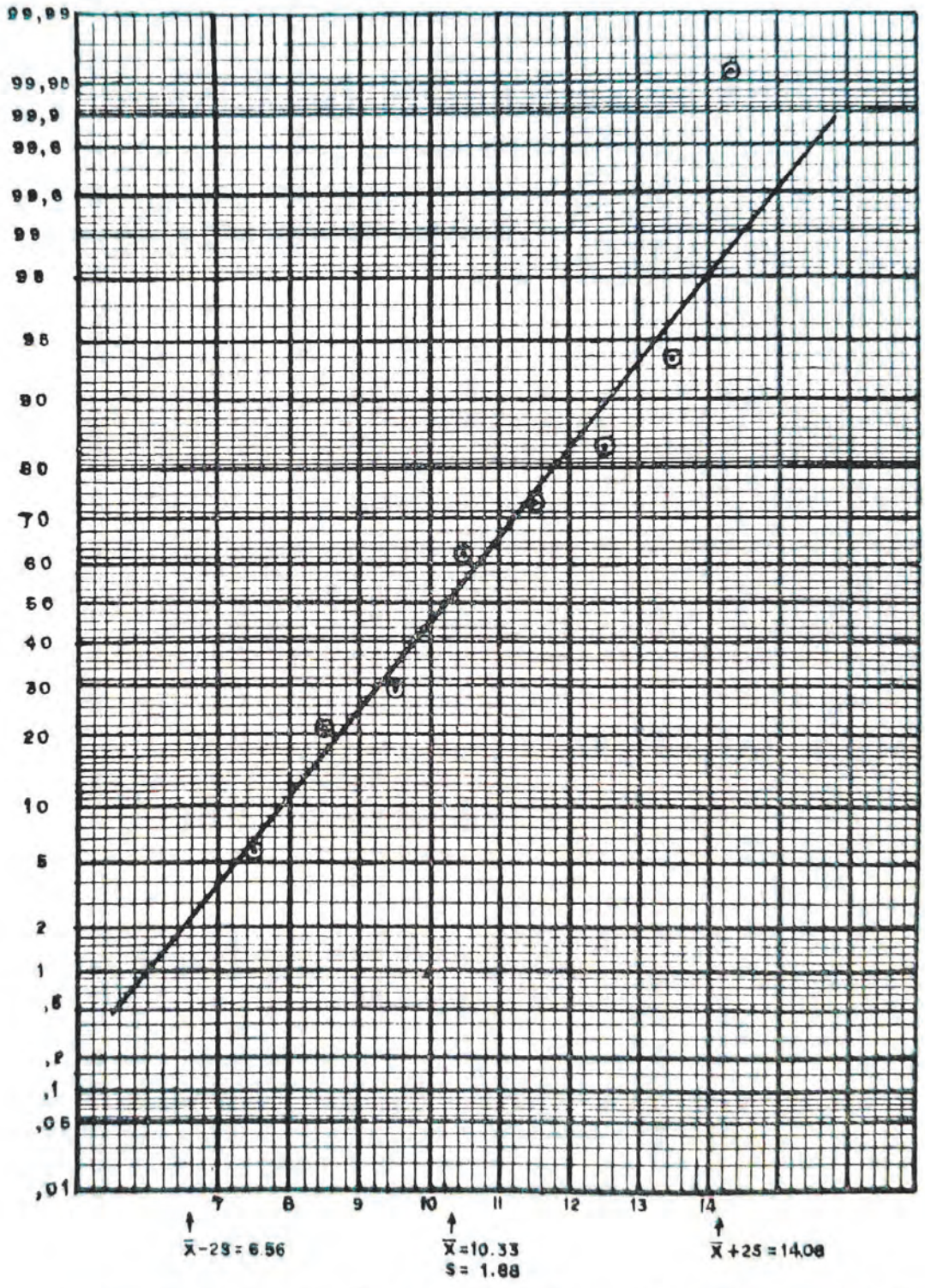

FIGURA 17 — Amostra de Belo Horizonte. — Freqüência acumulada relativa de Po em recém-nascidos e crianças até 4 anos.

cordantes entre si, são bem diferentes dos nossos obtidos com o ton. de aplanação de Goldmann. Além do método empregado ser distinto poderíamos alinhar outras possíveis causas justificadoras das discrepâncias:

1. BROCKHURST examinou prematuros e não utilizou narcose nem anestesia.

2. No trabalho de APT (aliás um resumo muito sumário) não consta a média de Po nem o desvio padrão o que nos leva a supor que ambos não foram determinados.

3. GILES apresentou os valôres de Po e também não calculou a média nem o desvio padrão. A média de Po constante do resumo de seu trabalho nesta revisão foi determinada por nós: a crítica ao trabalho de BROCKHURST a respeito da tonometria sem anestesia se aplica aqui também.

Custa-nos crer que se possa, seguramente, proceder a uma tonometria em prematuro ou recém-nascido desperto sem anestesia geral e tópica: acresce ainda outro fator negativo representado pelo diâmetro do pé tonométrico de 9 mm no mínimo (Brockhurst construiu um ton. de Mc Lean com pé de 7 mm de diâmetro para contornar êste óbice), que na estreita fenda palpebral do recém-nascido é difícil de insinuar-se, despertando ao mesmo tempo, movimentos de contração palpebral que podem sem dúvida inferiorizar ainda mais os resultados tonométricos.

Parece-nos que, além das outras vantagens básicas da tonometria de aplanação tipo Goldmann, Draeger, etc. temos esta do compressor apresentar diâmetro menor e por isso mesmo facilitar sua introdução sob a fenda palpebral do recém-nascido ou da criança de baixa idade.

O grande mérito do trabalho de YTTEBORG foi mostrar que as tábuas comuns de calibração (FRIEDENWALD, MC BAIN PRIJOTO, etc.) não se aplicam aos olhos do recém-nascido (êste tem 1/3 do volume do ôlho de um adulto) e que a rigidez parietal dêsses olhos também é muito distinta (mais elevada) o que contribui para superestimar a Po quando tomada com um pêso do ton. de Schioetz. Se tomarmos por exemplo uma leitura do Schioetz com o pêso 5.5 de 3 (3.0/5.5) no ôlho do adulto com rigidez média significa Po de 24 mmHg enquanto que no recém-nascido a mesma indicação da agulha significa Po de 13 mmHg. Isto explica fàcilmente a discrepância dos valôres obtidos pelos diferentes autores que utilizaram o ton. de Schioetz para a medida de Po em prematuros e recém-nascidos, mas se valeram das tabelas de FRIEDENWALD que são inadequadas para êstes olhos, conforme os estudos experimentais de YTTEBORG (1960). Damos abaixo a reprodução das curvas de calibração obtidas por êste autor para os pesos 5.5, 7.5 e 10 do ton. de Schioetz para olhos de recém-nascido e para olhos de criança com 3 e meio meses: no mesmo gráfico se reproduzem as curvas de FRIEDENWALD obtidas em olhos de adultos. **(figuras 18 e 19).** As diferenças entre adultos e crianças de 3 e meio meses no que respeita às curvas de calibração não são muito significativas quanto às de adultos e recém-nascidos.

Os valôres altos que YTTEBORG obteve para a Po, em relação aos nossos, podem ser explicados fàcilmente pela anestesia geral com intubação endotraquel que utilizou YTTEBORG em seu material de estudo: êste tipo de anestesia acarreta grande elevação da Po.

III — A Po NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE (5 A 14 ANOS):

Na busca que procedemos não encontramos na literatura dados relativos à Po normal no grupo etário que iremos focalizar. Isto talvez se explique pelas dificuldades com que se defronta o oftalmologista para medir a Po, apenas com anestesia local, de pacientes dessa idade; entretanto não participamos dessa opinião, pois com paciência e cuidado se consegue medir corretamente a Po de crianças até menores de 5 anos.

Nosso material de estudo se compõe neste grupo de 265 pacientes (530 olhos) repartidos em duas amostras:

A — AMOSTRA DE SÃO PAULO:

Compõe-se de 60 crianças (de 6 a 10 anos) ou seja 120 olhos, emétropes ou com ametropia pequena na grande maioria dos casos; a conduta adotada nesta amostra foi a seguinte:

1. Ao paciente assentado na lâmpada de fenda Haag-Streit (mod. 900) procedeu-se inicialmente à ton. de aplanação de Goldmann;

2. O paciente a seguir deitava-se prosseguindo o exame a Po foi medida com o ton. de aplanação de Draeger;

3. Continuando deitado finalizava-se a tonometria com o ton. de Schioetz-Sklar (padronizado) utilizando os pesos 5.5, 7.5 e 10.

OBS.: 1 anestesia tópica com novesina a 4%o.

2. Fluoresceína sódica a 0.5% (colírio).

3. Com as indicações do ponteiro do ton. de Schioetz para os pesos 5.5 e 10 determinamos a Po e o coeficiente de rigidez parietal (E) diferenciais nas tabelas de Friedenwald (1955).

4. O valor de Po apl. de Goldmann combinado com a indicação da agulha do ton. de Schioetz (pêso 7.50) forneceu o valor da rigidez obtida pelo método misto na tabela de um de nós.

B — AMOSTRA DE BELO HORIZONTE

Constituída de 205 pacientes de 5 a 15 anos (410 olhos normais) repartidos em 2 grupos:

1.º GRUPO: emétropes — 103 pacientes (206 olhos) com ametropia total inferior a ± 2.0 dioptrias.

2.º GRUPO: amétropes — 102 pacientes (204 olhos) com ametropia superior a ± 2 dioptrias.

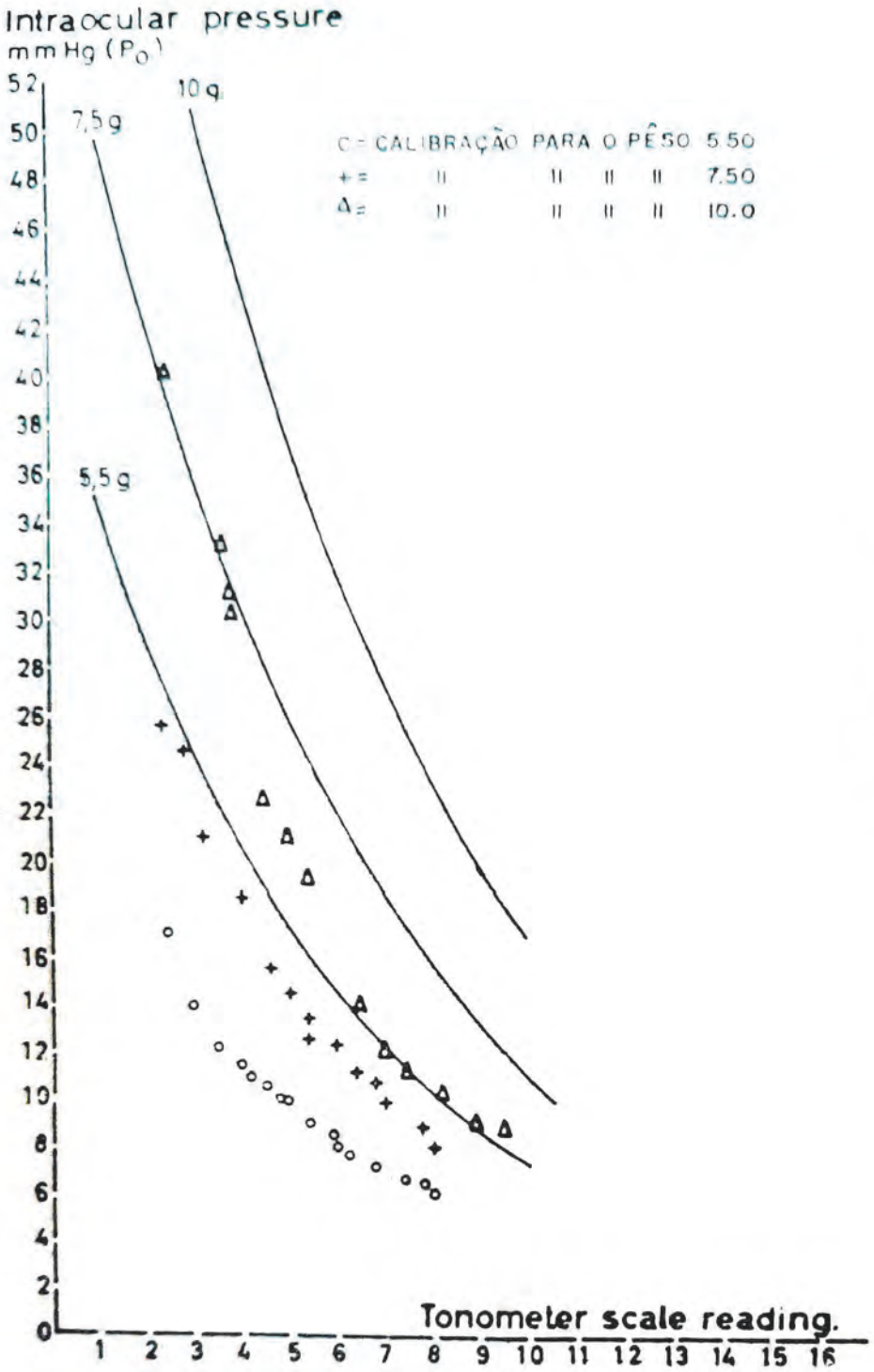

FIGURA 18

Calibração do tonômetro de Schioetz em ôlho de recém-nascido. As curvas da figura são de Friedenwald (1955) obtidas em olhos normais de adultos (Ytteborg, 1960).

Nas amostras de Belo Horizonte procedeu-se apenas à ton. de aplanação de Goldmann (paciente assentado) montado na lâmpada de fenda mod. 900 de Haag-Streit. e a fluoresceína sódica utilizada na concentração de 1%.

Nosso primeiro passo no estudo estatístico foi determinar a média de Po e o respectivo desvio padrão de cada uma das amostras e de cada uma das tonometrias bem como dos dois coeficientes de rigidez parietal; a seguir graças a um papel de probabilidades nêle colocamos a freqüência acumulada relativa dos valôres de Po e E -- E obtidos por diferentes métodos; nosso trabalho prosseguiu determinando-se a distribuição da freqüência esperada conhecidos prèviamente:

N = n.º de olhos de cada amostra.

h = intervalo de classe de cada amostra.

x = média aritmética dos valôres de cada amostra.

s = desvio padrão.

O estudo estatístico terminou ou melhor dizendo se interrompeu quando, com os achados da freqüência esperada cotejados com os da freqüência encontrada, aplicamos o teste do X2 a fim de apurarmos se as amostras analisadas apresentavam distribuição normal. Tôdas as amostras no que se refere aos valôres de aplanação (São Paulo e Belo Horizonte) recusaram a normalidade em nível de significância de 1%

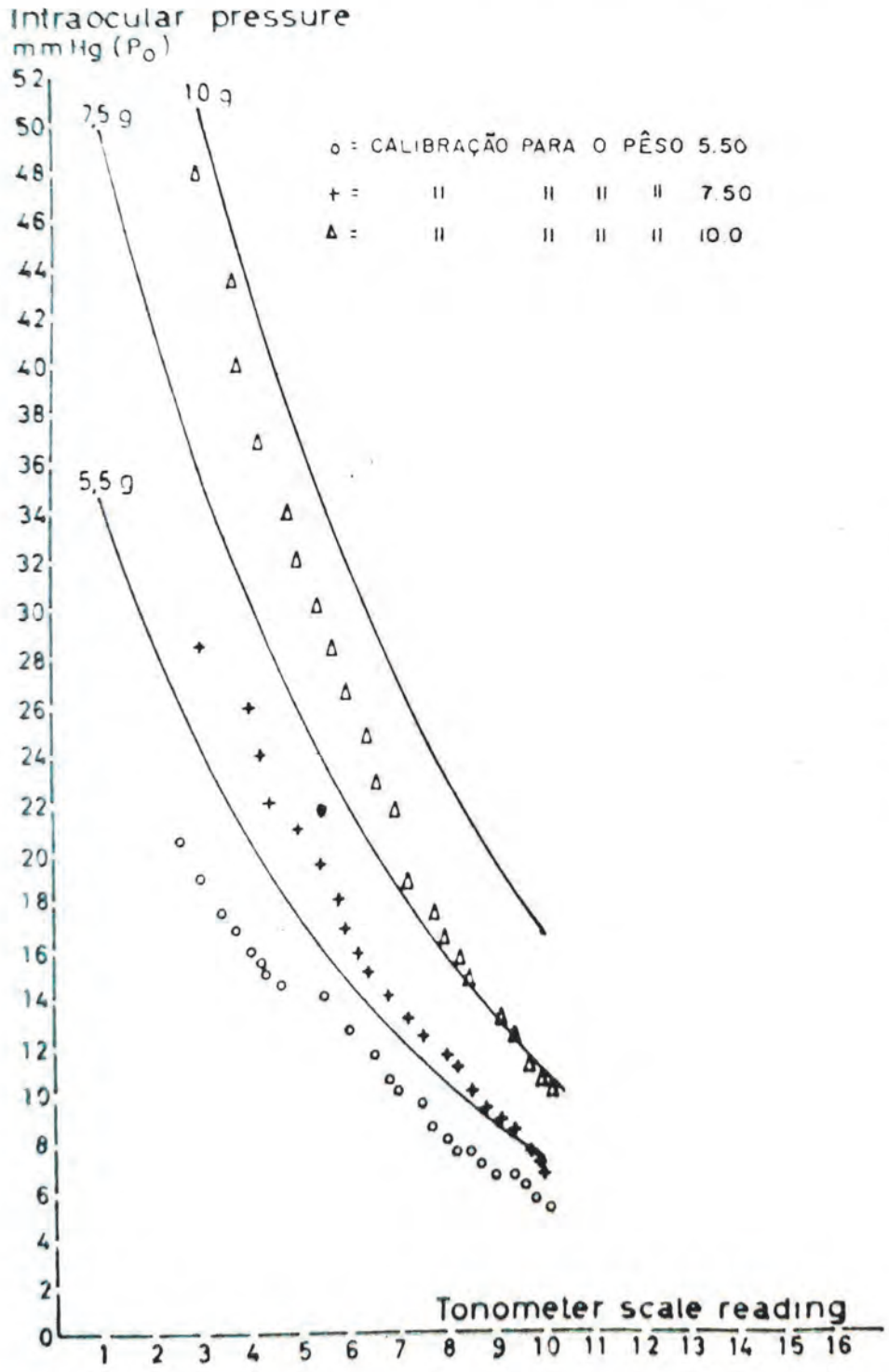

FIGURA 19

Calibração do tonômetro de Schioetz em ôlho de lactente de 3 e meio meses. As curvas da figura são de Friedenwald (1955) obtidas em olhos normais de adultos (Ytteborg, 1960).

