

Síndrome da "Morning Glory"

Quadro clínico sugerindo sua patogenia

José Augusto Alves Ottaiano ¹; Paulo Mitsuru Imamura ²; Dagoberto Teixeira Filho ³

INTRODUÇÃO

Encontramos ilustrações de uma alteração congênita da papila óptica em Handmann (1929) ¹⁴, Danis (1940) ¹⁰ e Walsh & Hoyt (1969) ³³, que Kindler ¹⁸ em 1970 denominou de Síndrome da "Morning Glory", devido à semelhança com uma flor (Fig. 1).



Fig. 1 — A flor "Morning Glory"

Os achados oftalmoscópicos que caracterizam tal síndrome são ¹⁸: Papila óptica alargada, de aspecto afunilado e escavado e de coloração rósea. Esta é rodeada por um anel elevado e cinza, com distúrbio de pigmento coriorretiniano. Os vasos são múltiplos e estreitados e emergem da borda da papila, cursando sobre o anel elevado. Há ainda uma massa branca, de aspecto fofo que oculta o trajeto dos vasos no fundo da papila.

Essa entidade é mencionada como raridade na literatura nacional ^{1-3,29} e na de outros países ^{4,5-9,11-13,15-17,19-28,30-32} devido aos poucos casos descritos desde então. Interessante também são os diferentes aspectos abordados nessas várias publicações.

O presente trabalho visa a descrição de 5 casos observados por nós e a discussão da possível patogenia dessa anomalia, com ba-

se na embriologia, no aspecto oftalmoscópico e no déficit da função visual, ou seja, acuidade visual, campo visual e reflexo pupilar à luz (via aferente).

RELATO DOS CASOS

Caso 1: M.T.F., masculino, branco, 19 anos, examinado em 18/08/76 (na EPM). Referindo que nunca havia tido problema ocular e que, há 1 mês, foi reprovado num teste para admissão em um emprego. Antecedentes familiares e pessoais: nada digno de nota. Ao exame oftalmológico — Acuidade visual (Snellen), sem correção: O.D. = 20/100 e O.E. = 20/20. Exame externo ocular e biomicroscopia: sem alterações em A.O. Reflexos pupilares: deficit pupilar aferente à direita. Fundo de olho: O.D. = Síndrome da "Morning Glory" (Fig. 2) e O.E. = normal. Campo visual: O.D. = alargamento da mancha cega com escotoma centrocecal, retração setorial cuneiforme superior e diminuição da sensibilidade central e O.E. = normal.

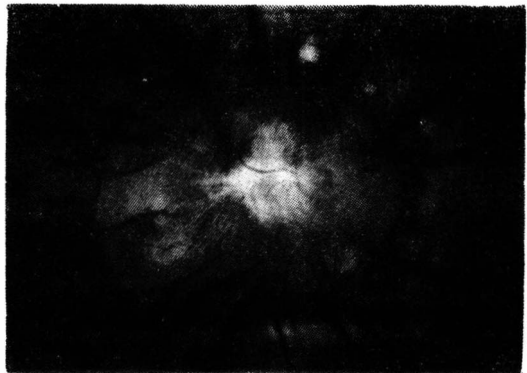


Fig. 2 — Caso 1 (O.D.)

Caso 2: K.T., feminino, branca, 5 anos, examinada em 13/10/78 (por PMI). Referem os pais que, desde a idade de 1 ano, ela apre-

¹ Pós-Graduando em Oftalmologia (Nível Mestrado) da Escola Paulista de Medicina e Professor responsável pela Disciplina de Oftalmologia do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina de Marília (FMM).

² Pós-Graduando em Oftalmologia (Nível Doutorado) da Escola Paulista de Medicina e Responsável pela Seção de Neuroftalmologia da Disciplina de Oftalmologia do Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da Escola Paulista de Medicina (EPM).

³ Professor Assistente da Disciplina de Oftalmologia do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina de Marília (FMM).

senta desvio do O.E. para fora e para cima. Nega caso semelhante na família. Ao exame oftalmológico — Acuidade visual (Snellen), sem correção: O.D. = 20/20 e O.E. = percepção luminosa (Refração O.D. = +0,25DE +0,25DC x 90° e O.E. = +1,25DE-1,75DC x 180°, sem melhora da A.V.). Exame externo ocular e biomicroscopia: sem alterações em A.O.. Reflexos pupilares: deficit pupilar aferente à esquerda. Motilidade extrínseca: exotropia com hipertropia E/D. Fundo de olho: O.D. = normal e O.E. = Síndrome da “Morning Glory” (Fig. 3).

