
Síndrome da Morning Glory associada à Microftalmia do olho contralateral

Morning Glory Syndrome associated with Microphthalmia of the contralateral eye

Ricardo Rocha *

RESUMO

O autor apresenta um caso raro da Síndrome da Morning Glory associada à Microftalmia do olho contralateral e busca correlacionar os achados clínicos encontrados nesta síndrome com seus prováveis mecanismos etiopatogênicos.

Palavras-chave: Anomalia congênita; Nervo óptico; Ectasia; Morning Glory; Microftalmia.

INTRODUÇÃO

A Síndrome da Morning Glory consiste de uma anomalia congênita rara do pólo posterior.

A primeira descrição compatível com esta entidade foi publicada por Handmann ⁸, em 1929, mas foi Kinderler ¹¹ que em 1970 relacionou a semelhança entre a papila afetada com a flor Morning Glory.

Suas principais características são:

- 1) Papila rósea, escavada, de tamanho aparentemente aumentado.
- 2) Estafiloma escleral posterior.
- 3) Presença de um anel pigmentado, concêntrico, circumpapilar.
- 4) Presença de um tecido branco epipapilar.
- 5) Vasos finos e radiais, praticamente sem ramificações, emergindo da borda da escavação.
- 6) Em geral unilateral, com acuidade visual sempre diminuída, podendo estar associada a outras malformações congênicas ^{6,9}.
- 7) Pode-se encontrar também malfor-

mações no olho adelfo ^{10,11} ou mesmo outras manifestações sistêmicas ⁷.

Dentre nós devemos destacar Abreu & Abreu ¹, que em 1977, publicaram um trabalho sobre a Síndrome da Morning Glory, com a apresentação de dois casos observados no Instituto Penido Burnier e mais tarde, em 1984, esses mesmos autores relataram mais um caso ². Rocha & Oliveira ¹⁵ apresentaram um caso observado no Instituto Hilton Rocha em 1983. Ottaiano & Cols ¹³ discutem a provável patogenia desta síndrome.

A associação da Síndrome da Morning Glory com uma Microftalmia do olho contralateral é rara ¹¹. Calixto & cols ⁵ mostram a presença da Síndrome da Morning Glory em um olho microftálmico.

RELATO DO CASO

G.C.F.S., cor branca, 1 ano e 10 meses, sexo feminino, natural de Belém do Pará, examinada em fevereiro de 1988.

* Do Instituto Hilton Rocha
Endereço para correspondência: Avenida do Contorno 6777 - sala 601 - 30 110 110 - Belo Horizonte - MG.



Fig. 1 - Microftalmia do olho direito, podendo entrever-se o reliquat hialoideo no olho esquerdo.

Portadora de uma malformação congênita no olho direito. Procurou o serviço de Oftalmologia para avaliar as reais possibilidades funcionais desse olho e fazer um exame minucioso do olho esquerdo.

Nascida de parto normal, a termo, sem complicações. Nenhum antecedente gestacional ou perinatal. Vacinação em dia.

Pais vivos, sadios, sem consanguinidade. Nenhum outro caso similar na família.

Seu exame oftalmológico realizado sob anestesia mostrou (Fig. 1):

Olho direito: Microftalmia acentuada, com esboço de globo ocular.

Olho esquerdo: Diâmetros corneanos (11,5 x 11,5 mm). Biomicroscopia: Segmento anterior sem alterações. Presença de opacidades anterior e posterior cristalíniana, com a persistência de um pequeno reliquat hialoideo. Tonometria de aplanção: 7 mmHg. Oftalmoscopia: Papila aparentemente aumentada de tamanho, rósea e escavada. Presença de um anel incompleto, pigmentado, circuncêntrico à papila que pareceu estar colocada no fundo de uma depressão, com vasos emergentes

de sua borda, finos e radiais, à moda de uma coroa, praticamente sem ramificações. Notou-se, ainda, um tecido branco epipapilar (Fig. 2).

A Ecografia (B-Scan) mostrou (Fig. 3):

Olho direito: Globo ocular rudimentar.

Olho esquerdo: Ectasia ampla e profunda à moda de um coloboma do nervo óptico, com retina aplicada.