(a = 0.01). Os valôres de Po da tonometria diferencial e os da rigidez mista aceitaram a distribuição normal em nível de 1% (amostra de São Paulo). A seguir apresentamos os histogramas de cada uma das amostras estudadas: em cada um aparece a freqüência encontrada e sôbre ela a curva da freqüência teórica (esperada). **(figuras 20 a 33)**.

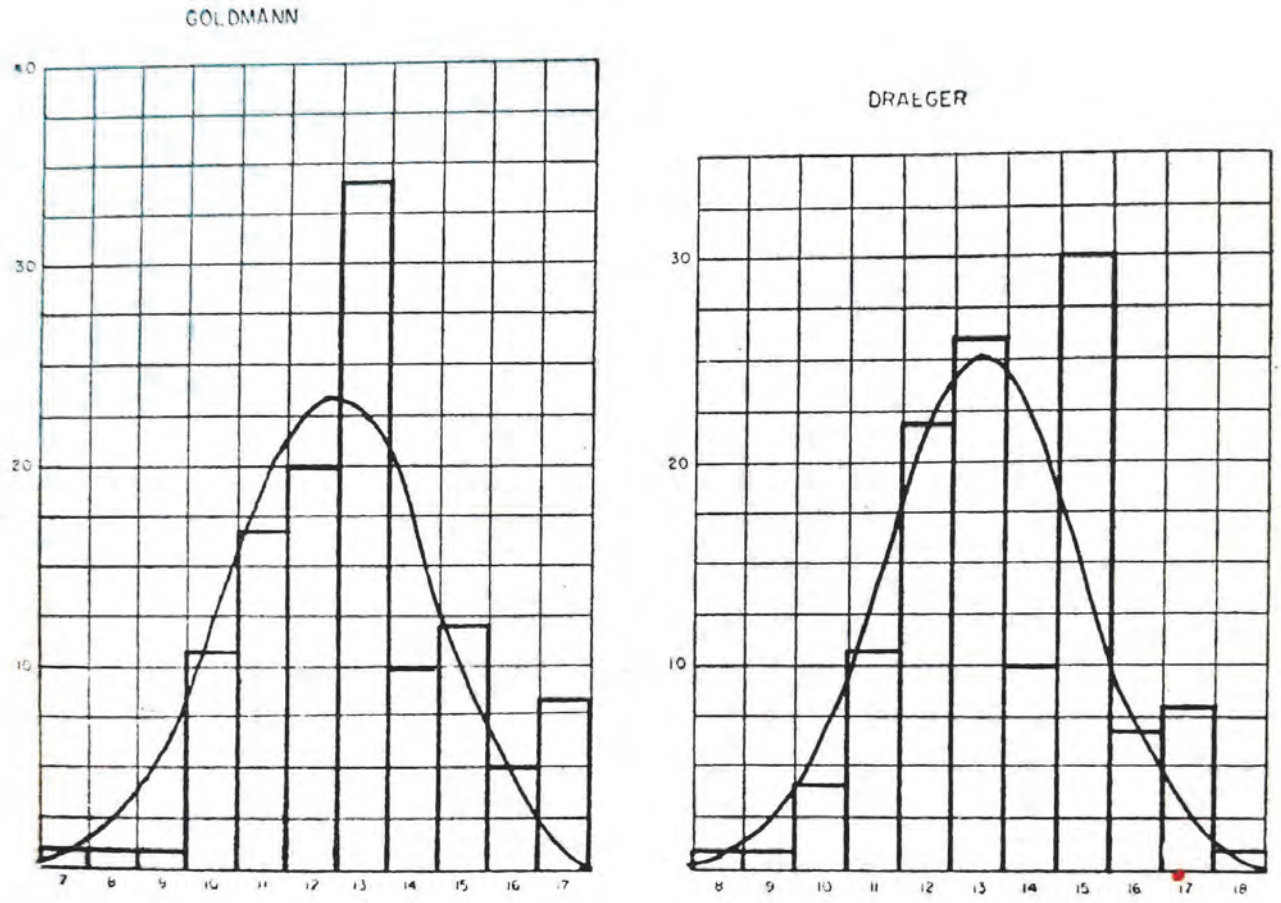

FIGURA 20 — Amostra de São Paulo.

Histograma da Po (apl.) — N = 120 olhos
Ordenada = freqüência encontrada e esperada de Po
Abscissa = classes de Po ....

Com relação à rigidez parietal obtida pela tonometria diferencial os valôres foram bastante heterogêneos o que "a priori" dispensou a determinação da freqüência esperada e também a aplicação do X2 (ver papel de probabilidades e gráfico da freqüência encontrada).

Em trabalho anterior um de nós estudou a Po em normais a partir de 15 até 59 anos: foram repartidos os indivíduos em grupos etários de 10 anos:

1.º grupo: 16 a 25 anos;
2.º grupo: 26 a 35 anos;
3.º grupo: 36 a 45 anos; e
4.º grupo: 46 a 59 anos.

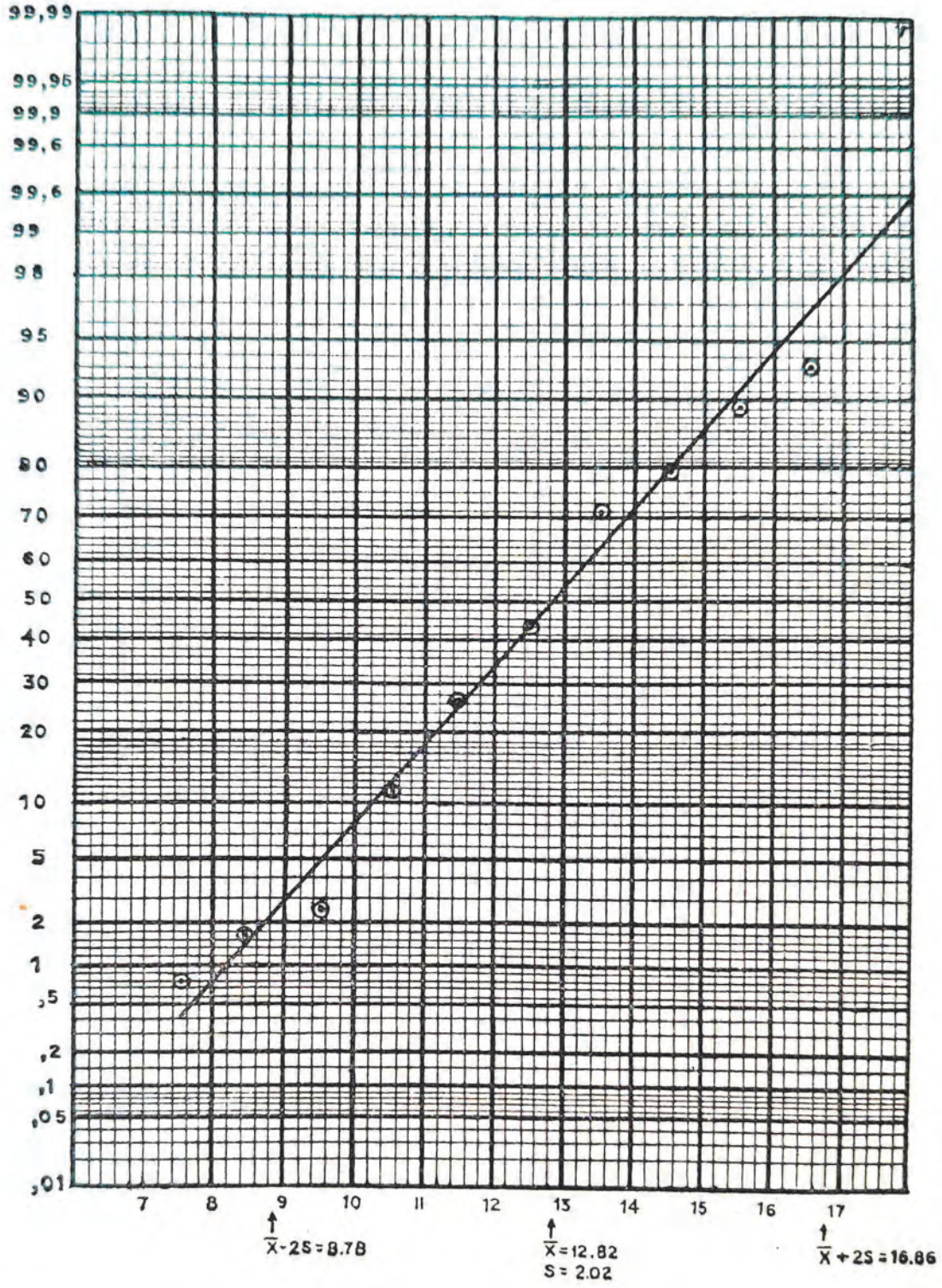

FIGURA 21 — **Amostra de São Paulo.**

Freqüência acumulada relativa da Po obtida com o ton. de Goldmann — N = 120 olhos.

Procedeu-se à análise estatística (que serviu de modêlo para o presente estudo) na amostra total e nos grupos etários: aquela não apresentou distribuição gaussiana em nível de significância de 1% mas todos os grupos etários neste nível a aceitaram.

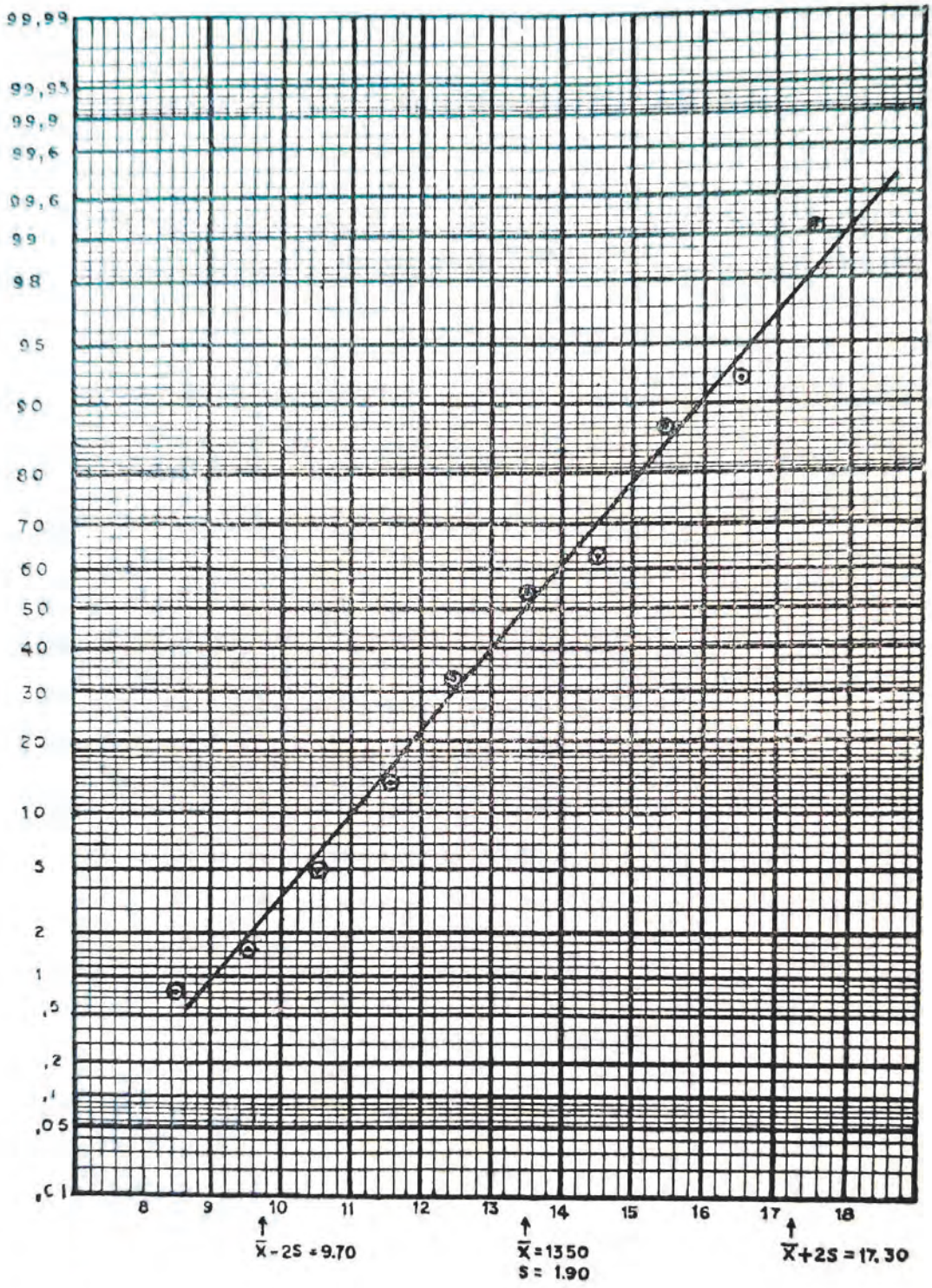

FIGURA 22 — Amostra de São Paulo.

Freqüência acumulada relativa da Po obtida com o ton. de Draeger — N = 120 olhos.

Cumpre ressaltar um aspecto interessante da análise estatística:

1. O grupo I do referido estudo (normais de 16 a 25 anos) foi estatìsticamente diferente de todos os demais grupos estudados.

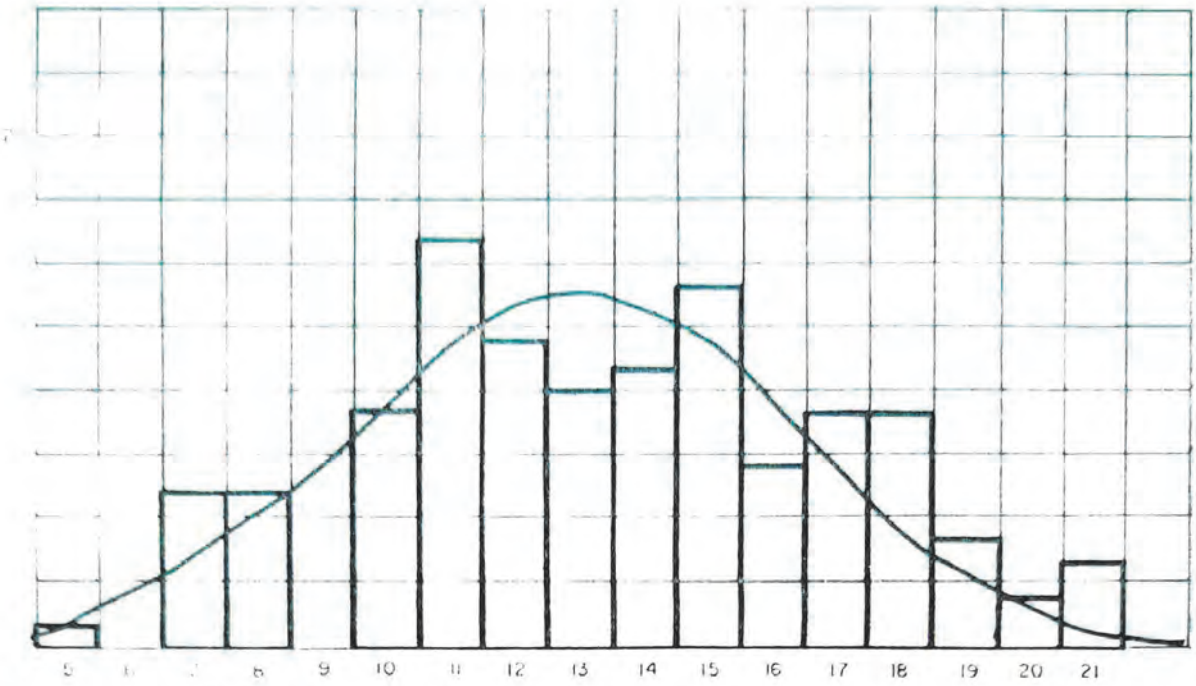

FIGURA 23 — Amostra de São Paulo.
Histograma da Po (dif.) — N = 120 olhos
Ordenada — Freqüência de Po
Abscissa = Classes de Po

