

ECTIOPIA LENTIS

Dr. PEDRO ROSSI — S. Paulo

Considerações gerais e definição

Êsse t rmo foi introduzido por Stellway (1856) para designar o deslocamento cong nito do cristalino da sua posi o normal, podendo ou n o ser acompanhado de outras anomalias nos olhos ou no organismo.

Como veremos mais adiante h  muitas controv rsias quanto a etiologia, classifica o e mesmo no tratamento, todavia preferimos para efeito did tico denominar os deslocamentos do cristalino de **ectopia lentis** sendo que a mesma pode estar associada a outras anomalias cong nitas.

E' preciso dizer que estas anomalias aparecem j  nos primeiros meses da vida intra uterina.

Quanto ao fator heredit rio, d -se muito valor ao fato dos pais serem consangu neos porque em quase todos os casos conhecidos na literatura  ste fator   constante.

Outra quest o   o fato da heran a ser predominante ou recessiva: neste caso refere Franceschetti ter visto fam lias em que o fator tem sido predominante, enquanto em outras gra es tem aparecido numa forma alternante.

ETIOLOGIA: muitas teorias existem sendo que nenhuma explica satisfatoriamente, todavia, algumas delas referem-se a:

1. o fluidifica o do v treo;
2. o processo m rbido no ligamento suspens r similar a causa do deslocamento da catarata hipermetura (Jaeger);

- 3.o falta de zônula (Klein);
- 4.o incompleto desenvolvimento da zônula determinada pela infecção intra uterina (Sous);
- 5.o ruptura da zônula devido a pequenês do cristalino (Schirmer);
- 6.o mal formação do ligamento suspensôr devido a perivasculite do pequeno ramo anterior da artéria hialoide e da cápsula vascular do cristalino (Vassaux);
- 7.o impedimento do desenvolvimento do cristalino e ligamento suspensôr da faixa mesodérmica e remanescência da artéria hialoide presente durante vários meses da vida intra-uterina mas não evidente ao nascer (Hess);
- 8.o direção atípica tomada pela invaginação da vesícula cristaliniana; a estrutura do amnio interfere na vesícula cristaliniana (Van Duyse);
- 9.o defeito ectodérmico resultando anomalia do cristalino na sua própria estrutura (Wardenburg);
- 10.o teoria jansista: Badal e Lagrange acreditam no aumento ântero posterior do globo ocular (miopia);
- 11.o teoria de Stellmag — Becker, sustentada por Celi-chowska e outros, que dizem o seguinte:
O defeito da zônula decorre do imperfeito ou demorado fechamento da fenda fetal.
Outros defeitos costumam ou podem vir associados: persistência da membrana pupilar, corectopia, microftalmo, buftalmo, megalocórnea, microfaquia, coloboma do cristalino, coloboma do nervo óptico assim como da íris e da coroide. Quando há aracnodactilia associada a anomalia em estudo dá-se o nome de síndrome de Marfan. Quando a sub-luxação do cristalino se acompanha a um braquimofismo denomina-se de síndrome de Marchesani. As opiniões dos autores diferem quanto a causa seja do ectoderma ou mesoderma (Duke-Elder

e Ida Mann acreditam que o defeito primário é no ectodema).

Hereditariedade: E' evidente e importante decorrendo do papel desempenhado pelo Gen.

Em alguns casos seriam só das mulheres em outros só dos homens, em outros seria dos dois.

Pittenger observou 5 gerações e Lewis observou 6 gerações. Todavia, é preciso lembrar a dificuldade da investigação nas gerações anteriores, daí decorrer alguns casos em que nota-se a falta de ectopia lentis em algumas.

Classificações:

Clarke (1939) subdivide o deslocamento congênito do cristalino em 4 grupos.

1.o Simples: defeitos na zônula ou corpo ciliar, sendo o restante aparentemente normal.

2.o Associado a anomalia da estrutura ocular:

Persistência da membrana pupilar, corectopia, aniridia, policoria, coloboma da íris, da coroide, da papila, do cristalino e melalocórnea.

3. Associado a anomalia das dimensões oculares: microftalmo, buftalmo e miopia axial.

4.o Associado a anomalia congênitas de qualquer parte do corpo:

a) defeito nos ossos: aracnodactília.

b) Defeito nas vísceras { vasos (aneurisma da aorta)
 { coração
 { pulmão, etc.