A Ecobiometria revelou os seguintes diâmetros ântero-posteriores:

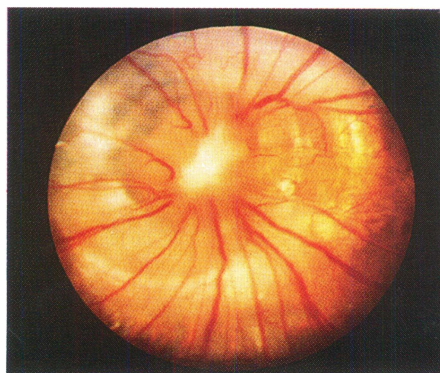


Fig. 2 - Retinografia mostrando as principais alterações papilares do olho esquerdo.

21,6 mm - fora da ectasia
25,9 mm - dentro da ectasia

A Tomografia Computadorizada mostrou (Fig. 4):

Olho direito: Microftalmia.

Olho esquerdo: Papila óptica escavada à moda de um funil, sugerindo uma malformação congênita do nervo óptico, compatível com a Síndrome da Morning Glory.

O ERG revelou-se subvoltado para o estímulo vermelho nas fases fotópica e escotópica e o PVE extremamente subvoltado, com latências retardadas.

As alterações do ERG e do PVE demonstram nitidamente o comprometimento das vias ópticas esquerda (Fig. 5).

DISCUSSÃO

Muitos são os trabalhos¹³ encontrados na literatura mostrando os principais achados clínicos na Síndrome da Morning Glory, porém ainda incertas são as hipóteses etiopatogênicas ora levantadas para explicá-los:

1) Defeito embrionário mesodérmico posterior:

A esclera origina-se de uma condensação mesodérmica cujos primeiros traços podem ser evidenciados já no estágio de 18 mm, sendo que o seu desenvolvimento se faz no sentido ântero-posterior estando totalmente diferenciada ao quinto mês¹².

Um defeito mesodérmico em sua porção posterior, poderá tornar a esclera mais delgada nesse ponto e mesmo sob pressão ocular normal, desencadear a formação de um estafiloma escleral posterior que viria acompanhado de um deslocamento posterior da papila óptica. Os estudos anátomo-patológicos de Brini & Cols³, parecem comprovar esses dois achados.

2) Hiperplasia do Epitélio Pigmentar Retiniano:

O anel nem sempre completo, pigmentado, concêntrico, encontrado na maioria dos casos, circundando a

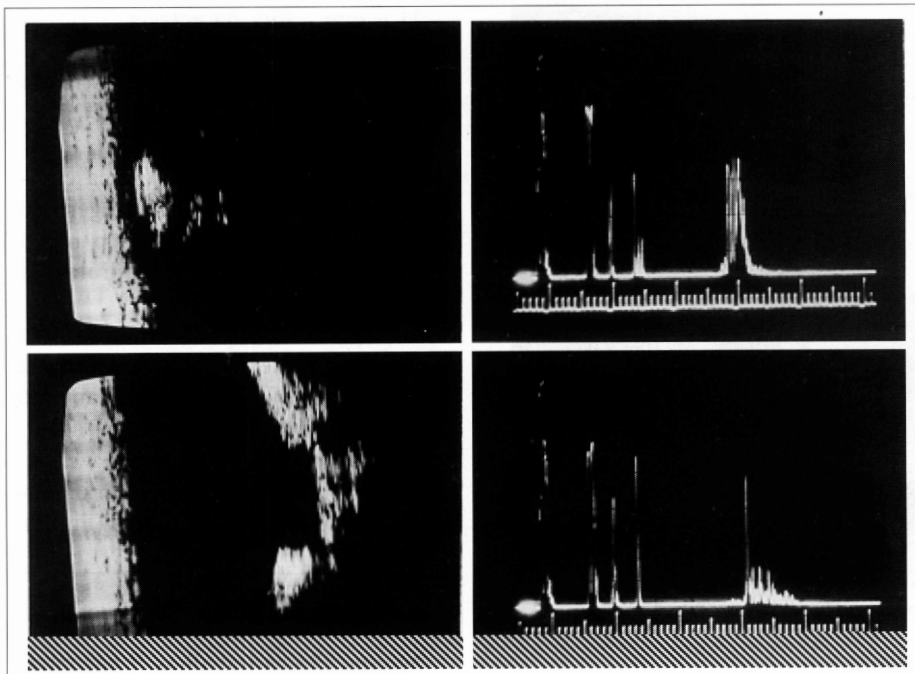


Fig. 3 - Ecografia (B-Scan). À esquerda; Superior: Microftalmia, Inferior: ampla ectasia papilar. À direita: Ecobiometria mostrando os diâmetros A-P: Superior: (21,6 mm) fora da ectasia, Inferior: (25,9 mm) dentro da escavação.

papila óptica, seria justificado por esta hiperplasia.