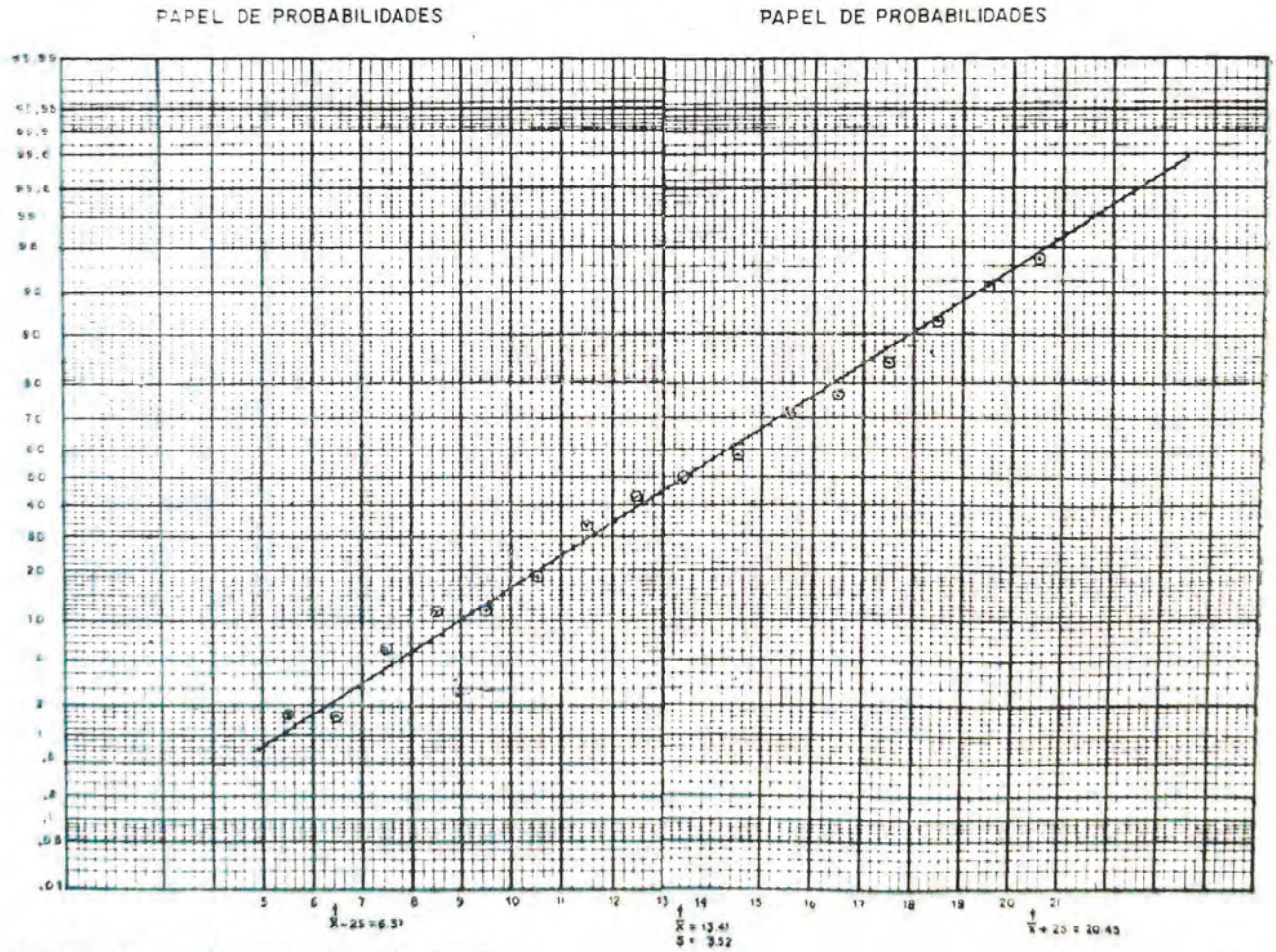

FIGURA 24 — Amostra de São Paulo.
Freqüência acumulada relativa da Po obtida pela tonometria diferendial (Schioetz-Sklar) N = 120 olhos.

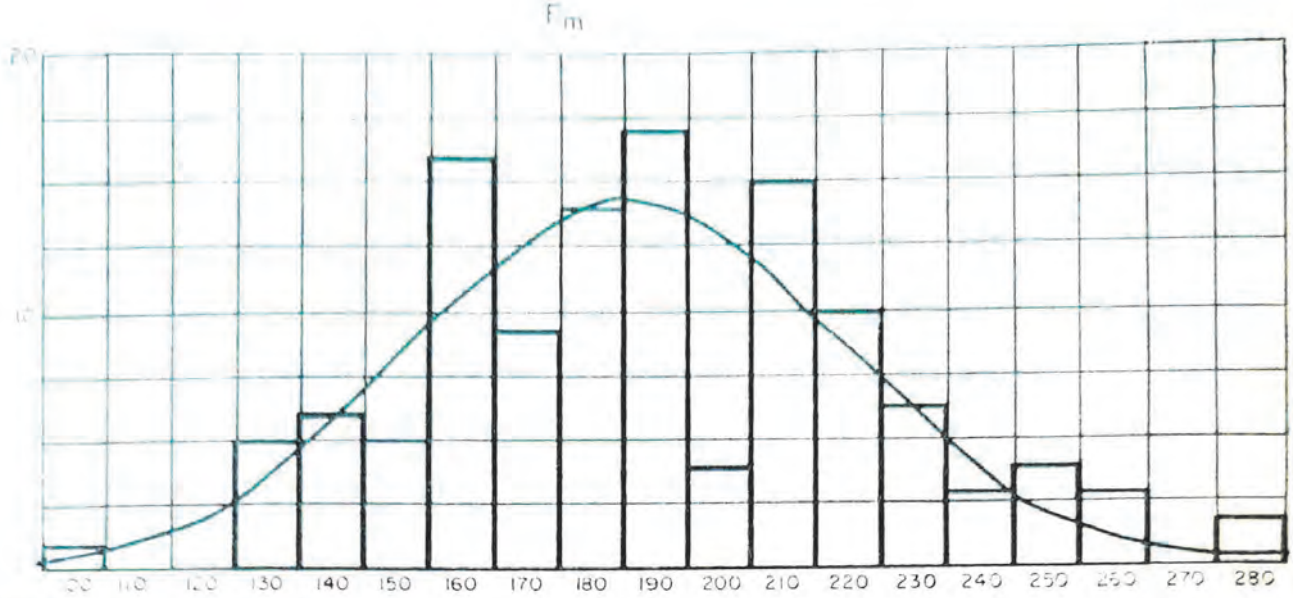

FIGURA 25 — Amostra de São Paulo.

Histograma da Rigidez Parietal obtida pelo método misto — N = 120 olhos
Ordenada = Freqüência dos valôres de Rigidez
Abscissa = Classes de Rigidez

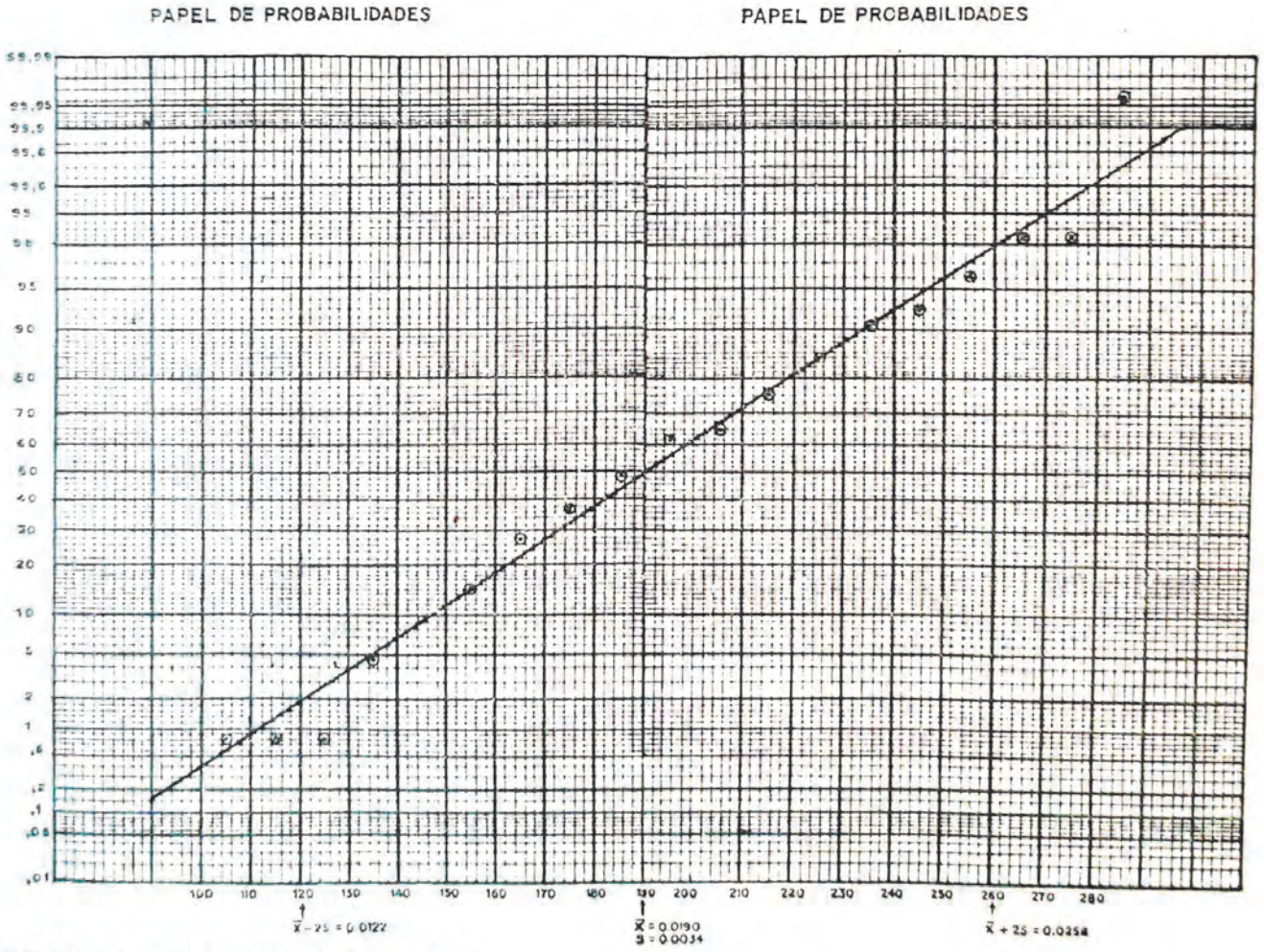

FIGURA 26 — Amostra de São Paulo.

Freqüência acumulada relativa dos valôres de Rigidez Parietal determinada pelo método misto (Apl. de Goldmann + Schioetz-Sklar com pêso 7.5)
N = 120 olhos.

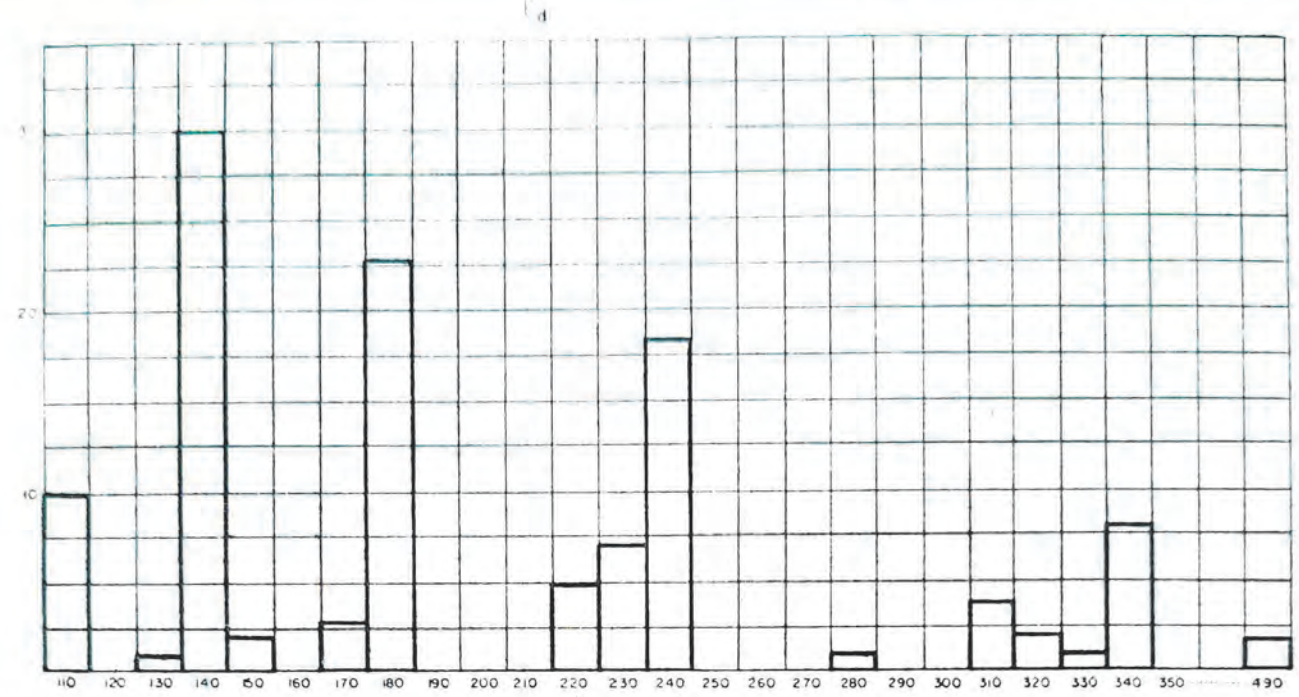

FIGURA 27 — Amostra de São Paulo.
Histograma da Rigidez Parietal obtida pelo método diferencial — N = 120 olhos
Ordenada = Freqüência dos valôres de Rigidez
Abscissa = Classes de Rigidez

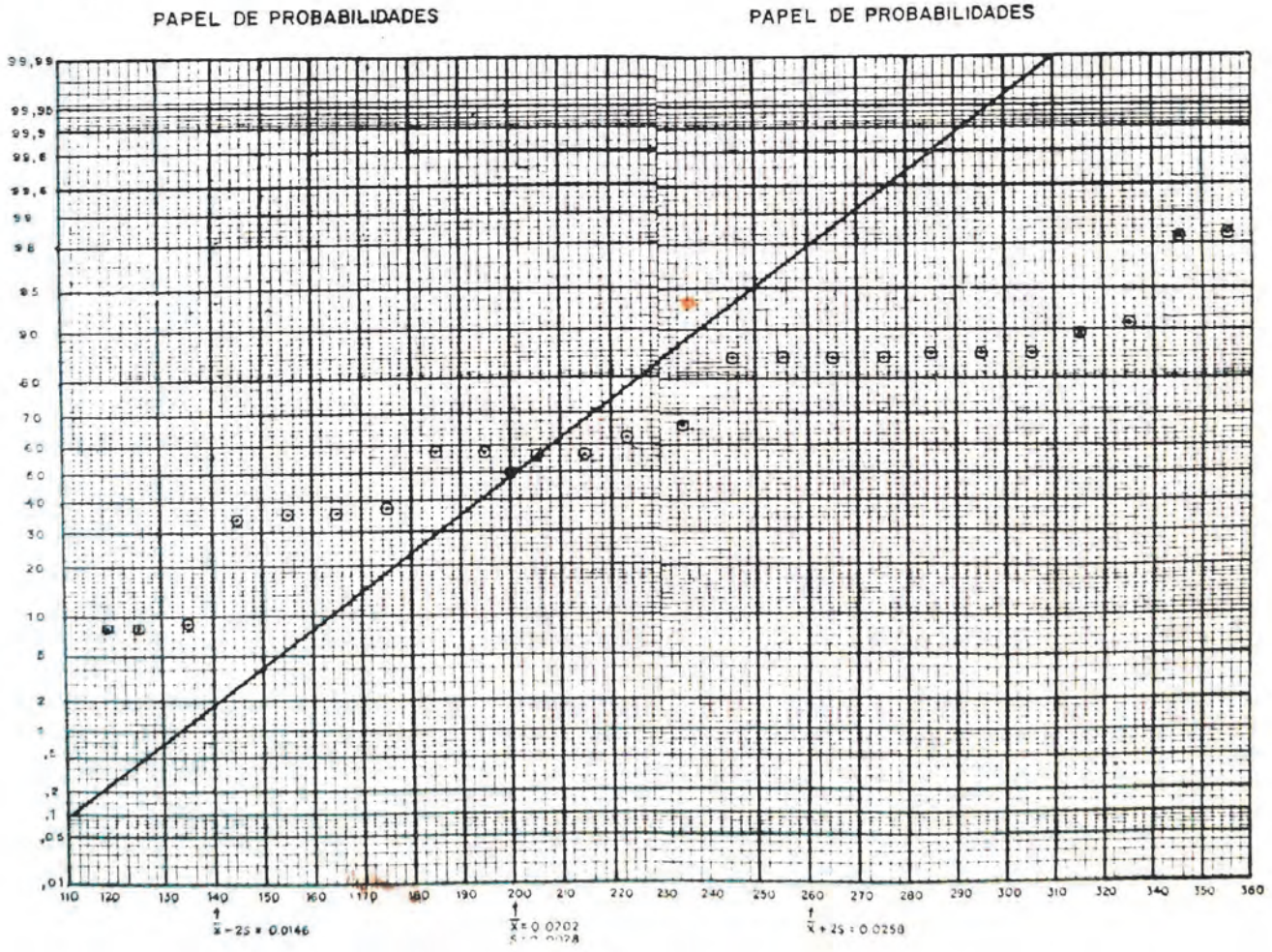

FIGURA 28 — Amostra de São Paulo.
Freqüência acumulada relativa dos valôres de Rigidez Parietal determinada pela tonometria diferencial de Friedenwald (pesos 5.5 e 10 do tonômetro de Schioetz-Sklar).
N = 120 olhos.

