

SÍNDROME DA «MORNING GLORY»

(Anomalia de Kindler)

A propósito de 2 casos

Dr. José Maria Queiroz Abreu *
Dr. Manoel Abreu *

O objetivo fundamental da presente comunicação prende-se à apresentação, para registro, dos dois primeiros casos da anomalia de Kindler observados em nosso Instituto e que se constituem também, à luz de toda evidência bibliográfica, nos pioneiros da literatura nacional

Condição de curta história e escassa bibliografia teve seu nome cunhado por KINDLER (1970), que utilizou o nome da flor (*Morning glory*), pela curiosa semelhança entre a papila óptica afetada e aquela flor que abre suas pétalas à luz e fecha-as à obscuridade. Tratam-se de flores que se destacam pela beleza das corolas, vermelhas ou violáceas, afuniladas. Pertencem ao gênero *IPOMOEA*, família *CONVOLVULACEAE*. Trata-se de trepadeiras ornamentais das quais a mais conhecida na América do Norte é a *Ipomoea purpurea*, com folhas em formato de coração e folhas de cores púrpura, rosa ou branca. No Brasil são conhecidas popularmente como: bom-dia, corriola ou campainha (VIEGAS).

INTRODUÇÃO

Do ponto de vista patogênico, as alterações da papila se enquadram, esquematicamente, em quatro itens: malformações da primitiva papila epitelial (colobomas da papila, aplasia ou hipoplasia do nervo óptico e megalopapila), atrofia excessiva ou deficiente da papila de Bergmeister (variações da escavação fisiológica ou pseudo-papiledema), diferenciação anormal das células pluripotenciais (buracos e crateras da papila) e anomalias vasculares (as variadas formas dos remanescentes do sistema hialóide).

Embora todos esses tópicos tenham sido já exaustivamente estudados ocorrem, vez por outra, casos que parecem pertencer a outras categorias e que, pelo bizarro de seu aspecto se tornam, à falta de melhor definição, inclassificáveis. Tal é, sem dúvida, o aspecto da papila da síndrome da "morning glory".

* Do Instituto Penido Burnier

QUADRO CLÍNICO

De acordo com a descrição original de Kindler (1970), as características essenciais da síndrome se apresentam como segue:

- 1 — papila cor de rosa, grande e escavada;
- 2 — presença de uma massa de tecido branco no centro da papila;
- 3 — anel pigmentado e elevado, circum-papilar;
- 4 — vasos finos, de aparência radial, emergindo dos bordos de escavação;
- 5 — considerável deficiência visual, variando de 0.2 — (dois décimos), à cegueira total;
- 6 — caráter unilateral da afecção embora em alguns casos ocorressem anomalias congênicas outras, no olho adelfo.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Temos conhecimento de apenas três trabalhos publicados sobre o tema:

1.º — KINDLER (1970), dando conta de 10 casos por ele coligidos, dos arquivos do Presbyterian Hospital, New York, N. Y.

2.º — KRAUSE (1972), apresentando 3 casos e salientando a ocorrência de miopia nos olhos afetados.

3.º — JENSEN & KALINA (1976), relatando 6 novos casos.

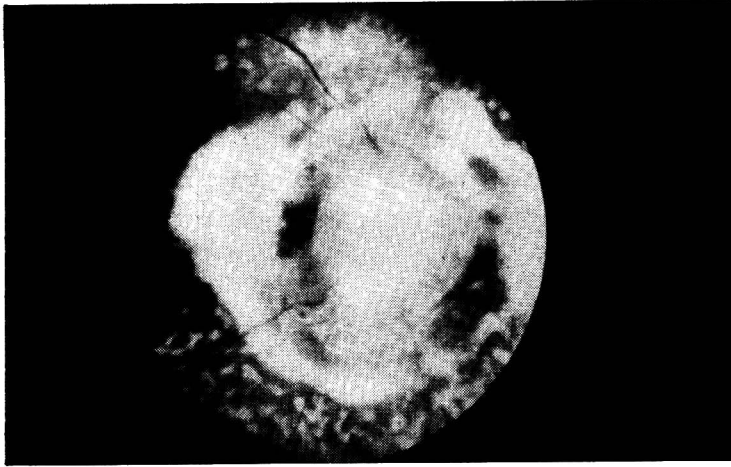
Do exposto fica caracterizada a raridade da afecção. Tratam-se de 19 casos, aos quais se somam os 2 que exornam o presente trabalho.