3) Vasos finos e radiais, sem ramificações:

Os vasos são provavelmente normais e teriam o aspecto radial explicado pelo fato de que as primeiras ramificações ocorreriam dentro da própria escavação e, portanto, não visíveis clinicamente, devido à presença do tecido branco epipapilar.

4) Massa tecidual branca epipapilar:

Essa poderia ser explicada de duas maneiras:

- a) *Gliose tardia* com a finalidade de preencher a ampla e profunda escavação óptica formada ou,
- b) *Forma frusta da persistência do vítreo primário hiperplástico* (PVPH), que representaria nada mais que a presença da papila epitelial primitiva (Papila de Bergmeister).

A presença de um reliquat hialoídeo e a microftalmia no olho contralateral no caso apresentado, faz crer, como outros autores ^{4,6}, que a segunda hipótese seria a mais provável.

Resumindo pode-se dizer que os dois prováveis mecanismos para explicar os diversos achados clínicos na Síndrome da Morning Glory seriam:

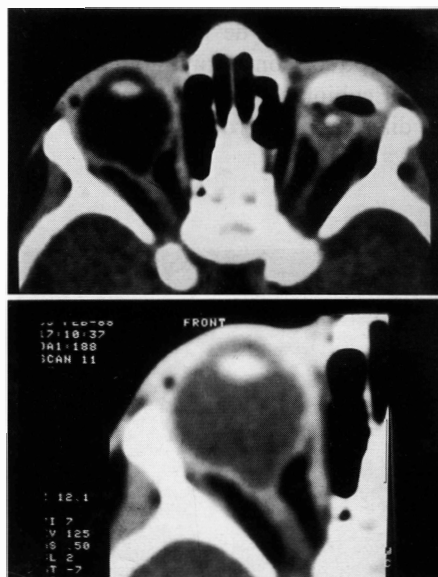


Fig. 4 - T. C. Superior: Nítida microftalmia do olho direito e a profunda ectasia em funil com deslocamento posterior da papila no olho esquerdo. Inferior: esta mesma ectasia em maior aumento.

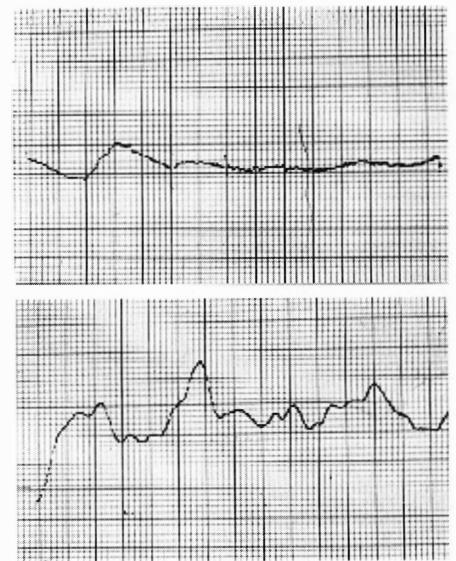


Fig. 5 - ERG e PVE subvoltage.

- a) *Defeito mesodérmico escleral posterior.*
- b) *Forma frusta da persistência do vítreo primário hiperplástico.*

Seria interessante ressaltar ainda a importância de se fazer o diagnóstico diferencial da Síndrome da Morning Glory com outras patologias do nervo óptico, principalmente os gliomas, para não incorrerem no erro de enucleiar olhos cujo diagnóstico não tenha sido feito corretamente ¹⁴.

A bilateralidade, a boa acuidade visual, e a transmissão genética autossômica dominante, proposto por Calixto e Cols ⁵, parece interessante, pois vem de encontro à maioria dos casos apresentados na literatura que mostram o caráter unilateral, com acuidade sempre bastante diminuída no olho afetado e sem história familiar.

SUMMARY

The author reports a rare case of Morning Glory Syndrome associated with Microphthalmia of the contralateral eye and attempts a correlation between the clinical findings and the probable etiopathogenical mechanisms.