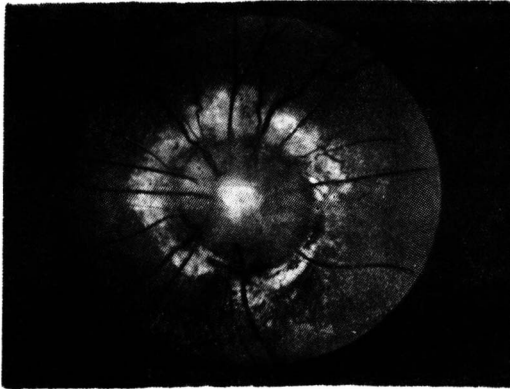


Fig. 3 — Caso 2 (O.E.)

Caso 3: G.S., feminino, branca, 2 anos, examinada em 14/10/81 (por PMI). Referem os pais que desde 1 ano a criança apresenta desvio do O.E.. Nascida de parto normal e de termo. Antecedentes familiares e pessoais: mãe refere ter sido tratada com Espiramicina para toxoplasmose no 7.º mês de gestação. Ao exame oftalmológico — Exame externo ocular: O.D. = normal e O.E. = microftalmia. Reagia muito à luz sobre O.D. e quase nada sobre O.E.. Reflexos pupilares: deficit pupilar aferente à esquerda. Motilidade extrínseca ocular: Hipertropia E/D. Ecografia B: O.D. = normal e O.E. = diâmetro bulbar diminuído no sentido ântero-posterior. Fundo de olho: O.D. = normal e O.E. = Síndrome da “Morning Glory”.

Caso 4: A.L.R.S., masculino, branco, 10 anos, examinado em 08/09/83 (na FMM). Referindo baixa da acuidade visual no O.D. há 1 ano, notada em teste visual na escola. A história familiar, bem como os antecedentes sistêmicos, eram normais. Ao exame oftalmológico — Acuidade visual (Snellen), sem correção: O.D. = 20/200 e O.E. = 20/20 (Refração: O.D. = -4,25DE, sem melhora da A.V. e O.E. = +0,25DE). Exame externo ocular e biomicroscopia: sem alterações em A.O.. Reflexos pupilares: deficit pupilar afe-

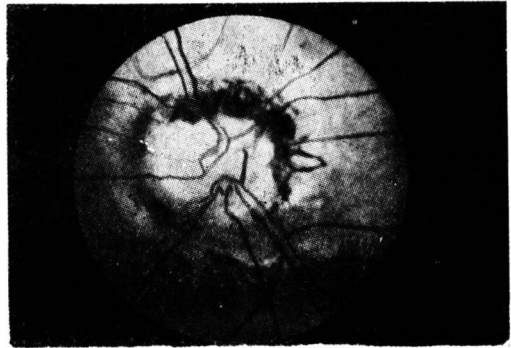


Fig. 4 — Caso 4 (O.D.)

rente à direita. Motilidade extrínseca: exotropia (desvio de O.D.). Fundo de olho: O.D. = Síndrome da “Morning Glory” (Fig. 4) e O.E. = normal.

Caso 5: R.S.M., masculino, preto, 5 anos, examinado em 07/06/85 (na FMM). Mãe refere que ele tem desvio de O.D. desde a idade de 6 meses. Antecedentes familiares e pessoais: nada digno de nota. Ao exame oftalmológico — Acuidade visual (Snellen), sem correção: O.D. = conta dedos a 50 cm e O.E. = 20/20 (Refração: O.D. = -7,00DE -3,00DC x 180°, sem melhora da A.V. e O.E. = +0,75DE-0,50DC x 90°). Exame ocular externo e biomicroscopia: sem alterações em A.O.. Reflexos pupilares: deficit pupilar aferente 2+. Fundo de olho: O.D. = Síndrome da “Morning Glory” (Fig. 5) e O.E. = normal. Motilidade extrínseca: Krinsky ET = 25Δ para longe, sem correção e 10Δ para perto, sem correção.