É importante ressaltar que o arquivo do Instituto Penido Burnier se aproxima de 650.000 pacientes, não havendo registro ou memória de casos similares.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — O menor M.A.P., branco, brasileiro, estudante, com 11 anos de idade, ficha n.º 617.626, foi examinado em nosso Instituto, no dia 16/02/76. Queixava-se de que a vista esquerda era fraca. A acuidade visual era: OD.V. = 1 (esf. + 0.50); OE.V. = zero (esf. + 0.50). A oftalmoscopia constatou-se normalidade do OD. Quanto ao olho esquerdo observou-se papila grande, escavada, com massa de tecido branco no centro e alterações peripapilares inclusive com comprometimento pigmentar, atingindo a mácula. Suspeitou-se de processo inflamatório em estado cicatricial.

Posteriormente, após a leitura do trabalho de JENSEN & KALINA (publicado no número de julho de 1976, do American Journal), foi estabelecido o diagnóstico retrospectivo de síndrome de morning glory.



Caso 2 — O paciente C.A.M., branco, brasileiro, com 4 anos de idade, ficha n.º 440.091, foi examinado pela primeira vez em nosso Instituto, aos 25/05/66. Os pais suspeitavam de estrabismo. Ao exame verificou-se OD.V.=0.1 OE.V.=1. Discreto desvio lateral do OD. (ângulo objetivo — 10 prisma — dioptrias). Em ambos os olhos ocorria hipermetropia de 1,0 D. OE.: Fundo normal. No fundo do olho direito observou-se papila escavada, circundada por halo espesso de pigmentação. Suspeitou-se de processo inflamatório. Exames negativos para lues e toxoplasmose. Foi reexaminado diversas vezes: 26/11/69, 29/11/71; 29/09/73, 16/11/73 e 09/04/75. O caráter congênito foi estabelecido por ocasião da 2.^a consulta. No decorrer dos anos acentuou-se o estrabismo divergente do olho direito e a acuidade visual, por ocasião da última consulta era: OD.V.=0.06. OE.V.=1.0 (esf. -0.25). Diagnóstico retrospectivo: síndrome de morning glory.



DISCUSSÃO

Os trabalhos de MANN (1957) e (1964) esclarecem com propriedade a formação papila glial de Bergmeister, bem assim como a correlação entre o destino das células gliais dessa papila e o desenvolvimento do suprimento sanguíneo normal da retina. De outra parte, os conceitos clássicos conforme defendidos por SCHEIE & ADLER (1941), definem a hipoplasia do nervo óptico — e outra coisa não é, em síntese, a papila da morning glory — como consequência de uma falha do desenvolvimento embrionário das células ganglionares cujos axônios que, em última análise constituem as fibras do nervo óptico, penetram no suporte neuroglial derivado do pedículo óptico.

Kindler (1970) considerou a síndrome de “morning glory” distinta do capítulo dos colobomas.

De outra parte, os trabalhos de EDWARDS & LAYDEN (1970) e WALTON & ROBB (1970), levantam dúvidas sobre a validade da teoria da atrofia das células ganglionares em todos os casos de hipoplasia do nervo. Com efeito, os achados de tecido fibroso epipapilar e alterações pigmentares peripapilares em alguns casos, por eles relatados de hipoplasia do nervo óptico, parecem sugerir que um defeito primário no desenvolvimento do nervo poderia resultar numa papila pequena com redução variável da função visual.

Sabe-se que os colobomas resultam de uma falha do fechamento da terminação superior da fenda fetal (quando papila, retina e coróide são envolvidas) ou de uma deformidade no desenvolvimento da papila epitelial primitiva (quando o coloboma está confinado inteiramente dentro das bainhas do nervo).

Assim, pois, ocorrem discrepâncias quanto à conceituação da patogenia da papila de “morning glory”. De uma parte os conceitos clássicos de hipoplasia do nervo provocada por falha do desenvolvimento das células ganglionares e, de outra a teoria de que ela, bem assim como outros defeitos tais como a megalopapila e os colobomas do nervo resultariam, como supõem JENSEN & KALINA (1976), apoiados em BADTKE (1959) e GOLDHAMMER & SMITH (1975) de anomalias do desenvolvimento do nervo. Convém recordar, a propósito, que o nervo deriva do pedículo, cujas células formam o suporte de neuróglia, suas bainhas derivam do mesoderma da órbita e suas fibras são constituídas pelos axônios das células ganglionares.

A discussão é, pois, essencialmente acadêmica e destituída de interesse clínico. As implicações clínicas serão analisadas em seguida.

IMPORTÂNCIA CLÍNICA E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A síndrome da “morning glory” é uma raridade. Vista sob esse ângulo, sua importância clínica é diminuta. Sem embargo, o aprimoramento da classificação nosológica bem assim como o conhecimento de todas as

alterações congênitas da papila e dos demais distritos oculares é sempre de importância. O fato de se poder conceituar uma condição como congênita dispensa, via de regra, a realização de uma propedêutica neurológica difícil, cara e às vezes perigosa.

