

# Síndrome cartilaginosa-artrítica com comprometimento ocular

## Relato de caso

VALENTIM NUNES ARAÚJO\*

### INTRODUÇÃO

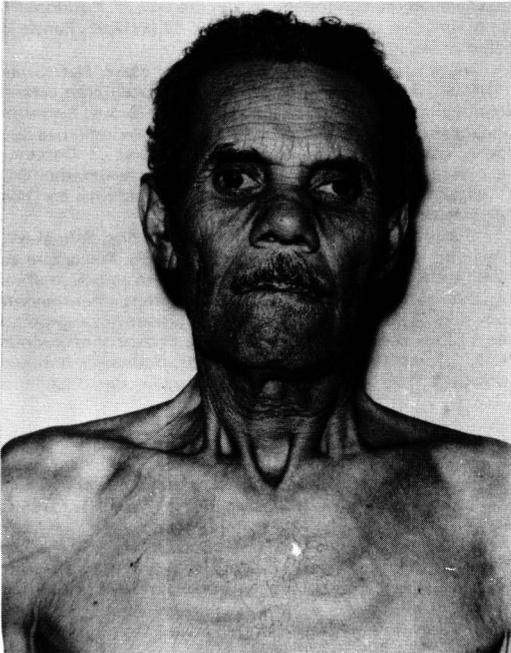
As síndromes cartilaginosas são acompanhadas de perda progressiva da visão, catarata, ceratite, surdez, hipotonia, deformidades do pavilhão auditivo, nariz em sela, apresenta às vezes retração no esterno no tempo inspiratório como também nas costelas e região mamária.

É feito o diagnóstico diferencial com a síndrome radicular, esta apresenta aracnoidites, que envolvem a bainha do VIII par, descritos por Aubry e Ombré-Danne na qual evolui para a surdez; intensos exsudatos e comprometimento do nervo óptico.

Também é diagnóstico diferencial com a síndrome de Bazzana.

### RELATO DO CASO

Paciente A. G. N., 67 anos, natural de Alegrete, queixa-se de baixa visual e hipoacusia sendo a mesma mais acentuada no ouvido direito. Relata o uso de lentes corretivas que não lhe deram melhora visual. Informa que começou a perder a visão, como também a acústica aos 61 anos tornando-se mais marcante o ritmo dessas perdas aos 65 anos.



Nariz em sela, hipertrofia do músculo esternoclédeo.

Médico Oftalmologista - Alegrete, RS.

Fundoscopia, exsudatos e atrofia no disco óptico, em ambos os olhos. Discreta leucocitose, neutrofilia, microhematócrito 44%, glicose 72 mg/dl. Raio X neurocrânio de aspecto usual, sela túrsica normal, desarejamento subtoral em ambos os seios maxilares.

### DISCUSSÃO

A síndrome cartilaginosa artrítica, encontrada é incomum - existem poucos casos citados na literatura.

É de etiologia desconhecida, os sintomas surgem em torno da sexta década de vida. São pacientes que cursam com artrite porém sem anquilose, apresentam hipertrofia ou atrofia do esternoclédeo.

Como diagnóstico diferencial se faz com a síndrome oftalmo-auricular angiospástica conhecida também como Bazzana. A síndrome radicular também serve como diferencial, esta se caracteriza por cursar com surdez, crises vertiginosas, hipoacusia, aracnoidites que envolvem a bainha do oitavo par, tem como auxílio diagnóstico a sorologia para lues, uma vez que a esclerose meningoneurítica que envolve o oitavo par, produzida pela lues, é a mesma provocada por um processo cicatricial pós operatório, em especial as intervenções que chegam até a zona cortical interna.

O paciente A. G. N. apresentou uma curva audiométrica com hipoacusia mista no ouvido esquerdo e neuro sensorial profunda no direito, discriminação da fala no ouvido direito 100 dB 76% e no esquerdo 100 dB 12%. Foi indicado uma prótese auditiva modelo 248 PPL para o ouvido direito. A surdez severa oscila entre 70-80 dB; profunda acima 90 dB e moderado 40-70 dB.

### RESUMO

O autor relata um caso de síndrome Cartilaginosa-Artrítica com comprometimento ocular grave, intensos exsudatos, atrofia bilateral do disco óptico, sem alteração na pressão ocular, com comprometimento grave no oitavo par, apresentando uma hipoacusia mista, tendo o ouvido direito um componente neuro sensorial profundo com discriminação da fala.

### SUMMARY

The author reports an uncommon case of syndrome cartilage with multiple ocular alteration in the optic nerves and the retina.

The patient is man, 67 years old, white, born in, the south of Brazil.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BAZZANA, E. C., LOMBARDO, G. E. and MONTONELLI, M. *Otosclerose e Campo Visivo*. Arch Ital Oto Rinol Lar 61:620, 1950.
2. BRYAN, Ashworth. *Neurooftalmologia Clínica*. Editorial Jims, 1976, Barcelona España, p. 204.
3. DANTAS, Adalmir Morterá. *Tratado de Neurooftalmologia*, Editorial Jims S. A., Barcelona España, 1985.
4. ————. *Doenças Sistêmicas e Olho*. Pirâmide Livro Médico Editorial Ltda., 1987, Rio de Janeiro.
5. HENKIND, P.; GOLD, D. — Ocular manifestations of Rheumatic Disease. In: *Rheumatic Diseases: Diagnosis and management*. Philadelphia. J. B. Lippincott Company, 1972.