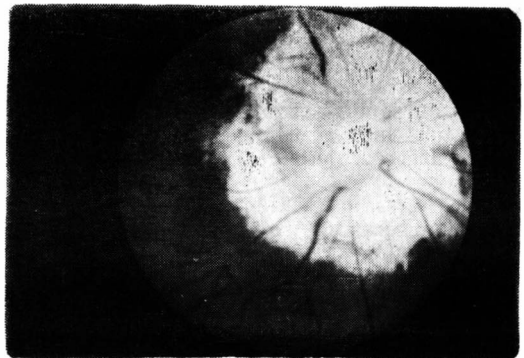


Fig. 5 — Caso 5 (O.D.)

DISCUSSÃO

Mann^{22,23} relata que, em torno do estágio embrionário de 5 mm, ocorre uma invaginação da superfície externa da vesícula óptica, dando origem ao cálice óptico. Durante

essa invaginação, permanece aberto um sulco na região inferior do cálice óptico, denominado fissura embrionária *. Logo após o estágio de 10 mm começa o fechamento dessa fissura, inicialmente na porção central, estendendo-se proximal e distalmente em torno do estágio de 13 mm. Somente as duas extremidades da fissura embrionária permanecem abertas. A extremidade distal apresenta-se como uma chanfradura na margem pupilar, e desaparece no estágio de 15-17 mm. A extremidade proximal permite a passagem da artéria hialóide e do mesoderma adjacente para o interior do cálice óptico, fechando-se por volta do estágio de 18-20 mm.

Mann²³ acredita que colobomas envolvendo simultaneamente coróide, retina e nervo óptico ocorrem devido a uma deficiência do fechamento da fissura embrionária, e que colobomas que envolvem somente o nervo óptico são decorrentes de alterações da papila epitelial primitiva **.

Harcourt¹⁵ e Apple, Rabb & Walsh⁶ enquadraram a síndrome da "Morning Glory" como um tipo de coloboma, que apresenta como substrato patogênico um defeito em algum estágio do fechamento da fissura embrionária.

Por outro lado, Kindler¹⁸ não inclui a síndrome da "Morning Glory" no grupo dos colobomas. Considera aceitável a patogênese sugerida por Handmann¹⁴, ou seja, síndrome decorrente de uma anormalidade do desenvolvimento do tecido glial na área da papila.

Parece-nos razoável especular que a síndrome da "Morning Glory" seria uma anomalia da papila não colobomatosa, decorrente de um defeito em um período crítico do fechamento da fissura embrionária que, secundariamente, induziria às alterações principalmente no folheto mesodérmico. As mudanças na embriogênese do tecido mesodérmico não necessariamente influenciariam o desenvolvimento do olho em simultaneidade com o fechamento da fissura embrionária.

Normalmente a esclera torna-se evidente anteriormente no final do segundo mês de gestação e completa seu desenvolvimento, atingindo o nervo óptico em torno do quinto mês (Brown & Tasman⁹, Lyle²⁰ e Mann²²). Assim, supomos que o estafiloma peripapilar encontrado nessa patologia seja uma alteração de tecido mesodérmico (esclera) in-

duzida durante o fechamento da fissura embrionária, de ocorrência mais tardia, já que é em torno do quinto mês que a esclera atinge o nervo óptico. Os outros sinais oftalmológicos associados: síndrome de clivagem da câmara anterior¹⁸, microftalmia¹⁸, cisto vítreo anterior com traves vitreas¹⁶, cisto de corpo ciliar¹⁸, membrana pupilar persistente²⁴, anormalidades vasculares em torno da papila¹⁸, microcórnea²⁴, seriam decorrentes de manifestações do tecido mesodérmico em estágios diferentes.

Fatores hereditários (germinação) ou ocasionais na gravidez, tais como, infecções, drogas, toxinas, distúrbios endócrinos, trauma mecânico, etc., podem interferir no desenvolvimento e crescimento normal dos olhos (Lyle²⁰). Entretanto, ainda não se conseguiu produzir experimentalmente um quadro do tipo "Morning Glory" ou algo semelhante. Assim, a especulação patogênica pode ser sugerida com base na correlação entre morfologia e função, transportada para uma determinada fase embrionária.