Lloyd (1948) Subdivide a **ectiopia lentis** em 2 grupos:

1.o Caso não progressivos.

2.o Casos de desenvolvimento tardio de má visão, deslocamento progressivo do cristalino, atrofia da coroide e opacidade do vítreo.

Ringelhan e Elschnig (1931) apresentam a seguinte classificação:

1.o Traumática

2.o Consecutiva ou secundária (iridociclite, descolamento da retina, tumor, infecção, coreoretinite, catarata hipermadura).

3.o Deslocamento congênito do cristalino.

Exame histológico: a enucleação é rara, todavia é observada em caso de glaucoma, de buftalmo (estética), olho com estafiloma, tumor retro bulbar, etc.

O corpo ciliar apresenta modificações patognomônicas, como o desenvolvimento pobre da sua musculatura e fibras da zônula.

Incidência: é rara.

Posição do cristalino: deve ser observada a direção e o grau do deslocamento. Pode estar subluxado ou luxado na câmara anterior. O deslocamento seria para cima devido ao enfraquecimento das fibras inferiores da zônula, decorrendo este fato talvez do mau ou imperfeito fechamento da fenda ocular na fase embriológica.

Aspécto clínico:

Diagnóstico: Baixa visual constante, associada a iridodonesse parcial ou total conforme a luxação seja parcial ou total. A midríase medicamentosa é rudimentar por estar a íris em semi-dilatação permanente.

Refração: miopia na parte fática e hipermetropia na parte afática. Pode-se observar diplopia assim como ao exame oftalmoscópico indireto aparecem 2 papilas para cada olho.

Ambliopia: presente tanto na parte fática como na afática.

Estrabismo: convergente ou divergente.

Complicações: devido a zônula ser fraca a mesma é muito suscetível a traumas acarretando luxações da lente, iridociclites, glaucoma, catarata e descolamento da retina. A luxação congênita é rara e é consequência da sub-luxação.

Prognóstico: é mau:

Tratamento clínico e cirúrgico.

- 1 — **clínico** — consiste em melhorar a visão e prevenir as complicações, cuidando da refração quer da parte fática ou da afática com auxílio de cicloplégicos.
- 2 — **cirúrgico:** descrevem-se 2 tipos de operações:
Na íris e no cristalino.
 - a — **na íris** — esfincterectomia, iridectomia, iridotomia na área afática, pois na área fática existe o astigmatismo. Nestas técnicas é preciso lembrar o perigo de atrofia subsequente do globo.
 - b — **no cristalino:**
 - 1 — retirada com cureta (perigo de perda do vítreo)
 - 2 — discisão: geralmente há reabsorção das massas, todavia a técnica é difícil, devido à sub-luxação. Os autores recomendam no caso das operações no cristalino a prévia iridectomia, outros contraindicam formalmente agir sobre a íris.
Conclusão: a discisão com prévia miíriase, embora de técnica difícil, é praticada por alguns.
A iridectomia prévia e extração do cristalino, recomendada por alguns autores oferece perigos.

Nossas observações de dois casos de Ectiopia lentis vistos no Serviço de Olhos do Dr. Pereira Gomes — Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

1.o Caso: M . V. S. 7 anos, brasileira, branca procedente da Bahia.

Exame físico geral: nada apresenta digno de nota.

Exame ocular: AO: ligeiro grau de exoftalmia excusão normal do globo nas diferentes direções do olhar megalo-córnea, câmara anterior rasa, humor aquoso de aspécto normal.

Pupilas com diâmetro e reflexo foto motôr normais; iridodonesse da metade inferior da iris.

Cristalino sub-luxado na posição supero-interna com exposição das fibras inferiores da zônula de aspécto atrófico e diminuidas no número.

Humor vítreo e fundo ocular normais.

Exames subsidiários:

Sangue (R. W.) negativo.

Exame clínico: nada digno de nota.

Radiografia dos ossos das mãos: normal.

Hereditariedade: as informações colhidas no meio familiar não são dignas de crédito, todavia existe uma vaga referência de um avô materno com má visão desde o nascimento.

Refração: sob cicloplegia:

1 — na parte fáquica

OD — 14,0DE comb. — 2,0DC à 180°

OE — 13,0DE comb. — 2,0DC à 180°

2 — na parte afáquica

OD + 13,0DE comb. + 2,0DC à 180°

OE + 12,0DE comb. + 2,0DC à 180°

Tratamento cirúrgico: extração dos cristalinos com prévia meridriásis.