6. HILDING, A. C.; — Syndrome of cartilage pathology, destructive iridocyclitis, multiple joint dislocation: comparison with concurrent eye and joint diseases described in literature, Arch. Ophth; 48: 420, 1952.
7. RYAN S. J. Jr.; SMITH, R. E. — The eye in sistemic disease. New York Grune & Stratton, 1974.
8. SCOURAS, J.; KOUTROUMANOS, J. — Ischaemic optic neuro pathy in Behcet's syndrome. Ophthalmologica 173: 11-18, 1976.
9. SPALTON, D. J.; HITCHINGS, HUNTER, P. A. — Atlas of Clinica Ophthalmology. Gower Medical Publishing Ltd; 34-42 Cleveland Street, London WIP 5FB, England ano 1984.
110. VINALS, R. Poch. — Otorrinolaringologia/otologia. Editorial Marbán, Madrid, 1967, 1: edição, p. 228.

## Ceratocone associado a cegueira congênita e compressão digito ocular

YEHUDA WAISBERG<sup>1</sup> & JACQUELINE H. KATINA<sup>2</sup>

### INTRODUÇÃO

O ceratocone é uma afecção corneana não inflamatória, geralmente bilateral, que manifesta-se clinicamente por uma ectasia e afinamento corneano com astigmatismo irregular.

Considera-se que sua etiologia seja desconhecida apesar de vários trabalhos<sup>3,10,14</sup> indicarem a importância do fator mecânico, manifestado pela compressão digito ocular, como possível fator causal.

O ceratocone ocorre em indivíduos hígidos e pode também estar associado a diversas entidades como a Síndrome de Down<sup>4, 15, 18</sup>, conjuntivite primaveril<sup>1, 6, 11</sup>, atopias<sup>5, 13, 16</sup>, amaurose congênita de Leber<sup>9,17</sup>, rubéola congênita<sup>2</sup>, fibroplasia retrolenticular<sup>12</sup>, etc.

O objetivo do presente trabalho é relatar a ocorrência do ceratocone e ceratocone agudo em pacientes com cegueira congênita que apresentavam também o fenômeno de compressão digito ocular.

### MATERIAL E MÉTODOS

Foram selecionados no Instituto São Rafael (escola para cegos ou deficientes visuais graves) em Belo Horizonte, 5 crianças que apresentavam evidente hábito de comprimir os olhos. Incluiu-se também um paciente examinado no Ambulatório do Hospital São Geraldo e portador de catarata congênita, hábito de comprimir os olhos e ceratocone agudo. Entre as 5 crianças examinadas do Instituto São Rafael (I. S. R.), 3 apresentavam ceratocone. Todos os pacientes foram examinados no Ambulatório do Hospital São Geraldo, realizando-se a medida da acuidade visual, biomicroscopia e ceratometria. Verificou-se que muitas vezes a ceratometria e a biomicroscopia nestes pacientes foram difíceis de se realizar devido à fixação instável e movimentos nistagmóides.

O resumo das histórias clínicas é apresentada a seguir:

Paciente nº 1 — C. T. O. —; 13 anos; Fem. Nat. BH-MG; Aluna do I. S. R. Relata que nasceu com catarata congênita. Submeteu-se a transplante de córnea em OE há 5 anos, apresentando atualmente leucoma total neste olho. Coça

muito os olhos, apertando-os com os dedos. Apresenta percepção luminosa nos dois olhos e ceratocone avançado no OD. Enofthalmia bilateral. Fundo do olho invariavelmente de uma membrana densa na área pupilar em OD e Leucoma em OE.

Paciente nº 2 — I. A. F.; 14 anos; Fem. Nat. Contagem-MG; Aluna do I. S. R. Mãe relata que criança nasceu com catarata congênita e foi operada aos 5 anos de idade. Apresenta nistagma. Aperta os olhos com muita frequência 3 tios com catarata congênita. A biomicroscopia apresenta afacia bilateral, ceratocone moderado em OE. Ceratometria aproximada - OD: 42,00/43,00; OE: 52,00/52,00. Fundo de olho normal.

Paciente nº 3 — A. C. O.; 10 anos; Masc. Nat. Grana da-MG; Aluno do I. S. R. Relata que nasceu com catarata congênita. Aperta muito os olhos com os dedos. Apresenta catarata total em ambos os olhos, percepção luminosa duvidosa, córneas bastante cônicas com roturas de Descemet e opacidades apicais. Ceratometria aproximada: OD 51,00/38,00; OE: 52,00/43,00. Distorção evidente no Disco de Plácido.

Paciente nº 4 — I. C.; 14 anos; Masc. Nat. Salinas-MG. Paciente atendido no Hospital São Geraldo. Relata que aos 6 meses de idade foi percebido catarata em ambos os olhos. Apresenta o hábito de comprimir os olhos intensamente luxando-os para baixo. Apresenta ceratocone avançado nos dois olhos com opacidades apicais e ceratocone agudo no OD. Catarata total em ambos os olhos; percepção luminosa duvidosa. São apresentadas as fotografias deste paciente (Fig. 1).

### DISCUSSÃO

Verificamos que a incidência de ceratocone em crianças cegas que apresentavam o hábito de coçar os olhos foi elevada em nossa amostra (3 pacientes com ceratocone entre 5 examinados). Todos apresentavam catarata em ambos os olhos, tendo os pacientes 1 e 2 já sido submetidos a facectomia. A presença de percepção luminosa duvidosa nos pacientes 3 e 4 sugere que os mesmos possam ser também portadores de Amaurose Congênita de Leber.

1 Professor Adjunto de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da UFMG.

2 Aluna do Curso de Pós Graduação em Oftalmologia da UFMG (Hospital São Geraldo); bolsista da CAPES