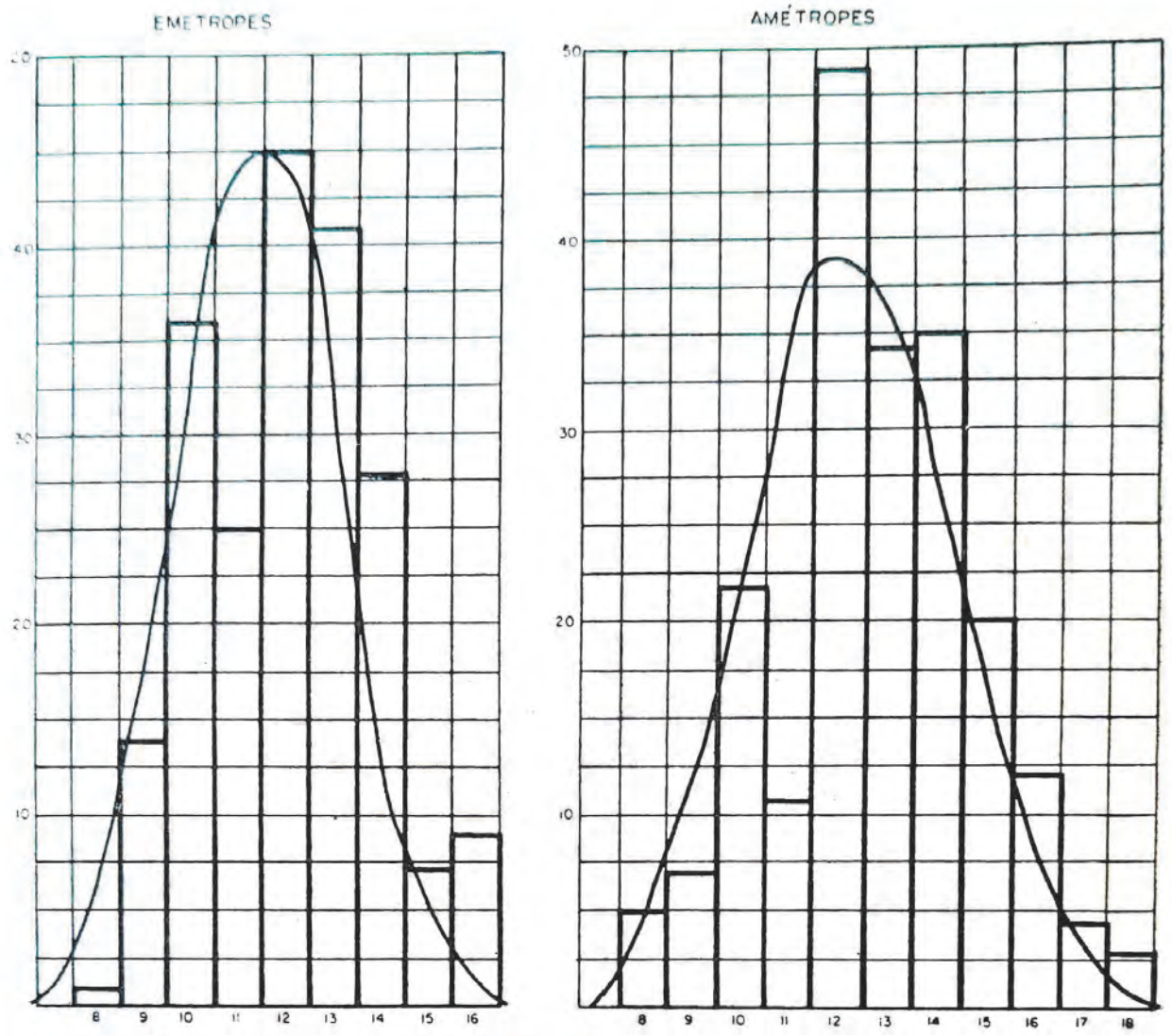

FIGURA 29 — Amostra de Belo Horizonte.

Histograma da Po (apl.) em Emétropes e Amétropes
Ordenada = Freqüência de Po
Abscissa = Classes de Po (mm Hg)

2. O valor do X2 encontrado para êste grupo foi igual a 9.036; o valor máximo tabular do X2 para distribuição normal em nível de 1% é de 9.21: isto quer dizer que o valor do X2 encontrado por pouco não foi rejeitado pela tabela de normalidade.

3. No referido trabalho o autor inquire se a distribuição não gaussiana da amostra total poderia dever-se, pelo menos parcialmente, à diferença estatística do grupo 1 para os demais.

4. Êste grupo I apresentou as médias mais baixas e os desvios padrões menores de todos os grupos estudados seja nos valôres de aplanação seja nos de tonometria diferencial.

Ora as amostras atuais (de São Paulo e Belo Horizonte) compostas de crianças e adolescentes (6 a 15 anos) apresentaram Po idêntica a do 1.º grupo de trabalho focalizado com desvio padrão maior que o dêste grupo; ambas, no que respeita a apla-

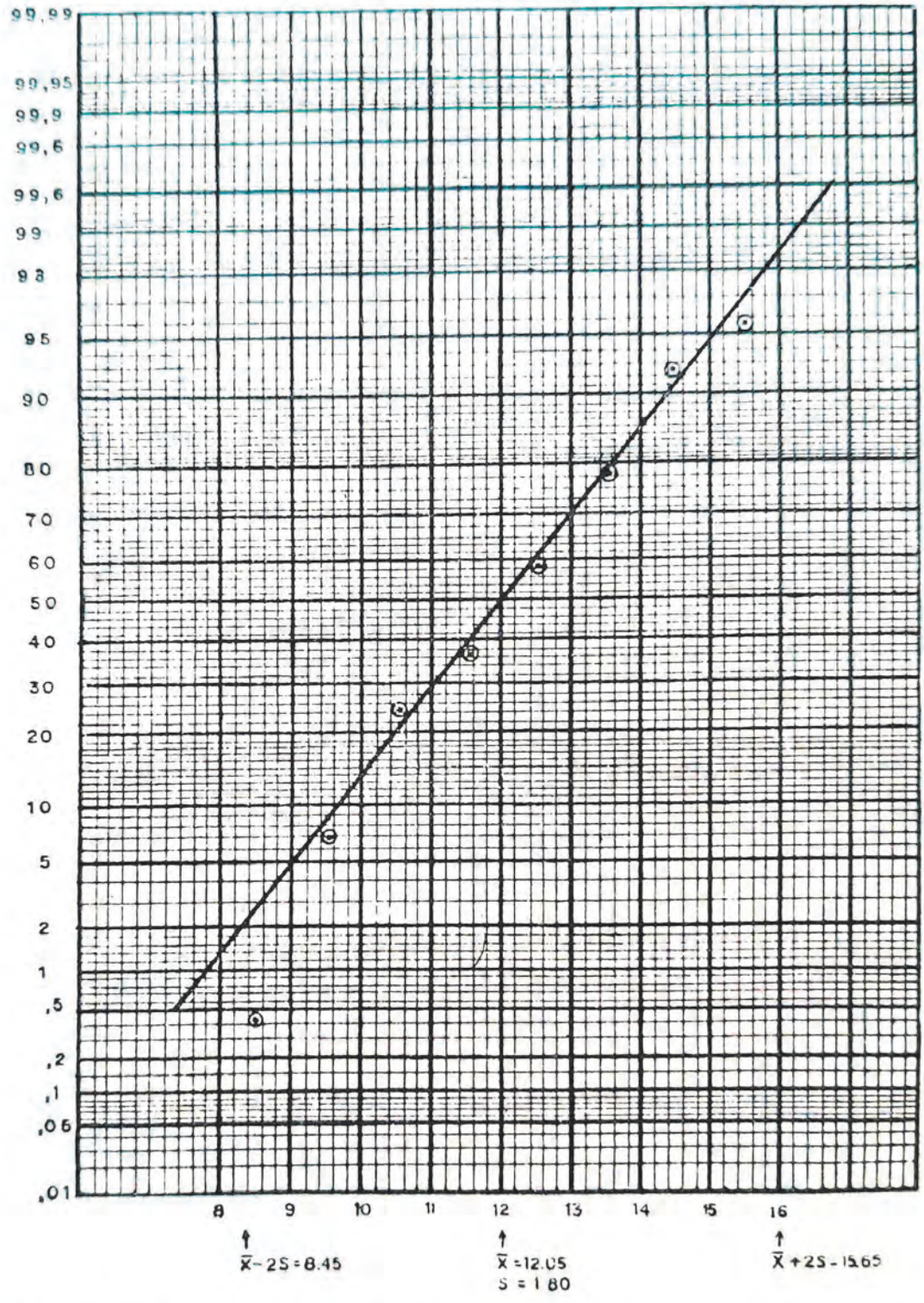

FIGURA 30 — Amostra de Belo Horizonte.

Freqüência acumulada relativa da Po em olhos emétropes — N = 206 olhos.

nação rejeitaram a distribuição gaussiana impedindo-nos portanto de cotejá-las estatisticamente com o 1.º grupo estudado por um de nós: isto nos leva à suposição de que o comportamento do grupo I (16 a 25 anos) em relação aos valôres de Po é, estatisticamente falando, similar ao do grupo etário imediatamente abaixo (isto é de 6 a 15 anos).

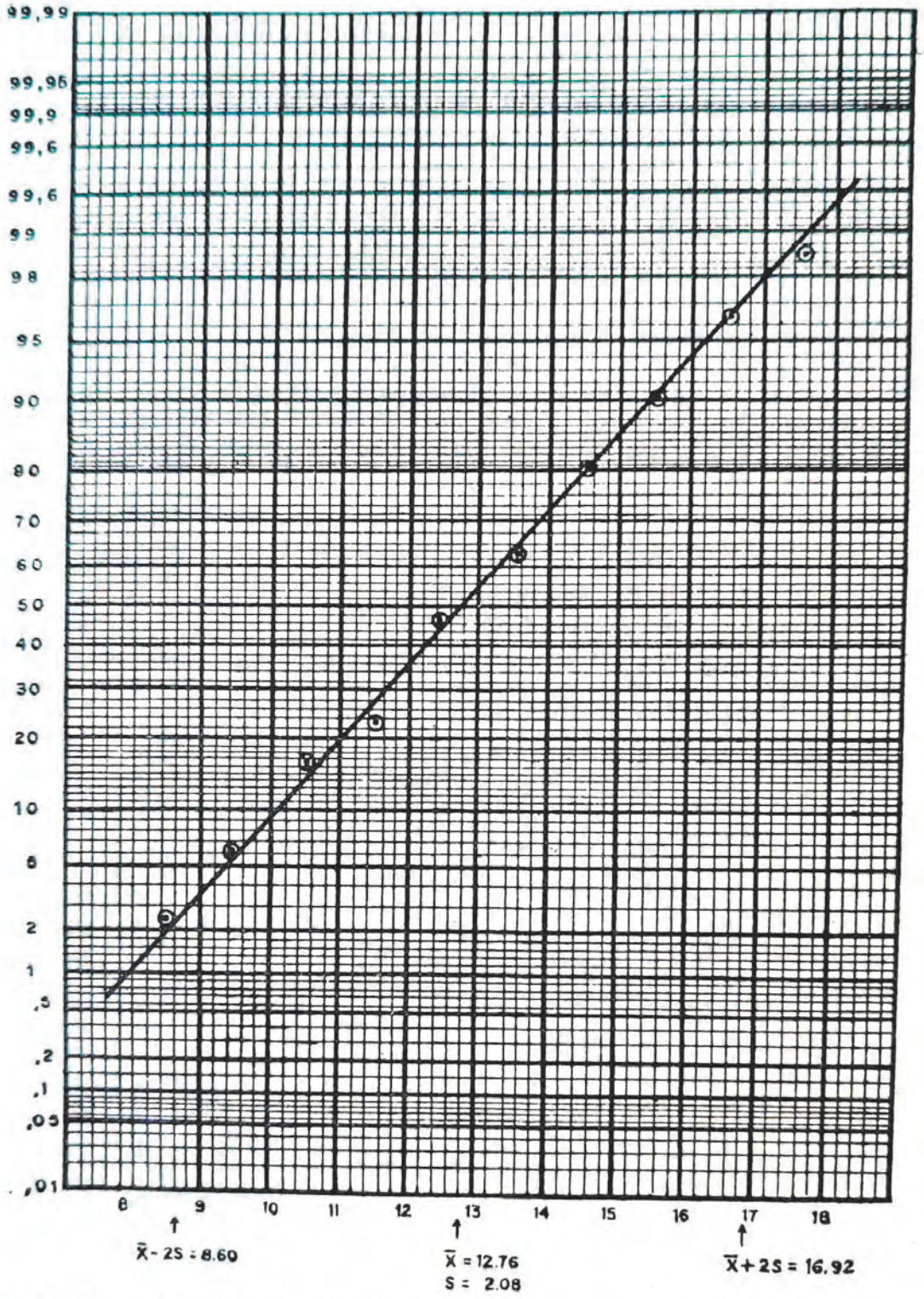

FIGURA 31 — Amostra de Belo Horizonte.

Freqüência acumulada relativa da Po em olhos amétropes — N = 204 olhos

Apesar de nos ser vedado o estudo comparativo das amostras (visto não apresentarem distribuição gaussiana) no que se refere aos testes das variâncias (s2) e ao das médias ("t" de Student) achamos de interêsse registrar aqui os valôres médios obtidos em São Paulo e Belo Horizonte:

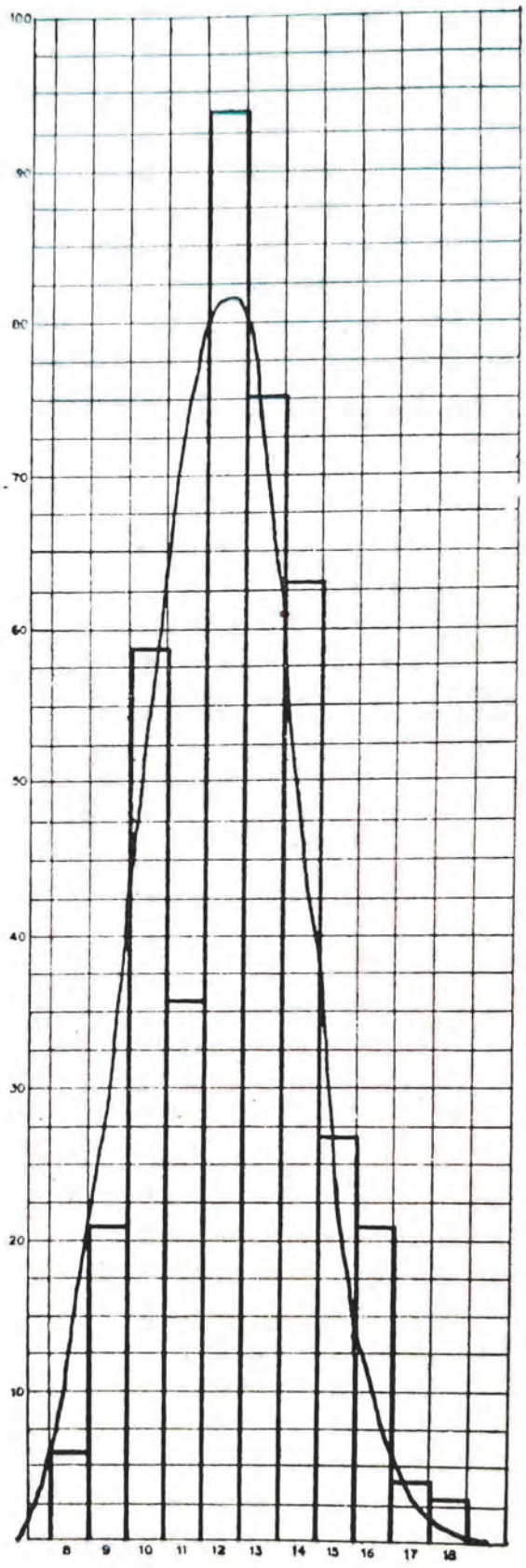

FIGURA 32 — Amostra de Belo Horizonte.

Histograma da Po (apl.) — N = 410 olhos

Ordenada = Freqüência de Po

Abscissa = Classes de Po (mm Hg)

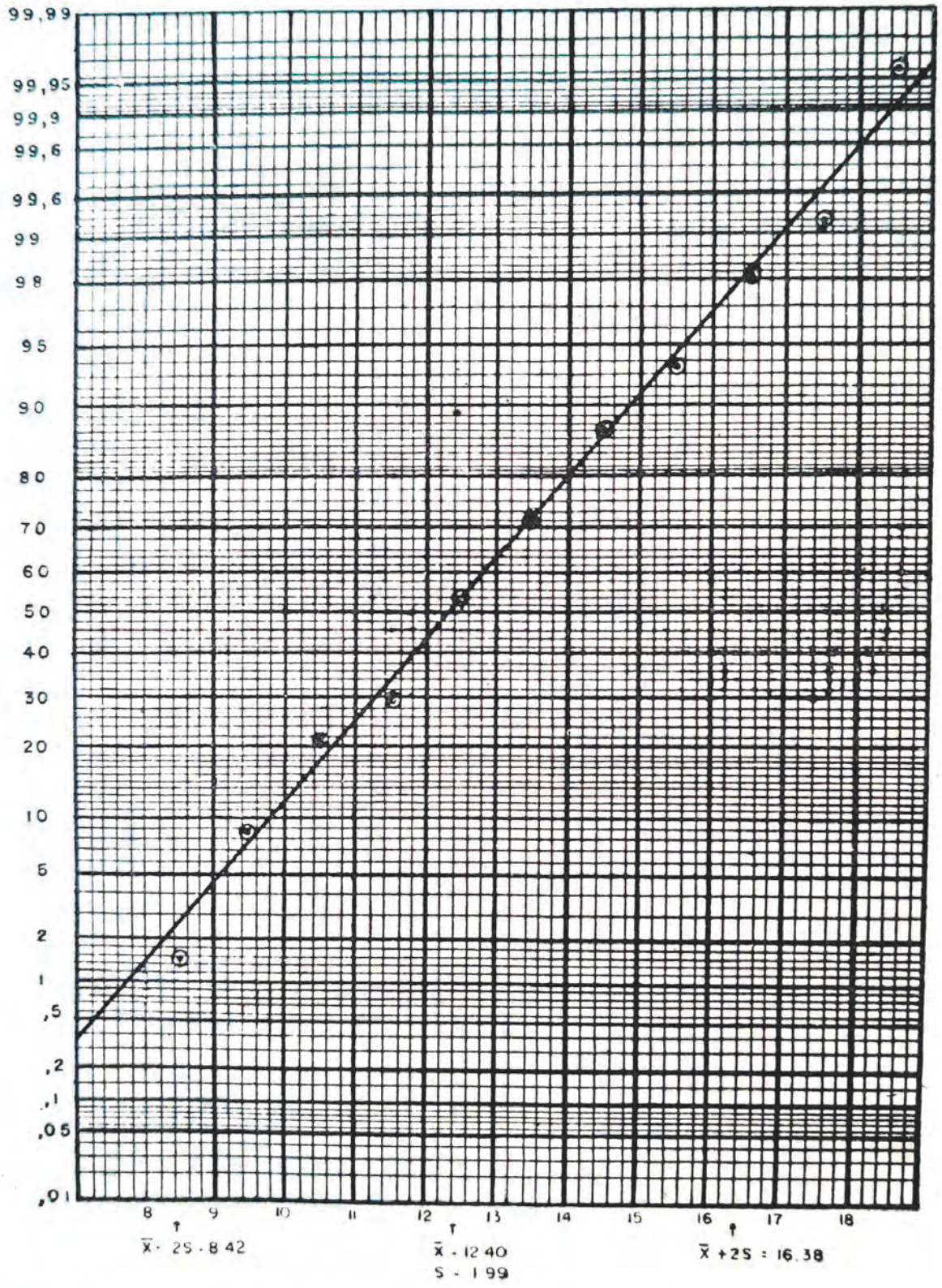

FIGURA 33 — Amostra de Belo Horizonte.