Todos os nossos 5 casos apresentavam baixa acentuada da acuidade visual e evidente déficit pupilar aferente e no caso 1, escotoma centrocecal. Como não se notam grandes alterações retinianas, o diagnóstico converge para uma alteração na condutividade do estímulo através das fibras do nervo óptico (Se existir escotoma centrocecal, como nos casos de Savell³¹, pensamos em comprometimento do feixe papilomacular). Uma alteração retiniana pequena daria, quando muito, déficit pupilar aferente relativo, isto é, pupila de Marcus Gunn.

A justificativa provável é de que existiria uma fase morfológicamente definida em que alterações das estruturas mesodérmicas acarretariam o estiramento ou o deslocamento das fibras nervosas da papila e, em consequência, a redução da função visual.

CONCLUSÃO

Para essa anomalia congênita papilar preferimos a denominação de Síndrome da "Morning Glory", dada por Kindler, não só pela semelhança com a flor mas porque acreditamos que existe uma correlação entre o aspecto oftalmoscópico típico e as alterações funcionais de visão.

Todos os nossos 5 casos (unilaterais) apresentavam aspecto oftalmoscópico semelhantes e função visual bem comprometida: acuidade visual e aferência pupilar (No caso 1, campo visual central).

Sugerimos que esta fase embrionária florida seja decorrente, provavelmente, de um defeito no fechamento da fissura embrionária. Este, por sua vez, induziria às alterações no folheto mesodérmico, que causaria danos

* Considera-se ocorrer a conversão de embrião para feto, no final do segundo mês gestacional, portanto é mais correto a denominação fissura embrionária e não fissura fetal.

** A papila epitelial primitiva é um acúmulo de células neuro-ectodérmicas, provavelmente da membrana interna do cálice óptico que se agrega ao redor da extremidade proximal da fissura embrionária.

sobre as fibras do nervo óptico, determinando então uma perda acentuada da função visual (central).

RESUMO

A provável patogenia da Síndrome da "Morning Glory" é sugerida como sendo decorrente de um defeito no fechamento da fissura embrionária, que secundariamente induziria às alterações principalmente mesodérmicas que danificariam as fibras nervosas.

Os autores apresentam cinco casos associados à perda da acuidade visual e ao déficit pupilar aferente e enfatizam a importância da embriogênese e do quadro clínico, no conhecimento dessa anomalia.

SUMMARY

The pathogeny of the Morning Glory Syndrome is most likely to be a consequence of a defect of the closure of the embryonic fissure that on its turn would cause alterations specially in the mesodermal tissue that would lead to damage of neural fibers.

The authors present five cases associated to a visual acuity loss and an afferent pupillary deficit and emphasize the importance of the embryogenesis and of the clinical features to get to know the anomaly.