*Síndrome da Morning Glory associada à
Microftalmia do olho contralateral*

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ABREU, J. M. & ABREU, M. - Síndrome da Morning Glory (Anomalia de Kindler). A propósito de dois casos. *Arq. do Inst. Penido Burnier*, 23: 40-45, 1977.
2. ABREU, J. M. & ABREU, M. - Síndrome da Morning Glory. A propósito de 1 caso. *Rev. Bras. Oftalmol.* 43: 27-30, 1984.
3. BRINI, A.; CHARTON, M. N. & BAUMGARTNER, M. - Staphylome scleral peripapillaire avec ectopie posterieure de la papille (Morning glory syndrome). *J. Fr. Ophthalmol.*, 3: 323-326, 1980.
4. BROWN, G. C.; GONDER, J. & LEVIN, A. - Persistence of the Primary Vitreous in Association with the Morning Glory Disc Anomaly. *J. Pediatric. Ophthalmol. & Strabismus*, 21: 5-7, 1984.
5. CALIXTO, N.; CRONEMBERGER, S.; SALLES, P. S.; RODRIGUES, M. J. C. - Síndrome da papila em campainha. *Arq. Bras. Oftalmol.*, 56: 87-94, 1993.
6. CENNAMO, G.; LIGUORI, G. & PEZONE, A. - Morning glory syndrome associated with marked persistent hyperplastic primary vitreous and lens colobomas. *Br. J. Ophthalmol.*, 73: 684-686, 1989.
7. GOLDHAMMER, Y. & SMITH, J. L. - Optic nerve anomalies in basal encephalocele. *Arch. Ophthalmol.* 93: 115-118, 1975.
8. HANDMANN, M. - Erbliche, vermutlich angeborene, zentrale gliose Entartung des Sehnerven mit besonderer Beteiligung der Zentralgefasse. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 83: 145-152, 1929.
9. HAMADA, S. & ELLSWORTH, R. M. - Congenital retinal detachment and the optic disk anomaly. *Am. J. Ophthalmol.*, 71: 460-464, 1971.
10. KAWANO, K. & FUJITA, S. - Duane's Retraction Syndrome Associated with Morning Glory Syndrome. *J. Pediatr. Ophthalmol. & Strabismus*, 18: 51-54, 1981.
11. KINDLER, P. - Morning Glory Syndrome: Unusual congenital optic disc anomaly. *Am. J. Ophthalmol.*, 69: 376-384, 1970.
12. MANN, I. - The development of the Human Eye. New York, Grune and Stratton, 1964.
13. OTTAIANO, J. A. A.; IMAMURA, P. M.; TEIXEIRA, D. F. - Síndrome da "Morning Glory". Quadro clínico sugerindo sua patogenia. *Arq. Bras. Oftalmol.*, 48: 83-86, 1985.
14. PEDLER, C. - Unusual coloboma of the optic nerve entrance. *Br. J. Ophthalmol.*, 45: 803, 1961.
15. ROCHA, R. & OLIVEIRA, L. R. - Síndrome da Morning Glory (Anomalia de Kindler). Informe AMIHR, ano 1, n.1, p.12, abril 1983.



T & M Equipamentos Médicos Ltda.

Av. Prestes Maia, 241 - 8º andar - salas 815/ 817
CEP 01031 - 001 - São Paulo - SP

Responsáveis: Miguel Toro Aguilar e Antônio Paulo Moreira

**REPRESENTANTES EXCLUSIVOS
PARA O BRASIL DAS EMPRESAS:**

- **MARCO OPHTHALMIC INC. - USA**
Lâmpadas de fenda - Refractor - Ceratômetro -
Lensômetro - Microscópios cirúrgicos - Perímetros
Yag Laser e Auto perímetro
- **SONOMED INC. - USA**
Completa linha de ultrassons para oftalmologia:
Biômetros - Egógrafo e Paquímetro
- **KONAN CAMERA RESEARCH - JAPAN**
Microscópios cirúrgicos - Microscópio Spec ular
e Cell Analysis System
- **EAGLE - Lentes intraoculares**

DISTRIBUIDORES PARA O BRASIL:

- **HGM - MEDICAL LASER SYSTEMS**
Completa linha de Argon Laser e Yag Laser
- **NIKON OPHTHALMIC INSTRUMENTS**
Auto-refrator - Camera retinal - Tonômetro de
aplanação e demais equipamentos oftalmológicos
- **WELCH ALLYN**
Retinoscópios - Oftalmoscópios - etc.

NACIONAIS:

- **XENÔNIO**
- **SIOM**

**NOVOS
TELEFONES**

Assistência Técnica: completa para os equipamentos das empresas representadas.

Solicite atendimento ou informações:

São Paulo: T & M - tel.: (011) 229-0304 - Fax: (011) 229-6437

Disk Lentes - tels.: (011) 228-5122 / 228-5448

Ribeirão Preto: Disk Lentes - tel.: (016) 635-2943 - Fax: (016) 636-4282