Freqüência acumulada relativa da Po em emétropes e amétropes — N = 410 olhos.

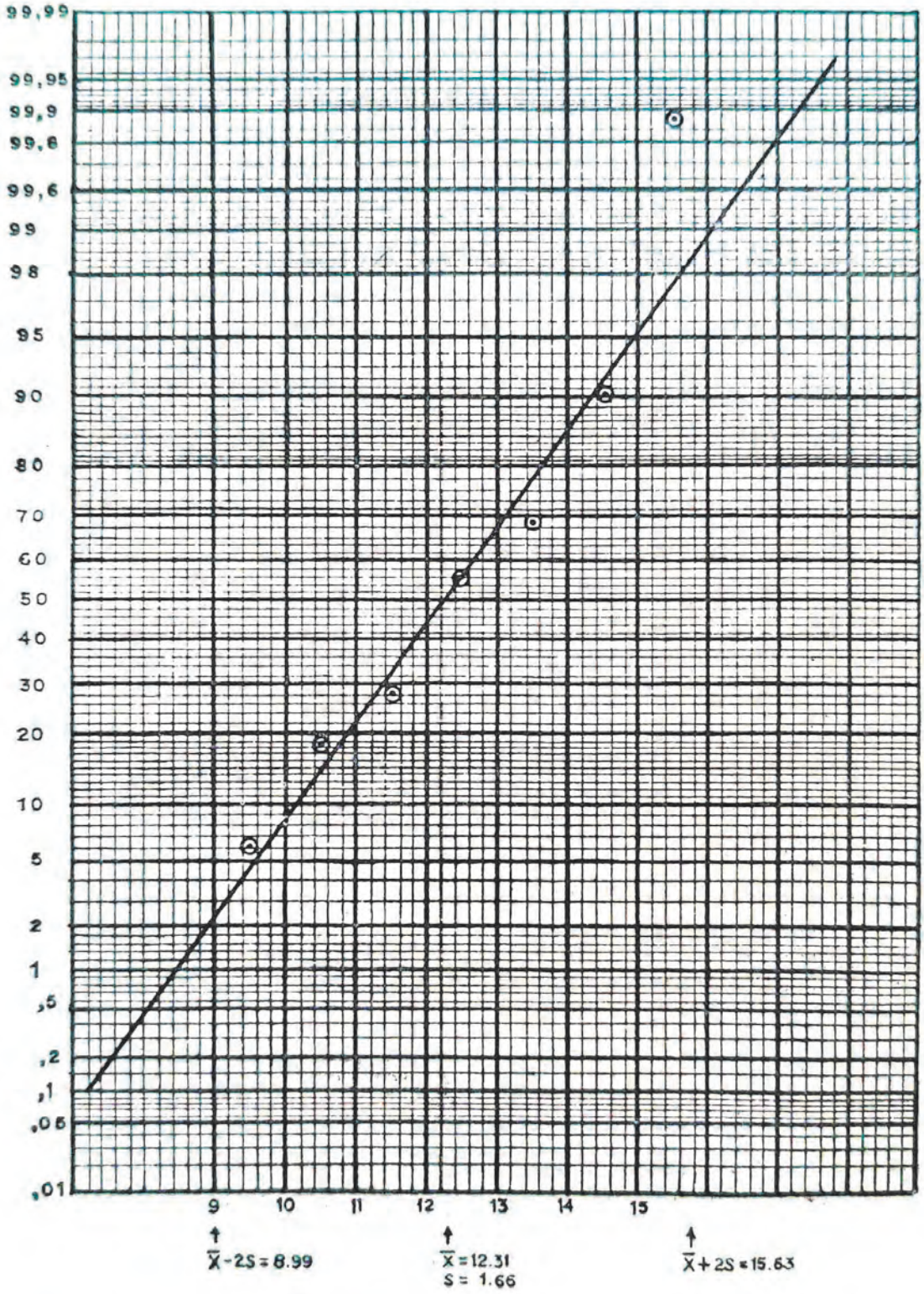

FIGURA 34 — Amostra de Belo Horizonte.

Freqüência acumulada relativa da Po em hipermétropes (de 5 a 15 anos)

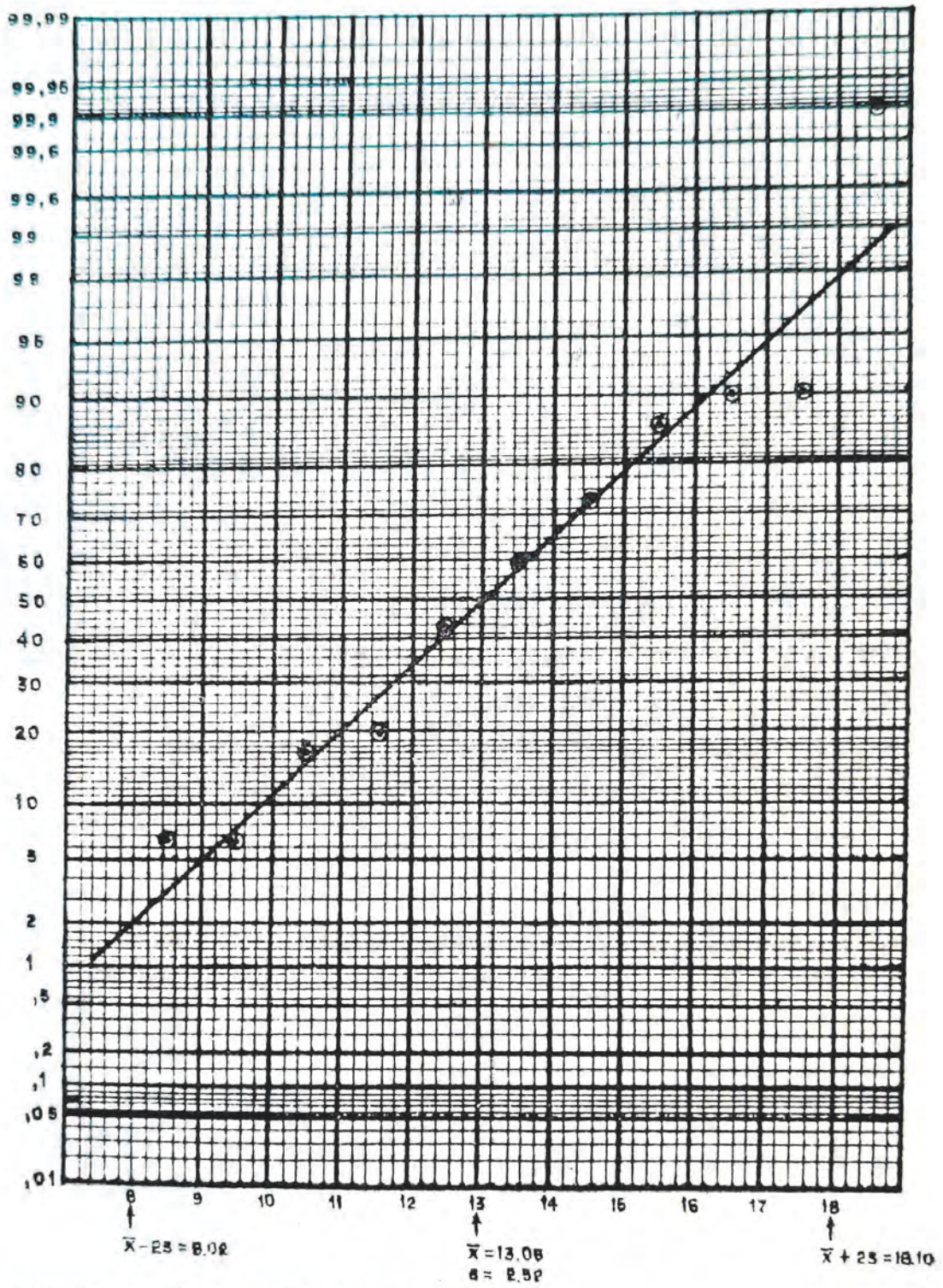

FIGURA 35 — Amostra de Belo Horizonte.
Freqüência acumulada relativa da Po em míopes (de 5 a 15 anos)

SÃO PAULO:

Galdmann	12.82 ± 2.02
Draeger	13.50 ± 1.90
Sklar	13.41 ± 3.52
Ed	0.0202 ± 0.0028
Em	0.0190 ± 0.0034

BELO HORIZONTE:

Emétropes	—	Amétropes	—	Total
12.05 ± 1.80		12.76 ± 2.08		12.40 ± 1.99

Salientamos que os valôres médios de Po e dos obtidos em São Paulo e Belo Horizonte, estão muito próximos entre si, apesar de determinados por pessoas diferentes e em locais de trabalho distintos.

Devemos ressaltar no cotejo dos números os valôres médios de aplanação de Goldmann entre os grupos amétropes de Belo Horizonte e o de São Paulo que não é homogêneo do ponto de vista refracional:

São Paulo: $\bar{\times}$ — 12.82 ± 2.02

Belo Horizonte: $\bar{\times}$ — 12.76 ± 2.08

Esta concordância mostra bem que, pelo menos em duas cidades brasileiras a Pc normal é mais baixa que na maioria dos outros países em que foi determinada.

IV — A Po NO GLAUCOMA CONGÊNITO

ANDERSON (1939) e GALLENGA e MATTEUCCI (1952) quando abordam o problema da Po em suas monografias afirmam não ser raro o seu nível estar dentro dos limites normais, mas ambos são reticentes quanto aos números assinalando-os genèricamente e citando que a Po pode ser muito elevada eventualmente.

Nossa casuística de glaucoma congênito vai a 110 casos.

A grande maioria dêles foi submetida à tonometria de aplanação que, além de se subtrair à interferência da rigidez parietal, também escapa à influência do raio de curvatura da córnea e, conseqüentemente de suas ametropias: Nossos casos apresentaram sempre uma Po consistentemente elevada em todos êles: isto nos leva a supor que no passado não se valorizou devidamente a elevação tensional no glaucoma congénito pela insegurança e talvez mesmo pela prática de uma tonometria inadequada, representada pelo ton, de depressão tipo Schioetz utilizando-se apenas um pêso.

Várias causas podem ser alinhadas como responsáveis pela inconsistência dos dados tonométricos passados:

1. A tonometria na grande maioria das vêzes procedida com um pêso; em geral o pêso 5.5 e obtendo-se uma indicação da agulha igual ou superior a 3 unidades escalares sempre sugeria um valor normal de Po.

2. Sabemos do trabalho de YTTEBORG (1961) que as tabelas de Friedenwald para a tonometria diferencial oriundas da calibração em olhos de adultos normais não se aplicam a olhos de recém-nascidos que apresentam um têrço do volume ocular daqueles; cremos que o argumento também é legítimo, se levado para olhos que apresentam maior volume que o normal de adultos: vimos que na criança ou melhor no recém-nascido (1/3 do volume) as tabelas de Friedenwald, se impròpriamente aplicadas a êstes olhos, super-estimam o valor da Po; ora não conhecemos tábuas de cali-

bração para olhos hidroftálmicos com aumento mais ou menos acentuado de seus diâmetros mas simples é admitir que, além da rigidez parietal que pode ser mais baixa nestes olhos, as tabelas de Fridenwald subestimam possìvelmente o valor da Po dêstes olhos.

3. Nossa experiência com a t. diferencial em portadores de glaucoma congênito é pequena e, infelizmente, usando as tabelas de Friedenwald que, como assinalamos são inadequadas para êstes olhos, mas os valôres da rigidez são via de regra muito baixos o que inferioriza ainda mais a tonometria de depressão com um só pêso do tonômetro.

4. No capítulo de córnea tratamos do problema de diâmetros, espessura e superfície corneanas e sua repercussão na tonometria e não o repetiremos aqui.

5. BECKER e SHAFFER ("Diagnosis and Therapy of the Glaucomas" — 1.ª edição, pg. 301, 1961) publicam uma tabela (n.º 19) para raios de curvatura de 6.5 a 9.5 para os pesos 5.5 e 10.0 do ton. de Schioetz. Conhecido, sempre que possível, o raio de curvatura da córnea (ceratometria) os valôres das modificações de volumes da depressão corneana devidos às alterações do raio de curvatura são corrigidos.

Isto pôsto é bem mais seguro medir-se a Po com o ton. de aplanação (se possível em decúbito dorsal com o tonômetro de Draeger) ou em decúbito lateral com o ton. Goldmann montado na lâmpada de fenda mod. 900 (Haag-Streit).

— A Po NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE (6 a 15 ANOS) AMÉTROPE:

No decurso do presente estudo separamos, na amostra de amétropes de Belo Horizonte, as miopias e hipermetropias superiores a 5 dioptrias.

Obtivemos os seguintes valôres médios:

Míopes: 20 pacientes e 30 olhos:

$$\bar{x} - 13.06 \pm s = 2.52$$

Hipermétropes: 20 pacientes e 32 olhos:

$$\bar{x} - 12.31 \pm s = 1.66$$

Em papel de probabilidades se encontram os valôres de freqüência acumulada relativa: a inclinação da semi-reta nos 2 grupos bem como o número de classes é bem distinto. **(figuras 34 e 35).**

Como o número de olhos é pequeno preferimos, tal como para recém-nascidos e crianças abaixo de 5 anos, aumentar o número de casos e posteriormente analisá-los estatìsticamente cotejando possíveis diferenças. Registramos as médias e desvios padrões das ametropias polares, aparentemente muito distintas entre si: não encontramos na literatura dados que pudéssemos compulsar a respeito no grupo etário estudado.

Fica aqui consignada a sugestão de um estudo estatístico da Po em míopes e hipermétropes altos, porém, com olhos normais.

SUMMARY

INTRAOCULAR PRESSURE

The authors measured intraocular pressure in newborn and children under 4 years of age and found an average value of 10.32.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Apt, L. — Tonography in Infantile Glaucoma. Am. J. Ophthal. 43: 624-634, 1957.
2) Brockhurst, R. J. — The Intraocular Pressure of Premature Infants. Am. J. Ophthal. 39: 808-811, 1955.
3) Calixto, N. — Pressão Intra-Ocular, Curva Diária de Pressão Intra-Ocular, Rigidez Parietal e Coeficientes Tonográficos (médias de normalidade em diferentes grupos etários) — Tese de Livre-docência — Belo Horizonte, 1967.
4) Degenne, S. et al. — Les modifications de la Po chez l'enfant sous anesthésie générale. Bull. des Soc. d'Ophtal. de France, 67: 1.118-1.121, 1967.
5) Friedenwald, J. S. — Contribution to the Theory and Practice of Tonometry. Am. J. Ophthal. 20: 985-1024, 1935.
6) Friedenwald, J. S. — Tonometer Calibration. An Attempt to Remove Discrepancies Found on the 1954 Calibration Scale for Schioetz Tonometers. Trans. Am. Acad. Ophth. and Otolaryng., 61: 108-123, 1957.
7) Giles, G. L. — Tonometers Tensions in the Newborn. Arch. Ophthal. 61: 517-519, 1959.
8) Hörven, I. — Tonometry in newborn infants. Acta Ophthal., 39: 911-918, 1961.
9) Hetherington, J. J. and Schaffer, R. N. — Tonometry and Tonography in Congenital Glaucoma. Invest. Ophthal., 7: 134-137, 1968.
10) Manzitti, E. y Damel, A. — Valores de la tonometria aplanática en el lactante normal. Arch. Oftal. Bs. As. 39: 360-362, 1964.
11) Sampaolesi, R.; Reca, R. M. y Carro, A. — Presion ocular en el niño hasta los 5 años. Arch. Oftal. Bs. As. 42: 180-185, 1967.
12) Ytteborg, J. — Investigations of the Rigidity Coefficient in Children's Eyes. Acta Ophthal., 38: 658-674, 1960.