A referida síndrome pode ser confundida com os gliomas. Existe um caso de PEDLER (1961) em que foi feita a enucleação do olho de uma criança de 13 meses sob suspeita de glioma. A descrição do caso lembra, em certos aspectos a afecção em causa.

O diagnóstico com os colobomas típicos da coróide é óbvio. No caso de colobomas do nervo, o aspecto é inteiramente diverso, conforme se poderá ver claramente pela documentação fotográfica contida no presente trabalho, bem assim como naquela existente nos trabalhos inaugurais.

Uma forma peculiar de descolamento da retina, de ocorrência tardia, foi observada por KINDLER (1970), em 3 pacientes de sua série de 10. Trata-se de um descolamento sem roturas, que é visto sobre o polo posterior e não atinge a periferia.

É importante assinalar que a maior parte da casuística mundial — e os casos ora apresentados também se incluem — teve diagnóstico retrospectivo. Isto é, foram casos colocados sob a rubrica de casos não diagnosticados em primeira instância. É, pois, conveniente que, pelo menos os serviços de grande movimento, reservem em seus arquivos fotográficos uma secção para casos desconhecidos ou de diagnóstico duvidoso, a exemplo do Presbyterian Hospital. Foi graças a essa prática e à paciência e meticulosidade e espírito científico de KINDLER, que se chegou ao conhecimento dessa nova entidade nosológica. De certo, muita coisa resta ainda por ser descoberta. O acervo de conhecimentos de que dispomos sobre as afecções congênitas do olho já é muito rico e cada passo nos aproxima da obtenção de um quadro completo deste fascinante capítulo da nossa especialidade.

SUMARIO

Os AA. observaram um paciente que apresentava anomalias da papila constituídas por: tecido fibroso epipapilar, alterações pigmentares peripapilares bem como alteração do tamanho da papila e anomalias vasculares. A revisão da literatura levou ao diagnóstico de síndrome da «morning glory». Posteriormente, uma revisão no arquivo fotográfico do Instituto Penido Burnier levou ao diagnóstico retrospectivo do segundo caso.

SUMMARY

Morning glory syndrome, a congenital anomaly first described by Kindler (1970), is a condition of the utmost rarity. World literature is limited to 19 cases. Clinical features can be summarised as follows: epipapillary fibrous tissue, peripapillary pigmentary disturbance, anomalies in size of the optic disk in retinal vessels. Vision, as a rule, is seriously impaired. In the present paper two cases are presented. They're the first cases observed at the Instituto Penido Burnier, Campinas, S. Paulo, Brasil. As far as the AA. know they are, also, the first cases reported in Brazilian literature.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BADTKE, G. — Uber de grossenanomalien der Papilla nervi optici, unter besonderef Berucksichtigung der schwarzen Megalopapille. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 135: 502, 1959.
2. EDWARDS, W. C. & LAYDEN, W. E. — Optic nerve hypoplasia. *Am. J. Ophth.* 70: 950, 1970.
3. ENCYCLOPAEDIA BRITANNICA, 15th. ed. (Micropaedia). Encyclopaedia Britannica Inc., Chicago, Vol. V, 1976, p. 415.
4. GOLDHAMMER, Y. & SMITH, J. L. — Optic nerve anomalies in basal encephalocele. *Arch. Ophth.* 93: 115, 1975.
5. JENSEN, P. E. & KALINA, R. E. — Congenital anomalies of the optic disk. *Am. J. Ophth.* 82: 27, 1976.
6. KINDLER, P. — Morning glory syndrome — Unusual congenital optic disk anomaly. *Am. J. Ophth.* 69: 376, 1970.
7. KRAUSE, U. — Three coses of the morning glory syndrome. *Acta Ophthalmol.* 50: 188, 1972.
8. MANN, I. — *Developmental Abnormalities of the Eye.* Lippincott, Philadelphia, 1957, p. 100.
9. MANN, I. — *The Development of the human eye.* Grune & Stratton, New York, 1964, p. 231.
10. PEDLER, C. — Unusual coloboma of the optic nerve entrance. *Brit. J. Ophth.* 45: 803, 1961.
11. PINTO-VIEGAS, G. — Comunicação pessoal.
12. SCHEIE, H. & ADLER, F. H. — Aplasia of the optic nerve. *Arch. Ophth.* 26: 61, 1941.
13. *The Heritage Illustrated Dictionary of the English Language.* American Heritage Publishing Co., New York, 1973. MN.
14. *The New Webster Dictionary of the English Language.* Consolidated Book Publishers, Chicago, 1970, p. 547.
15. WALTON, D. S. & ROBB, R. M. — Optic nerve hypoplasia. *Arch. Ophth.* 84: 572, 1970.