2.o Caso: H. I. S., 18 anos, brasileiro, branco, solteiro, procedente da Bahia, irmão da precedente.

Exame físico geral: nada digno de nota.

Exame ocular: visão O.D. : 1/7 mal

O.E. : vultos.

AO : ligeiro grau de exoftalmia com excursão normal do globo nas diferentes direções do olhar.

Megalo-córnea, câmara anterior profunda e com vítreo, pupila semi-dilatada contraindo-se normalmente à luz: iridodonesse da metade inferior, subluxação supero-interna permitindo-se vêr a zônula parcialmente rota com escassez de fibras.

Humor vítreo apresentava tênue precipitado uniforme.

Fundo de olho: normal

Exames subsidiários:

Sangue (R.W.) negativo.

Exame clínico: nada digno de nota.

Radiografia dos ossos das mãos: normal.

Hereditariedade: as informações colhidas no meio familiar não são dignas de crédito, todavia existe uma vaga referência de um avô materno com má visão desde o nascimento.

Tratamento clínico:

1 — Sem o emprêgo de cicloplégicos: tentou-se a correção tanto na parte fáquica com a afáquica não se obtendo mais que uma melhora discreta.

2 — Com o emprêgo de cicloplégicos obteve-se o seguinte resultado:

1 — na parte fáquica:

OD — 12,0DE comb. — 1,0DC à 180º

OE — 14,0DE comb. — 1,0DC à 180º

2 — na parte afáquica:

OD + 11,0DE comb. + 1,0DC à 180º

OE + 13,0DE comb. + 1,0DC à 180º

Tratamento cirúrgico: extração dos cristalinos com prévia meridriásis.

B I B L I O G R A F I A

- BURNIER (J. P.) Ectopia lentis. Rev. de Oftal. de S. Paulo.
2 (2) 83-86, Dezembro 1932.
- BURNIER (J. P.) e FERREIRA (A. F.) Ectopia congênita bilateral e simétrica da pupila e do cristalino em paciente com ectiose.
Com Assoc. med. do I.P.B. em secção 18-10-51 in Arq. Inst. Penido Burnier (fasc. único) 185-186 Dezembro 1952.
- BURNIER (P) e FERREIRA (A. Af) Ectopia congenital, bilateral e simétrica da pupila e do cristalino em paciente c/ ictiose. Com Assoc. Med. do I.P.B. (fasciculo unico) 185-186, junho de 1952.
- CHACE (R. R.) Congenital bilateral subluxation of the lens Rep. ort a family Arch. of ophthalm. Vol. 34(5) 425-426, Novemb. e Decemb. 1945.
- CLEBIN (A. R.) Persistent pupillary membrane and congenital ectopia lentes Am. J. ophth. 12(2) 87-90 February 1929.
- CLARKE (C. C.) Ectopia lentis Archives of ophth 21(1) 124-153 January 1939.
- INCISO (M) e GARCIA (L) Síndrome de Marfan.
Extraccion de los cristalinos sub-luxados Sociedade oftalmológica de Madrid Sesion 16 mayo 1947 In Archivos de la Soc. oftalm. Hispano Americano 7 611 613, 1947.
- LUND (A) e APENTOFT (F) Congenital ectopia lentis. Acta ophthalm. 28(1) 33-48, 1950.
- MEYER (E. F.) Familial ectopia lentis and its complication. Brit. J. ophth. 38(3) 163-172, March 1954.
- OLIVEIRA (L. V.) Ectopia lentis Arq. Bras. de oftal 16(6) 195-202, 1953.
- RISER (R. O.) Ectopia lentis. Com Chicago ophthalmological society. April 16, 1945.
- ROSEMBERG (W) Cataract, ectopia lentis com Chicago ophthalmology May 21 — 1945.
IN Am. J. ophthalm. 29(8) 1023, August 1946.
- ROSEMBERG Ectopia lentis. Com Chicago ophthalmology. May 21, 1945 In Am. J. ophthalm. 29 (8) 1023 1024 August 1946.
- SOLARES (A) Ectopia del cristalino. Tercer congreso argentino de oftalmologia Buenos Aires. 27 a 3 1de outubro 1936 521.