DIAGÓSTICO DIFERENCIAL

Neste capítulo procuramos focalizar as entidades patológicas que poderiam se confundir com o glaucoma congênito.

Na realidade estas entidades são bem poucas: a maioria dos autores (ANDERSON, VAN DER HELM entre outros) encarece a **associação** da hidroftalmia a múltiplos estados patológicos, sindromes, etc.

Em têrmos gerais a catalogação das doenças que integram êste capítulo obedeceu aproximadamente a de **Van der Helm**.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A. miopia maligna
B. Megalocórnea
C. Embriotoxon posterior
D. Opacidades congênitas da córnea

I — Síndrome de Peters
II — Síndrome de Hurler
III — Ceratite parenquimatosa
IV — Distrofias congênias heredofamiliais (Esclerocórnea, etc.).

E. Síndrome de Pierre Robin
F. Síndrome de Lowe
G. Neurofibromatose
H. Angiomatose encéfalotrigeminal.

MIOPIA MALÍGNA

Duas palavras sôbre o diagnóstico diferencial.

Sabemos de longa data que a miopia acompanha freqüentemente o glaucoma congênito tornando-se por vêzes muito elevada na fase buftálmica ou terminal da doença; aqui entretanto interessa-nos a destrinça entre a miopia malígna (doença) e o glaucoma congênito; aquela como êste último apresenta uma persistência exuberante do ligamento pectíneo no seio camerular o que pode aparentar as 2 entidades; não obstante há elementos mais decisivos que as podem afastar entre si:

1. **Pressão intra-ocular** — sempre dentro dos limites normais na miopia malígna podendo ser eventualmente baixa: aqui se impõe a tonometria de aplanação.

2. **Diâmetros cornianos** — dentro dos limites normais e estáveis na miopia com raio de curvatura normal ou pouco abaixo de seu valor médio (córnea levemente mais refringente).

3. **Estafiloma posterior** e degeneração miópica próximo à mácula e região peripapilar.

4. **No glaucoma congênito** a esclera é fina em sua porção anterior que apresenta ainda uma distância aumentada entre o limbo e as inserções musculares com embriotoxon anterior bem acentuado; **na miopia alta** a esclera é fina na sua porção posterior com alongamento na distância entre o pólo posterior e as inserções musculares e não há embriotoxon, anterior.

MEGALOCÓRNEA

I — **Sinonímia:**

1. "Córnea globosa sempre lucida" — **Von Muralt** (1869).
2. "Hydrophthalmus sanatus" — **Axenfeld** (1905).
3. "Gigantophthalmus" — **Seefelder** (1914).
4. **Megaloftalmo** anterior — **Vail** (1931).
5. Ceratomegalia.

II — **Definição:**

Anomalia congênita do segmento anterior, não evolutiva, caracterizada clìnicamente por aumento dos diâmetros corneanos, alterações variáveis do seio camerular, mas com Po normal ou até com hipotonia.

Até 1915-20 a literatura era bastante confusa no que respeita à megalocórnea e ao glacoma congênito: ... "não existe limite preciso de separação entre ambas as formas nem no sentido etiológico nem no clínico: no 1.º porque no aumento de volume do globo ocular influi a Po: se esta se eleva durante o período de desenvolvimento do ôlho o volume dêste ultrapassa o normal e no 2.º porque também no glaucoma congênito é possível uma interrupção do processo, uma espécie de cura espontânea". (FUCHSSALZMANN — Tratado de Oftalmologia — pg. 344-5 — tradução espanhola da 15.ª edição alemã — Edit. Labor S.A. — Barcelona — 1936).

Foram descritos na literatura casos de megalocórnea de um lado e glaucoma congênito do outro num mesmo indivíduo casos de KILLICK (1913), ZORAB (1920) e mais recentemente FRANÇOIS (1955) e SUDA e ABE (1962). Na mesma família alguns observadores notaram a ocorrência de megalocórnea em uns e glaucoma congênito em outros (TRAUTMANN, 1952; E. MALBRAN e DODDS, 1960, entre outros). SEEFELDER (1916) e KESTENBAUN (1919) apresentaram elementos pelos quais a megalocórnea não se originava da hipertensão do glaucoma congênito (não devida a distensão secundária mas o super desenvolvimento primário).

KLUYSKENS (1950) em monografia sôbre o glaucoma congênito assim o classifica:

Glaucoma congênito
- completo = com hipertensão
  - precoce = hidroftalmia
  - tardio = glaucoma juvenil
- incompleto = sem hipertensão

Na forma completa as anomalias do seio camerular são mais ou menos acentuadas e a hipertensão é manifesta: na forma **incompleta** a hipertensão não existe (seria latente) e as anomalias do seio menos acentuadas. A megalocórnea poderia ser incluída na forma incompleta, pois, desde STIMMEL e ROTTER sabemos que a distensão bulbar no glaucoma congênito é inicialmente anterior (ver também citação de FUCHS).

A casuística de um de nós (N. C.) inclui: 6 casos de megalocórnea genuína (12 olhos) e um caso de megalocórnea unilateral associada a um embriotoxo posterior incompleto (ipsilateral). Ao todo portanto 13 olhos de 7 pessoas do sexo masculino com idade variando de 6 meses a 23 anos (data do 1.º exame).

Organizamos, tendo em vista os dados de literatura e os nossos, em quadro sinótico, os elementos que permitem um diagnóstico diferencial entre o glaucoma congênito e a megalocórnea (ver quadro anexo).

Devemos dizer umas palavras sôbre nossos achados gonioscópicos em partadores de megalocórnea.

GONIOSCOPIA NA MEGALOCÓRNEA

As alterações presentes em todos os nossos casos são idênticas àquelas do glaucoma congênito, talvez em alguns diferindo quantitativamente:

1. Ligamento pectíneo persistente mais ou menos exuberante em todos êles;

2. Hipoplasia periférica da íris (em alguns casos desaparece o folheto mesodérmico posterior evidenciando o epitélio pigmentar em arcadas), com aparecimento de vaso anular (grande círculo arterial?) e ramos de trajeto meridional raros.

3. Persistindo o ligamento pectíneo êste confere à íris a sua concavidade periférica voltada para diante e para a câmara anterior bem como uma embocadura inusitadamente ampla do seio com "aparente" inserção anterior da íris.

4. Nestes olhos freqüentemente a orla de Fuchs é ausente e não se desenvolve a "raiz" da íris, engastada (sepultada) no corpo ciliar.

5. Em alguns olhos o esporão escleral é muito largo, adquirindo o aspecto de faixa e às vêzes saliente na câmara anterior (pelo menos aparentemente).

6. A faixa trabecular na maioria dos olhos é muito pigmentada, entrevendo-se o Schlemm, que apesar da Po normal e de **hipotensão** em alguns olhos nunca se encheu de sangue durante a gonioscopia.

7. Em 5 de 13 olhos encontramos sôbre o 1/3 anterior da faixa trabecular e saliente na câmara anterior uma linha branca, opaca, mais ou menos circular, não uniforme, paralela à linha de Schwalbe que interpretamos como a forma menos avançada de embriotoxo posterior de AXENFELD (1.º grau).

8. Em um dos olhos um segmento de vaso anular transita sôbre a faixa trabecular, mas a pouco e pouco penetra na periferia da íris.

Para terminar os aspectos gonioscópicos devemos referir que um dos dois irmãos de nossa casuística, portadores de megalocórnea, apresentava o seguinte:

1 — Pigmentação ondulada pré-anel de Schwalbe idêntica à que SAMPAOLESI descreveu na pseudo-exfoliação capsular e que também encontramos em certas anomalias do seio camerular com ou sem o chamado glaucoma pigmentar.

2 — A pigmentação trabecular nos 2 olhos é morfològicamente idêntica à encontrada no chamado glaucoma pigmentar e aqui associada a ligamento pectíneo persistente e exuberante, discreta hipoplasia periférica da íris com orla de Fuchs ausente.

3 — No ôlho esquerdo dêste paciente a estria branca no 1/3 anterior da faixa trabecular (tipo embriotoxo) contrastava nìtidamente na metade superior com a inusitada pigmentação trabecular.

Ainda com relação a êste paciente (23 anos de idade) o seu exame oftalmológico mostrou o seguinte:

1 — **Refração:**

ODV = 1.0 = — 0.50 cil. x 180° = 20/25
OEV = 0.75 = — 1.0 cil. x 175° = 20/25

2 — **Biomicroscopia** — A.O.: Pigmentos ceráticos difusos na área pupilar sem disposição fusiforme. Anel pigmentado incompleto retro-cristaliniano. Êste anel, mais evidente na porção inferior e mais discreto na superior, apresenta particularidades de localização:

a) na porção inferior o pigmento está na face anterior da hialóide zonular entre as fibras mais posteriores da zônula e o ligamento de Wieger.

b) na porção superior a pigmentação é mais tênue e mais próxima da cristaloide posterior.

3 — O estudo semiológico da **pressão intra-ocular** mostrou o seguinte:

a) Curva diária de Po com valôres normais:
OD — Pm = 11 e V = 1.5
OE — Pm = 11 e V = 1.3

b) Rigidez parietal — OD = 0.0210 e OE = 0.0190

c) Tonografia:

OD $\begin{cases} C_{0-4} = 0.22 \\ F = 0.66 \\ C_{3-7} = 0.07 \end{cases}$ OE $\begin{cases} C_{0-4} = 0.15 \\ F = 0.45 \\ C_{3-7} = 0.11 \end{cases}$

4 — **Campos visuais** — Normais (no OD há exclusão da mancha de Mariotte a 1/1).

5 — **Prova de fluoresceína** (Amsler-Huber): Barreira hemato-ocular com permeabilidade extremamente aumentada .

Procuramos apresentar esta observação, com certa minúcia, pois ela ilustra a associação de:

1. Megalocórnea com ligamento pectíneo exuberante e hipoplasia periférica de íris.

2. Estria branca na faixa trabecular que pode ser uma forma de embriotoxo.

3. Distrofia pigmentar do segmento anterior idêntica à descrita no chamado glaucoma pigmentar.

4. Ausência de glaucoma caracterizado apesar de valôres muito baixos do teste tonográfico de Leydhecker.

EMBRIOTOXON POSTERIOR

Sob o nome de "Embryotoxon posterius" AXENFELD (1920) descreveu uma linha anular, esbranquiçada ao nível da membrana de Descemet e situada a alguma distância do limbo; entre esta formação anular e a periferia normal, tênue opacidade corneana

vela a observação do desenho iriano. AXENFELD acentuou que a localização posterior (no plano da membrana de Descemet) faz com que ela seja nitidamente diferente do chamado "Embryotoxon anterior" (atualmente designado como arco lipídico ou gerontoxo, pois embriotoxo anterior hoje tem outra significação).

Esta linha se encontra em 20-30% dos indivíduos normais, de ambos os sexos, em tôdas as idades, sem preferência por raças e não relacionada com processos inflamatórios ou traumáticos, exigindo apenas uma biomicroscopia cuidadosa para o seu reconhecimento nas formas incompletas que são as habituais.

Pode ocorrer isolada ou associada a outras anomalias congênitas que lhe conferem um caráter malformativo capaz de engendrar alterações oculares mais graves.

Biomicroscopia — Mais ou menos a 1 mm do limbo e concêntrica com êle encontra-se uma estria vítrea, branco-acizentada, translúcida com borda ligeiramente saliente na câmara anterior do lado corneano, e que progride insensìvelmente por tênue opacidade homogênea ou levemente estriada até a extrema periferia da córnea: estria e opacidade podem coexistir ou se encontrarem separadas; por exemplo: num mesmo ôlho encontramos do lado temporal a estria e a opacidade e do lado nasal apenas a opacidade. Excepcionalmente a estria é completa (isto é circular ou anular): freqüentemente se encontra nas porções laterais (mais do lado temporal) de ambos os olhos, mas geralmente não são muito simétricas. AXENFELD verificou também (e quase todos os observadores que lhe sucederam confirmaram) a presença de grânulos de pigmento, bridas irianas ao nível da estria, hipoplasia da íris e também atrofia do esfíncter pupilar.

De acôrdo com as malformações que podem se associar ao embriotoxo, STREIFF (1949) propôs uma gradação que a seguir transcreveremos:

I.º grau —Representado pelo embriotoxo posterior isoladamente (STREIFF o denomina displasia marginal posterior da córnea).

II.º grau — Ao embriotoxo se associam bridas hialinas que na periferia da câmara anterior partem da íris e se inserem ao nível da opacidade periférica ou da estria do embriotoxo. Filamentos irianos de permeio às bridas, hipoplasia da íris e deformidade da borda pupilar podem ainda ser encontradas neste grupo.

III.º grau — STREIFF considera as anomalias dêste estágio como verdadeiras malformações. Aqui as bridas vítreas fazem verdadeiras pontes entre a íris e a córnea, na periferia e no centro da câmara anterior. Entre as anomalias irianas presentes neste estágio se alinham: grânulos de pigmento, filamentos abundantes, hipoplasia acentuada da íris, aniridia, policoria, corectopia, coloboma e ainda descrevendo-se a ocorrência de córnea plana, coloboma da pálpebra superior e dermóide límbico.

A displasia marginal posterior da córnea pela classificação de STREIFF pode representar o 1.º grau de malformações mais extensas que interessam a córnea, o seio camerular e a íris culminando na "Dysgenesia mesodermalis corneae et iridis" (RIEGER, 1934).

A presença de hipertensão intra-ocular na displasia marginal posterior de 1.º grau é rara parecendo não haver vínculo patogênico entre elas: têm sido descritos

casos de glaucoma congênito e glaucoma crônico simples a ela associados; entretanto nos graus seguintes (principalmente o 3.º) a incidência de glaucoma congênito torna-se habitual parecendo mesmo a hipertensão vincular-se às anomalias do seio camerular sempre presentes.

BUSACCA e PINTICART foram os primeiros a estudar o embriotoxo gonioscòpicamente considerando-o como malformação trabecular escleral e a estria vítrea saliente na câmara anterior como o anel de Schwalbe deslocado.

Um de nós (C. A. C.) em uma família de 35 membros examinou 12 pacientes: todos apresentavam córnea clara e transparente, sem rupturas da membrana de Descemet, câmara anterior profunda, embriotoxo com hipoplasia iriana não muito marcada na maioria; 5 membros apresentavam hipertensão intra-ocular. Todos os membros da família (12) tinham megalocórnea com hipermetropia de grau variável.

OPACIDADES CONGÊNITAS DA CÓRNEA

Reconhecidas de longa data, de etiologia e patogenia controversas, acentua DUKE ELDER (1965) que poucos assuntos de patologia ocular têm aspectos mais discutidos.

Não podemos encarar tôdas as opacidades congênitas mas iremos focalizar as que nos pareceram mais importantes para o diagnóstico diferencial com o glaucoma congênito.

I — SÍNDROME DE PETERS

Descrita em 1906 a opacidade é freqüentemente central, discóide (raramente excêntrica) e com "anel concêntrico de córnea transparente entre o limite da opacidade e o limbo; comumente, se instala na vida intra-uterina, por provável mecanismo disgenético, uma sinéquia anular anterior adossando-se a íris periferia da opacidade o que justifica a câmara anterior rasa ou mesmo atalamia nesta síndrome; o cristalino eventualmente pode aderir-se também à superfície posterior da córnea ao nível da opacidade congênita. O glaucoma pode resultar da atalamia periférica (sendo secundário nesta hipótese) ou por alterações do seio camerular similares às encontradas na hidroftalmia. Às vêzes a superfície posterior da córnea apresenta um nicho de aspecto crateriforme com ou sem a opacidade discóide assinalada que VON HIPPEL (1897) designou como "ulcus corneae internum" e que hoje se chama ceratocone posterior localizado. Estas anomalias via de regra sempre se acompanham de hipertensão e consideradas por GALLENGA e MATTEUCCI como glaucoma precoce maligno com câmara anterior reduzida, de mau prognóstico quanto à função e conservação do bulbo ocular.

II — SÍNDROME DE HURLER (Gargulismo)

Mucopolissacaridose hereditária, via de regra recessiva autossomal e caracterizada por:

Sinais graves:

a) Nanismo, cifose e artrogripose.

b) Hepatosplenomegalia e hipertrofia cardíaca.

c) Pele e pêlos grossos, êstes freqüentemente acinzentados e lábios espêssos.

d) Hérnia umbilical ou inguinal freqüentes.

Sinais neuropsíquicos:

a) Retardamento mental.

b) Aumento de volume do crânio.

Sinais otorrinolaringológicos:

a) Surdez parcial.

b) Nariz em sela macroglossia e macrognatia.

c) Pavilhão saliente.

Sinais oculares:

a) Hipertelorismo com saliência supra-orbitária.

b) Turvação difusa, mais densa nas camadas superficiais do estroma corneano e na membrana de Bowman com epitélio e endotélio intactos.

c) Baixa de visão mais ou menos progressiva e irreversível.

d) Hipertensão intra-ocular geralmente de nível moderado.

Primitivamente considerada como lipidose (5.ª) pelos exames histológicos usuais, LINDSAY et al. (1948) demonstraram que a substância "entesourada" era similar ao glicogêno e a aplicação de métodos histoquímicos como também as análises bioquímicas quantitativas permitiram a BRANTE (1952) isolar um mucopolissacáride nas células vacuolizadas similar ou idêntico ao ácido condroitin-sulfúrico. Hoje o gargulismo pode ser considerado como um distúrbio metabólico de mucopolissacárides com tesaurismose acessória de lípides.

Como no caso anterior a turvação corneana, rebelde aos dehidrantes usuais, não permite a biomicroscopia adequada das outras porções de segmento anterior nem do seio camerular. A presença do glaucoma de tipo congênito, com câmara anterior profunda nesta mucopolissacaridose necessita estudo cuidadoso para se esclarecer se é conseqüente a alterações secundárias da câmara anterior ou do seio oriundas da doença metabólica primária ou se há uma anomalia associada do seio da câmara anterior similar a da hidroftalmia.

É preciso encarecer a ocorrência freqüente de formas frustras ou incompletas da síndrome de Hurler que não raramente escapam ao diagnóstico por serem aparentemente monossintomáticas, isto é, as alterações são limitadas ao segmento anterior do ôlho e sem sintomas gerais muito evidentes: a pesquisa de mucopolissacárides na urina aliada à biopsia de pele e de conjuntiva podem ser decisivas.

Presentemente um de nós (N. C.) tem um caso em estudo que pode ser uma forma frustra ou monossintomática de gargulismo: seguimos êste paciente desde o dia em que nasceu e, além da turvação corneana progressiva, pudemos assinalar um glaucoma com Po moderadamente elevada (em ambos os olhos sintomatologia é similar), a câmara anterior é profunda com acentuada hipoplasia e neovascularização irianas.

A gonioscopia, tentada várias vêzes, não nos permitiu uma descrição segura das alterações profundas do seio camerular: a hipertensão, apesar de moderada, não respondeu a nenhuma das cirurgias realizadas (goniotomia, operação de Malbran-Scheie e angioneurodiatermia de Arato-Streiff).

III — CERATITE PARENQUIMATOSA

É uma possibilidade mais remota, mas deve ser incluída entre as opacidades congênitas. A ceratite parenquimatosa, via de regra sifilítica, é duplamente rara: em primeiro lugar pela sífilis congênita rara em nossos dias e em segundo lugar pela baixa incidência da ceratite intersticial em crianças abaixo de 5 anos, portadoras de sífilis congênita. DUKE ELDER (1965) refere o trabalho de SPICER (1924) que estudou 700 casos de sífilis; dêsse trabalho nos interessa assinalar o seguinte:

1. Aincidência de ceratite intersticial em crianças abaixo de 5 anos é rara: 6% na série de SPICER.

2. Três crianças na série de SPICER nasceram com ceratite parenquimatosa (0,43%). Peças importantes para o diagnóstico diferencial nesta eventualidade são:

1) Anamnese;
2) Sintomas gerais (estigmas da lues);
3) Evolução da doença;
4) Exames de laboratório usuais para o reconhecimento da lues.

Para terminar devemos referir a possibilidade de glaucoma secundário nos casos de ceratite parenquimatosa não ou inadequadamente tratadas: deve-se êle à iridociclite, que integra comumente o quadro da ceratite, instalando-se tardiamente seja devido a uma seclusão pupilar ou ainda por bloqueio do seio camerular por organização de exsudato inflamatório (gônio-sinéquia coalescente) e excepcionalmente pela presença de gomas ciliares que invadem o seio da câmara anterior (aqui a manifestação é mais tardia).

IV — DISTROFIAS CONGÊNITAS HEREDO FAMILIAIS

Distinguem-se, via de regra, das outras afecções corneanas pelos seguintes aspectos:

1. São bilaterais e com morfologia idêntica nos dois olhos;

2. Algumas são estacionárias e outras lentamente progressivas e sem vascularização;

3. Homocronicidade: aparecem sempre na mesma idade nos diferentes membros da família havendo uma constância intrafamilial de alterações corneanas e de sua evolução.

FRANCESCHETTI e KLEIN (1961) esboçam uma classificação em dois tipos principais:

1. tipo malformativo:

a) limite corneano (sulco esclero corneano) pode ser normal ou apagado;

BIBLIOTECA

b) malformações oculares estão associadas;

2. tipo degenerativo: 22. limite corneano é sempre normal;

3. geralmente sem malformações oculares associadas.

Interessa-nos o tipo malformativo que abrange:

1. com apagamento do sulco esclero corneano: **Esclerocórnea** comumente acompanhada de córnea plana, por vêzes microftalmia, glaucoma congênito, etc.

2. com sulco esclerocorneano normal:

a) Displasia marginal da membrana de Descemet (embriotoxo posterior);
b) Embriotoxo anterior (já tratado);
c) Opacidade discóide central com sinéquia anterior (ver s. de Peters).

Esclerocórnea:

Opacificação da periferia da córnea com apagamento do sulco esclerocorneano e córnea plana. Esta "escleralização" pode ser periférica — esclerocórnea periférica — ou pode abranger tôda a córnea — esclerocórnea total.

A condição é muito rara, não progressiva e embora possa haver uma vascularização nas duas formas (periférica e central) ela é uniforme e regular e não sugestiva de processo inflamatório.

A forma periférica é assintomática e não se acompanha de baixa de visão; a central acarreta grande "deficit" visual sendo freqüentemente associada com nistagmo (ceratectomia ou ceratoplastia podem ser indicadas).

A tonometria de aplanação deve ser obrigatória nestes casos, pois a ocorrência de hipertensão sugere a presença de anomalias associadas no seio camerular a exigir tratamento primário.

Teòrcamente (não temos experiência) a **goniotripsia** de URRETZ-ZAVALIA JR. (1960) parece ser a cirurgia corretamente indicada para o glaucoma de tipo congênito que acompanha esta e outras opacidades corneanas que impedem o exame e conseqüentemente a abordagem cirúrgica do seio da câmara anterior.

Não temos em nosso material caso de esclerocórnea.

SÍNDROME DE PIERRE ROBIN

Descrita por êste autor em 1923 e caracterizada por:

1. **Glossoptose:** a língua, embora de tamanho normal, é grande demais para uma cavidade bucal pequena e desvia-se para trás acarretando dificuldades respiratórias (tiragem), estridor inspiratório (cornagem) e cianose;

2. **Fissura palatina** (Guela de lobo): presente em mais de 60% dos casos descritos;

3. **Micrognatia:** muito evidente nos primeiros meses e persiste, em forma atenuada durante tôda a vida;

4. **Anomalias dentárias, cardíacas, digitais, nariz em sela** etc.; a criança pode ser surda e com face de pássaro ("bird-like appearance").

LAWTON SMITH (1960) em 7 casos encontrou anomalias oculares em 4 a saber:

1. em 2 casos glaucoma congênito;
2. desinserção retiniana com descolamento em um caso;
3. miopia congênita extremamente grave em outro caso.

VAN DER HELM (1963), que estudou 630 casos de hidroftalmia, encontrou 3 casos da síndrome de Pierre Robin todos do sexo masculino.

A síndrome de Pierre Robin pode afetar fratrias e gerações sucessivas (herança autossomal dominante).

Não temos casos desta síndrome em nosso material.

SÍNDROME DE LOWE

Descrita pela primeira vez (1952) em 3 casos esporádicos de crianças por LOWE, TERREY e MAC LACHLAN e caracterizada por:

1. **Alterações gerais:**

a) raquitismo resistente à administração de vitamina D.
b) nanismo renal com osteomalácia generalizada;
c) retardamento mental;
d) hipotrofia muscular.

2. **Alterações renais:**

a) diminuição da produção renal de amônia;
b) amino-acidúria por distúrbio congênito no mecanismo de reabsorção dos "tubuli" renais.

3. **Alterações oculares:**

a) hidroftalmia;
b) catarata congênita;
c) nistagmo.

Esta síndrome se relaciona à **síndrome de Fanconi** aminoacidúria de origem similar com raquitismo vitamina D — resistente, cistinose generalizada inclusive ocular (córneo-conjuntival, uveal e esclero-episcleral) e a **síndrome de Toni** caracterizada por aminoacidúria, glicosúria e albuminúria com nefrite a nanismo renal. Ambas as síndromes (Fanconi e Toni) distinguem-se da **síndrome de Lowe** por não apresentarem alterações oculares (a não ser a cistinose da s. de Fanconi), o que nos leva a supor que as manifestações oculares da síndrome de Lowe são associadas mas não subordinadas às alterações renais. Sabe-se ainda que o teor de ácidos aminados no sangue e no humor aquoso é normal na síndrome de Lowe.

Há poucos casos relatados na literatura (talvez menos de 30) e até 1958 todos ocorreram em homens, o que levou STREIFF et al. a sugerir uma herança ligada ao sexo: se realmente se confirmar casos subseqüentes êste tipo de herança a aminoaci-

dúria paterna, presente nos casos de DEBRÉ (1955) e no de STREIFF também (1958) não deverá ter maior significação que a de uma simples coincidência.

Apesar da hidroftalmia os olhos estão profundamente alojados na órbita, a íris pode ser atrófica justificando a arreflexia pupilar por vêzes presente; a opacificação do cristalino é total e se apresenta com centro branco leitoso.

Não tivemos oportunidade de ver nenhum caso de síndrome de Lowe.

NEUROFIBROMATOSE

I — Notas históricas

1. WILLIAM SMITH parece ter sido o primeiro a descrever a doença como "neurinomata" em seu "Treatise on the Pathology, Diagnosis and Treatment of Neuroma" (1849); a descrição dêste autor não despertou entretanto maior interêsse.

2. O trabalho clássico no entanto sôbre neurofibromatose veio muito mais tarde e deveu-se a FRIEDRICH DANIEL VON RECKLINGHAUSEN (1882), sendo hoje eponìmicamente reconhecida como doença de Von Recklinghausen.

II — Definição

Malformação congênita de tendência hereditária (autossomal dominante) caracterizada histològicamente por proliferação difusa das células de Schwann dos nervos periféricos e clìnicamente por manifestações cutâneo-mucosas mais ou menos primárias (nódulos acapsulares localizados, espessamento e hipertrofia difusa cutâneo-mucosa tipo elefantíase neuromatosa), a secundàriamente por comprometimento ósseo (destruição e/ou hipertrofia), pigmentação da pele (manchas "café au lait"), molusco fibromatoso, lipomas e adenomas sebáceos.

III — Manifestações oculares

Das manifestações oculares pròpriamente ditas (excluímos as cutâneo-mucosas) devemos salientar as seguintes:

1. Exoftalmo: via de regra unilateral, pulsátil sem **sôpro** e oriundo de:

a) neurofibromas orbitários;
b) erosão da órbita com hérnia cerebral;
c) meningiomas das bainhas do nervo óptico;
d) gliomas do nervo óptico.

2. **Neurofibromas** das células de Schwann envoltórias dos nervos ciliares que acarretam espessamento uveal enorme, heterocromia da íris (hiper ou hipo pigmentação da íris comprometida), micro-nódulos irianos, relatando alguns autores a presença de melanoma maligno da coróide associado; é interessante lembrar aqui que MASSON e MARTIM assinalaram a capacidade das células de Schwann de produzirem pigmento em circunstâncias patológicas.

3. **Glaucoma secundário:** o glaucoma que acompanha a neurofibromatose ainda que se acompanhe de aumento dos diâmetros oculares exteriorizando-se como glaucoma congênito (buftalmia) parece dever-se mais a gônio-sinéquias por proliferação hiperplástica das bainhas ciliares com invasão do seio camerular do que a anomalias congênitas pròpriamente ditas do seio da câmara anterior. Êstes pinçamentos irianos anteriores sectoriais, freqüentemente se acompanham de corectopia e ectropio uveal. A gonioscopia, realizada nesta fase, pode mostrar um seio camerular com setores rigorosamente normais alternados com outros apresentando o tecido invasor: evoluindo as lesões o bloqueio progressivo do seio camerular vai se instalando e o glaucoma secundário sobrevém; como é óbvio êste glaucoma secundário não se beneficia com nenhum tratamento. GRANT e WALTON (1968) alinham as causas seguintes para o glaucoma:

1. Infiltração do seio por neurofibroma.

2. Oclusão do seio por espessamento da coróide e corpo ciliar.

3. Fibrovascularização secundária e gonio-sinéquia oclusiva.

As observações de achados histológicos relatados na literatura têm pouco valor em sua opinião no que respeita à ausência do canal de Schlemm e possível interrupção no desenvolvimento do seio.

4. **Fibras de mielina** e excepcionalmente "facomas" similares aos da esclerose tuberosa constituem as manifestações retinianas da neurofibromatose.

5. É aparentemente paradoxal o comprometimento do nervo óptico na neurofibromatose de vez que como todos sabemos êste nervo não possui bainha de Schwann; além de ser um comprometimento muito freqüente na realidade ocorre aqui um glioma ou melhor dizendo um **oligodendrocitoma**, pois a oligodendroglia para DEL RIO HORTEGA e PENFIELD corresponde às células de Schwann dos nervos periféricos.

Um de nós (NC) examinou dois pacientes com neurofibromatose.

O primeiro (homem de 22 anos) com manifestações gerais graves e sintomatologia ocular limitada a micro-nódulos irianos sem glaucoma (ver fotos): não foi feita a gonioscopia dêste caso.

O segundo caso (menina de 13 anos) infelizmente não completou o exame oftalmológico. A paciente apresenta manifestações cutâneas mais ou menos generalizadas, manchas "café au lait" congênitas, disritmia cerebral paroxística difusa (exame clínico-neurológico e radiografias do crânio e buracos ópticos normais). Até onde pudemos chegar o exame ocular mostrou o seguinte:

1. Exoftalmia relativa do (OD = 13 mm e OE = mm).

3. Câmara anterior de profundidade irregular com pinçamento temporal inferior da íris na periferia da córnea visível à biomicroscopia.

4. Ectropio uveal sectoral (temporal inferior) com pupila elíptica oblíqua: a íris próxima ao ectrópio é familiar e de coloração cinza clara além de apresentar-se

franjada; no quadrante nasal inferior a íris é lisa, plana e descorada em relação às porções restantes.

5. Um espaço real aparece na metade inferior entre a íris e o cristalino, projetando-se a primeira para diante permanecendo o cristalino eutópico e sem facodonese.

ANGIOMATOSE ENCEFALOTRIGEMINAL

I — **Sinonímia:**

1. Doença de Sturge-Weber.

2. Angiomatose óculo-neuro-cutânea.

II — **Notas históricas**

1. SCHIRMER (1860) parece ter sido o primeiro a associar o "naevus" vascular com o glaucoma.

2. STURGE (1879) ao quadro anterior acrescentou a presença de convulsões acentuando haver no cérebro uma "portwine mark".

3. PARKES-WEBER (1929) descreveu as características radiológicas (linhas paralelas de calcificação cerebral) das lesões cutâneo-óculo-cerebrais.

4. BERGSTRAND, OLIVECRONA e TOENNIS (1936) a delimitaram como entidade clínica distinta denominando-a como Doença de Sturge-Weber em homenagem s dois observadores que mais contribuiram para a sua caracterização.

5. VAN DER HOEVE (1937) a incluiu no grupo das facomatoses (4.a).

III — **Definição:**

Malformação mesodérmica congênita que compromete o sistema vascular primordial cefálico prevalentemente, via de regra não hereditária nem familial e caracterizada por "naevus" vascular que se distribui principalmente no território da 1.ª e 2.ª divisão do Vº nervo e clìnicamente evidente por:

1. "Naevus flammeus" uni ou bilateral (neste último caso assimétrico), acompanhado de hipertrofia facial correspondente;

2. Angiomatose conjuntivo-uveal (raramente retiniana) difusa;

3. Anomalias variáveis do seio camerular nem sempre justificadoras do glaucoma freqüente, mas não obrigatòriamente congênito;

4. Angioma meningo-cerebral ipsilateral tardiamente calcificado (linhas de duplo contôrno); e

5. Convulsões de tipo jacksoniano contralaterais.

A casuística de um de nós (N. C.) consta de 10 casos de Doença de Sturge-Weber (4 homens e 6 mulheres), todos brancos com idades variáveis de 4 meses a 40 anos data do 1.º exame) e um caso (branco, masculino) de hemangiectasia ósteo-hipertró-

fica (síndrome de Klippell-Trénaunay-Weber): ao todo portanto 11 casos assim esquematizados: 4 casos bilaterais (3 homens e 1 mulher) — todos com glaucoma; 7 casos unilaterais (2 homens e 5 mulheres) — dêstes apenas 3 (43%) com glaucoma ipsilateral.

Nenhum dos pacientes apresentou história familial de casamentos consangüíneos nem a incidência de outros casos idênticos na fratria ou na família. Dois casos referem cada um a ocorrência em primo longínquo (4.º grau) de mancha facial idêntica a que apresentam.

As anomalias do seio camerular, nos casos bilaterais, poderiam dificilmente por si só explicar o glaucoma de tipo congênito: isto quer dizer que outros fatôres (possìvelmente vásculo-uveais) são mais importantes para explicar o glaucoma que, goniscòpicamente, mais se parece com a forma simples do que com a forma congênita pura (hidroftalmia). Nos casos unilaterais apenas um apresentou alterações do seio camerular idênticas as do glaucoma congênito: trata-se de uma menina vista pela primeira vez aos 4 meses de idade apresentando metaplasia provável do ligamento pectíneo e submetida por nós a uma angioneurodiatermia (Arato-Streiff) com efeito hipotensor ocular bom, comprovado 6 meses após a intervenção. Outro caso (menino de 1 ano) também com metaplasia em uma metade do seio camerular, mas sem hipertensão na época do exame; não temos "follow-up" dêste caso e vimos o caso anterior apenas uma vez após a cirurgia (6 meses depois). Dos 11 casos apenas 3 (todos bilaterais e com glaucoma bilateral) continuam o "follow-up".

Devemos encarecer que a inclusão da Doença de Sturge-Weber no capítulo de diagnóstico diferencail parece-nos discutível, pois a referida enfermidade via de regra se associa ao glaucoma congênito tendo em vista, principalmente, a presença de: 1. hipertensão precoce ou tardia;

2. aumento dos diâmetros corneanos e bulbares; e

3. Anomalias do seio camerular morfològicamente idênticas as do glaucoma congênito.

O aumento da pressão intra-ocular na doença de Sturge-Weber quando associado a alterações do seio camerular tipo glaucoma congênito é de importância capital para orientação terapêutica: a goniotomia se impõe como primeira operação a ser feita nestes olhos seguida de uma angioneurodiatermia (Arato-Streiff) que objetiva atenuar o afluxo de sangue ao corpo ciliar (onde se supõe a presença de angioma capilar difuso responsável por possível hipersecreção de humor aquoso). As fistulizantes externas também podem ser tentadas, mas freqüentemente se acompanham de complicações.

Alguns autores procuram relacionar o glaucoma da doença de Sturge-Weber às telangiectasias conjuntivais: não temos experiência com a medida da pressão venosa episcleral que seria decisiva no esclarecimento do vínculo glaucoma-angiomatose conjuntival; se realmente ocorrer hipertensão venosa episcleral na angiomatose de Sturge-Weber, substancial mudança ocorrerá no tipo de glaucoma secundário da síndrome: de intra-ocular passa a ser extra-ocular e, conseqüentemente, a orientação terapêutica deverá também ser modificada. Devemos assinalar ainda a possibilidade de ocorrer os 2 mecanismos combinados: aumento da Po por hemangioma uveal, com ou sem

alterações congênitas do seio camerular tipo hidroftalmia, associado a aumento da pressão venosa episcleral.

Uma palavra sôbre as facomatoses restantes: Esclerose tuberosa (doença de Bourneville) e Angiomatose do Sistema Nervoso Central (doença de Lagleyse-Von Hippel-Lindau), respectivamente 1.ª e 3.ª facomatoses. Não temos experiência com nenhuma das duas entidades assinaladas; o glaucoma que pode sobrevir na doença de Lagleyse-Von Hippel-Lindau é terminal, do tipo secundário e conseqüente a complicações; a esclerose tuberosa via de regra não se acompanha de glaucoma, seja primário, secundário ou congênito.

SUMMARY

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Differential diagnosis between congenital glaucoma and the following diseases is discussed: A — Malignant myopia, B — Megalocornea, C — Posterior embryotoxon, D — Congenital corneal opacities, E — Pierre-Robin's syndrome, F — Lowe's syndrome, G — Neurofibromatosis, H — Encephalotrigeminal angiomatosis.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1) Anderson, J. R. — Op. cit.

2) Chodos, J. B. et Maeder, G. — Neurofibromatose de l'iris. Ophthalmologica, 133:237-241, 1957

3) Duke Elder, S. — System of Ophthalmology. Vol. III, Part 2 — Congenital Deformities — Henri Kimpton, London, 1963.
Vol. VI, Part 2 — Diseases of the outer Eye — Henry Kimpton, London, 1965.
Vol. X — Diseases of the Retina — Henri Kimpton, London, 1967.

4) Elwin, H. — Diseases of the Retina — 2nd. ed. The Blakiston Co., New York, 1953.

François, J. et Katz, C. — Association homolateral d'hydrophtalmie, de névrome pleniforme de la paupière superieure et d'hemihypertrophie faciale dans la maladie de Recklinghausen. Ophthalmologica 142: 549-571, 1961.

Gallenga, R. e Matteucci, P. — Op. cit.

Grant, W. M. and Walton, D. S. — Distinctive gonioscopic findings in Glaucoma due to Neurofibromatosis. Arch. Ophthal. 79: 127-134, 1968.

8) Van der Helm, F. G. M. — Op. cit.

9) Levy, J.-P. et Chalvignac, A. — La sclérocornée. Reflexions genétiques a propos de deux cas. Bull. des Soc. d'Ophtal. (France) 67:1.131-1.135, 1967.

10) Malbran, E. and Dodds, R. — Megalocornea and its relation to Congenital Glaucoma. Am. J. Ophthal. 49:908-920, 1960.

11) Newell, F. W. and Koistinen, A. — Lipochondrodystrophy (Gargoylism). Arch. Ophthal. 53:45-62, 1955.

12) Reese, A. B. — Tumours of the Eye — 2nd. ed. Hoeber Med. Division, New York, 1963.

13) Rillo Cabane, G. C. — Megalocornea y Enfermedad de Paget. Arch. Oftal., Buenos Aires. 26: 2-5, 1951.

14) Streiff, E. B. — Dysplasie marginale postérieure de la cornée. Ophtalmologica 118: 815, 1949.

15) Waardenburg, P. J.; Franceschetti, A. and Klein, D. — Genetic and Ophthalmology. Vol. I — R. Van Gorcum & Comp. Assen — Netherlands, 1961
Vol. II — R. Van Gorcum & Comp. Assen — Netherlands, 1963.

ROTEIRO GERAL DE UMA OBSERVAÇÃO DE GLAUCOMA CONGÊNITO

ANAMNESE

I — **Antecedentes pessoais e familiares** (ascendentes e consangüinidades familial e fratria). Casos de glaucoma congênito e de glaucoma do adulto; cegueira.

II — **História pregressa da moléstia atual:**

1 — Evolução da gravidez.
2 — Doenças eruptivas do primeiro trimestre da gestação.
3 — Data e tipo de trabalho de parto.
4 — Manifestações mórbidas após o parto (primeiros dias e ano):

a) fotofobia;
b) lacrimejamento;
c) olhos congestos com ou sem secreção;
d) sintomas gerais: dor ocular, dor de cabeça, chôro, coriza e espirro, manifestações dispépticas;
e) observação dos pais e familiares: olhos grandes e turvação do globo ocular.

ROTINA DO EXAME OCULAR

I — **Narcose** (quando necessária)
1 — 10-15 mg de Nembutal por quilo de pêso do paciente (por via oral ou retal).
2 — Máscara aberta (Éter, Pentrane, Phluotane, etc.).

II — **Medida da pressão intra-ocular** (tonometria)

Métodos:

1 — Aplanação (Draeger).
2 — Aplanação (Goldmann).
3 — Tonometria diferencial (Schioetz — pesos 5,5 g e 10 g ou 7,5 g e 15 g).

III — **Diâmetros corneanos:**

Medida feita com compasso de estrabismo ou na lâmpada de fenda com acular micrométrica.

IV — **Biomicroscopia**

1 — Região límbica — embriotoxon anterior e estudo da vascularização da conjuntiva bulbar.

2 — Córnea — a) edema; b) opacidades; c) rupturas da membrana de Descemet; d) pigmentação; e) embriotoxon posterior.

3 — Íris — a) borda ectodérmica (liséré pigmenté); b) porção pupilar; c) colarete; d) porção ciliar (zona plana e zona ondulada); e) outras anomalias congênitas da íris.

Observação: grau de hipoplasia dos folhetos irianos.

4 — Cristalino e vítreo.

V — **Gonioscopia**

Pontos de referência: Linha de Schwalbe e linha das cristas irianas (quando presente).

Parede externa e parede interna (parede intermediária quando visível).

Classificação do tipo de anomalia presente.

Aspecto do seio camerular visto em corte óptico.

VI — **Oftalmoscopia**

Exames subsidiários —

I — Córnea — ceratometria e medida da espessura.
II — Câmara anterior — classificação do tipo de corte óptico e medida da profundidade.
III — Acuidade visual — refração objetiva e subjetiva (quando possíveis).
IV — Campos visuais (quando possível).
V — Tonografia.

Exames complementares —

I — Exame pediátrico.
II — Exame neurológico.

Conclusão:

I — Impressão geral.
II — Plano de tratamento clínico e cirúrgico.

GLAUCOMA CONGÊNITO

- Caracteres gerais

1. Herança mais comum: autossomal recessiva
2. Fenocópias comuns
3. Não há predominância de sexos
4. Alterações bilaterais, de evolução progressiva, via de regra assimétricas
5. Acentuadas alterações funcionais:
   a) Baixa de visão
   b) Abalos nistagmiformes
   c) Cegueira total (comum)

II — Túnica fibrosa

1. Esclera fina e de coloração azulada
2. Embriotoxo anterior com sulco esclerocorneano apagado
3. Diâmetros corneanos aumentados e progressivamente crescentes
4. Edema e opacidades corneanas
5. Rupturas da membrana de Descemet
6. Raio de curvatura aumentado com astigmatismo irregular.

III — Pressão intra-ocular

1. Sempre elevada
2. Rigidez parietal eventualmente diminuída

IV — Íris e cristalino

1. Hipoplasia periférica que evolui para a atrofia com neovascularização
2. Facodonese e iridodonese espontânea são raras

V — **Seio camerular**

1. Persistência, metaplasia e aplasia do ligamento pectíneo (Busacca)
2. Membrana de Barkan presente em grande número de casos
3. Embriotoxo posterior de Axenfeld raro

VI — **Fundo de ôlho e Campo visual**

1. Escavação e atrofia papilares glaucomatosas
2. Alterações de campo visual precoces e similares às do Glaucoma congestivo

MEGALOCÓRNEA

I — **Caracteres gerais**

1. Herança mais comum: recessiva ligada ao sexo
2. Não se descrevem fenocópias
3. Afeta quase que exclusivamente o sexo masculino
4. Congênita, bilateral, não progressiva e simétrica
5. Não há alterações funcionais:
   a) Visão normal
   b) Não há nistagmo
   c) Não se conhecem casos de cegueira

II — **Túnica fibrosa**

1. Esclera de espessura e coloração normais
2. Embriotoxo anterior quando presente é discreto e o sulco esclerocorneano normal
3. Diâmetros corneanos aumentados mas estáveis
4. Córnea transparente
5. Rupturas da membrana de Descemet excepcionais
6. Raio de curvatura levemente aumentado com astigmatismo regular

III — **Pressão intra-ocular**

1. Normal. Casos de discreta hipotonia
2. Rigidez parietal dentro dos limites médios

IV — **Íris e Cristalino**

1. Hipoplasia periférica da íris não evolutiva
2. Faço e iridodonese periférica espontâneas comuns
3. Catarata cortical posterior tardia (adulto) com subluxação e por vêzes glaucoma secundário

V — **Seio camerular**

1. Persistência mais ou menos exuberante do ligamento pectíneo
2. Restos da membrana de Barkan eventualmente presentes
3. Embriotoxo posterior de Axenfeld não muito raro

VI — **Fundo de ôlho e Campo visual**

1. Papila normal: não há escavação nem atrofia
2. Campos visuais normais

RUPTURA ATRAUMÁTICA DO GLOBO OCULAR

MORIZOT LEITE
A. PINGUELLI

INTRODUÇÃO

Sob o referido título, vamos apresentar casos de ruptura espontânea do globo ocular. Embora usemos o têrmo "espontânea", não seria esta uma designação pròpriamente correta, pois, estas rupturas são sempre secundárias, daí preferirmos o têrmo "atraumática secundária à ..."

ETIOPATOGENIA

Por glaucoma absoluto ou glaucoma infantil ou tumor intra-ocular ou hemorragia intra-ocular como veremos em um caso, o mecanismo da ruptura é sempre a pressão intra-ocular bastante elevada de longa data produzindo em geral um aumento global do ôlho, adelgaçando-lhe as estruturas, principalmente entre o equador e a linha de inserção dos músculos retos. Êste adelgaçamento leva a formação de estafilomas que podem romper-se. No glaucoma infantil, os tecidos por serem jovens se distendem muito mais fàcilmente, não sendo obrigatório que a hipertensão seja de longa duração, segundo alguns autores. A córnea, embora seja o ponto de menor resistência não rompe-se com facilidade devido ao edema que aumentando a espessura corneana aumenta a resistência à pressão intra-ocular, porém na nossa experiência os pacientes portadores ou que foram portadores de ceratopatias e que apresentam glaucoma absoluto de longa data têm a córnea como o ponto mais vulnerável à ruptura do globo ocular, como veremos nos três casos descritos.

Quanto a hemorragia intra-ocular, não encontramos citações de que ela por si só seja capaz de produzir a ruptura do globo ocular, porém apresentaremos um caso em que a ruptura foi desencadeada pela hemorragia mas num ôlho portador de glaucoma absoluto de longa duração.

CASO 1 — J.F.M., e 78 anos, brasileira, natural da Paraíba, côr branca, viuva, residente na Guanabara, deu entrada no Hospial Souza Aguiar no dia 27-10-68, acompanhada de um parente próximo que informou estar a paciente a alguns dias sentindo dores no ôlho esquerdo que não cessaram com analgésico. Repentinamente sentiu

Recebido para publicação em 26-1-70.

dor violenta, caindo algo do ôlho ao mesmo tempo que iniciou o sangramento discreto. As condições da paciente não permitiram uma anamnese mais apurada no entanto, informava ser portadora de glaucoma há muitos anos, cega de ambos os olhos há mais ou menos 5 anos, e ter sido operada de entrópio quando jovem, de ambos os olhos. Envolvido numa gase a paciente trazia o cristalino.

Exame oftalmológico — O.D. — A simples inspeção, notamos: entrópio da pálpebra inferior, simblefaro, leucoma total, nistagmus horizontal e glaucoma absoluto.

O.E. — Ruptura da córnea, no limbo, em tôda sua circunferência. A mesma não foi encontrada, assim como a iris não estava visível. Tumoração pouco maior que um caroço de azeitona, liso, encapsulada, de côr avermelhada, de aspecto gelatinoso ,envolvido por sangue, sangue êste que saíndo de dentro do globo ocular escorria lentamente pelo ângulo externo da fenda palpebral. Esta tumoração era o vítreo envolvido pela hialoide íntegra com se pode ver nas fotos. A impressão era que a córnea havia sido retirada com tesoura tal o aspecto da lesão.

FIG. 1

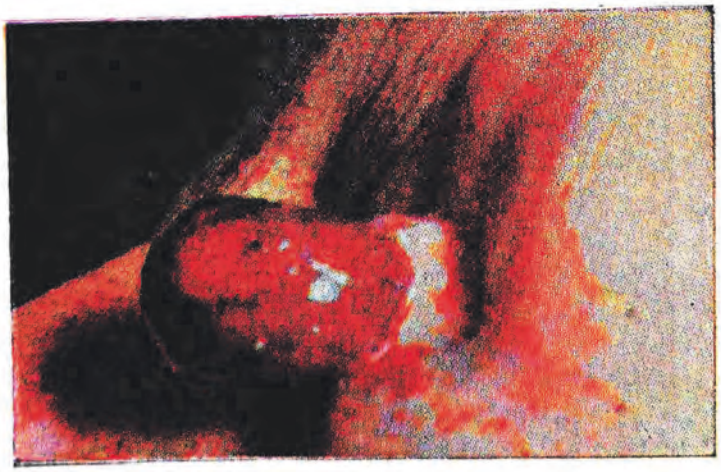

FIG. 2

Exame clínico — Por ser a paciente muito idosa e apresentar edema dos membros inferiores e petequias, foi pedido parecer cardiológico cujo laudo foi: Paciente em

decúbito ventral, eupnêica, RCR c/96pm, bulhas normofoníticas, refluxo diastólico no F.A. e S.S., mais na ponta. Pulmões normais, fígado e baço impalpáveis, edema dos membros inferiores (+++), mole, indolor, com púrpuras (ptéquias) nos membros inferiores e superiores. — P.A. 220/90 mmHg. Prova do laço negativa. Conclusão: sob ponto de vista circulatório há insuficiência aórtica de provável etiologia arterio-esclerótica. Suspeita clínica de púrpura. Suspender a cirurgia para exames complementares.

Em virtude do parecer, foi suspensa a cirurgia, feito o curativo oclusivo e prescrito tetrin 150 mgs de 12 em 12 horas intramuscular e anagésico se necessário e pedido exames laboratoriais. Dos exames pedidos apenas apresentaram alterações e tempo de coagulação 16 minutos (L. White) e uréia 53mg%. Em 4 de novembro, após tratamento clínico estava o tempo de coagulação normalizado. Retiramos a "tumoração" e enviamos ao Serviço anatomo-patológico, sendo o resultado "processo inflamatório de natureza inespecífica".

CASO II — R. de S., feminino, 90 anos, brasileira, doméstica, viúva, residente na Piedade, deu entrada no Hospital Souza Aguiar em 23 de janeiro de 1968 queixando-se de dor no O.D. que repentinamente tornou-se violenta. Ao exame observava-se: "câmara anterior ausente, córnea destruída com íris totalmente herniada. Cápsula do cristalino rompida.

Diagnóstico: rotura expontânea do globo ocular com hemorragia expulsiva. Conduta terapêutica: evisceração.

CASO III — A.F.R., feminino, 50 anos, branca, brasileira, doméstica, solteira, residente em S. João de Meriti, deu entrada no Hospital Souza Aguiar em 13-5-68 informando sentir dores violentas no O.E. Alegava ser portadora de glaucoma absoluto e estar em tratamento há 1 ano e meio. Ao exame observava-se pálpebra e motilidade ocular extrínseca normais; conjuntiva bulbar e esclera normais: No O.E. câmara anterior ausente, córnea rôta com iris herniada. Diagnóstico: ruptura expontânea do globo ocular. Conduta terapêutica: evisceração.

Conclusão: Além dêstes casos, outros 4 foram atendidos no Serviço de Oftalmologia do Hospital Souza Aguiar, em 1968. Dos casos descritos, verificamos que todos eram portadores de glaucoma absoluto de longa duração e que a rotura foi na córnea. Esta rotura é sempre corneana, salvo nos casos em que já há formação de estafiloma.

RESUMO

Apresentação de casos de ruptura atraumática do globo ocular, sugerindo esta denominação ao têrmo ruptura espontânea. Quanto ao local da ruptura é mais freqüente na córnea, excetuando os casos em que já haja formação de estafiloma.

SUMMARY

Atraumatic Rupture in the Ocular Globe

Presenting the cases of the Atraumatic Rupture in the ocular globe, giving this denomination to the term **spontaneous rupture.**

Concerning the place of the rupture, is more frequent in the cornea, except in the cases where there already has a formation of staphyloma.