REFERÊNCIAS

1. ABREU, J. M. Q. & ABREU, M. — Síndrome da "Morning Glory" (Anomalia de Kindler): a propósito de 2 casos. *Arq. bras. Oftal.*, 39: 312-7, 1976. *Arq. Inst. Penido Burnier*, 23: 40-5, 1977.
2. AERBU F.º, J. M. Q. & ABREU, M. P. Q. — Síndrome da "Morning Glory": A propósito de 1 caso. *Arq. Inst. Penido Burnier*, 27: 14-6, 1985.
3. ABREU F.º, J. M. Q. & ABREU, M. P. Q. — Ainda sobre a síndrome da Morning-Glory. *Arq. Inst. Penido Burnier*, 27: 17-8, 1985.
4. ALEZZANDRINI, A. A. — Síndrome de "Morning Glory". *Arch. Oftal. Buenos Aires*, 58: 46-9, 1984.
5. AMALRIC, P. — Que faut-il penser des syndromes de Morning Glory? *Bull. Soc. d'Ophthal. Fr.*, 82: 793-9, 1982.
6. APPLE, D. J.; RABB, M. F. & WALSH, P. M. — Congenital Anomalies of the optic disc. *Surv. Ophthalmol.*, 27: 3-41, 1982.
7. EYER, W. B.; QUENCER, R. M. & OSHER, R. H. — Morning Glory Syndrome: a functional analysis including fluorescein angiography, ultrasonography and computerized tomography. *Ophthalmology (Rochester)*, 89: 1362-7, 1982.
8. BRINI, A.; RISSE, J-F. & BOUJOL, M. — Papille en fleur de liseron (Staphylome scleral peripapillaire avec ectopie postérieure de la papille): Discussion de 3 observations. *Bull. Soc. d'Ophthal. Fr.*, 80: 1071-4, 1980.
9. BROWN, G. C. & TASMAN, W. S. — Escavated and colobomatous defects. In: ——— Congenital anomalies of the optic disc. New York, Grune & Stratton, 1983. p. 97-191.
10. DANIS, M. — Les aspects normaux et les anomalies congénitales du fond de l'oeil: atlas ophthalmoscopique. Société Française d'Ophthalmologie. Paris, Masson, 1940. Plaque XXVIII (fig. 1).
11. DEMPSTER, A. G.; LEE, W. R.; FORRESTER, J. V. & McCREATH, G. T. — The "Morning Glory Syndrome": A mesodermal defect? *Ophthalmologica Basel*, 187: 322-30, 1983.
12. ESTRIBI J., M.; GONZÁLEZ, F. & GAN, J. — Síndrome de Morning Glory. *Rev. Oft. Ven.*, 43: 70-6, 1985.
13. GRÜNER, H. J. & FECHNER, P. U. — Über das Morning Glory-Syndrom. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 172: 114-5, 1978.
14. HANDMANN, M. — Erbliche, vermutlich angeborene zentrale glüose Entartung des Sehnerven mit besonderer Beteiligung der Zentralgefäße. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 83: 145-52, 1929.
15. HARCOURT, B. — Development abnormalities of the optic nerve. *Trans. ophthal. Soc. UK*, 96: 395-8, 1976.
16. JENSEN, P. E. & KALINA, R. E. — Congenital anomalies of the optic disk. *Amer. J. Ophthalmol.*, 82: 27-31, 1976.
17. KARCHER, H. — Zum morning glory syndrome. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 175: 835-40, 1979.
18. KINDLER, P. — Morning glory syndrome: unusual congenital optic disc anomaly. *Amer. J. Ophthalmol.*, 69: 376-84, 1970.
19. KRAUSE, U. — Three cases of the morning glory syndrome. *Acta Ophthalmologica*, 50: 188-98, 1972.
20. LYLE, D. J. — Arrests in embryologic development as factors in vision: brief review of the embryology of the eye with associated anomalies of arrested development. *Arch. Ophthalmol.*, 21: 1037-54, 1939.
21. MULLANEY, J. — Complex sporadic colobomata. *Erit. J. Ophthalmol.*, 62: 384-8, 1978.
22. MANN, I. — The development of the human eye. 3ed. New York, Grune & Stratton, 1964.
23. MANN, I. — Developmental anomalies of the eye. 2ed. Philadelphia, Lippincott, 1957. p. 85 e 113.
24. ODAGIRI, Y. & ITO, T. — The morning glory syndrome. *Jap. J. Clin.*, 69: 483, 1975.
25. PAGON, R. A. — Ocular coloboma. *Surv. Ophthalmol.*, 25: 223-36, 1981.
26. PAU, H. — Handmannsche Sehnerven-anomalie und Morning Glory Syndrom ("Windenblüten-Syndrom"). *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 176: 745-51, 1980.
27. RACK, J. H. & WRIGHT, G. F. — Coloboma of the optic nerve entrance. *Brit. J. Ophthalmol.*, 50: 705-9, 1966.
28. RIEGER, G. — Zun Krankheitsbild der Handmannschen Sehnerven-anomalie: "Windenblüten" — ("Morning Glory") Syndrome, *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 170: 797-706, 1977.
29. ROCHA R. & OLIVEIRA, L. R. — Síndrome da Morning Glory (Anomalia de Kindler). Informe AMIHR (sessões anátomo-clínicas), N.º 1, 1983. p. 12.
30. ROSENBERG, A. M. & GOLE, G. A. — Morning Glory syndrome: a report of two cases. *Austr. J. Ophthalmol.*, 9: 263-5, 1981.
31. SAVELL, J. & COOK, J. R. — Optic nerve colobomas of autosomal dominant heredity. *Arch. Ophthalmol.*, 94: 395-400, 1976.
32. STEINKULLER, P. G. — The morning glory disk anomaly: case report and literature review. *J. Pediatr. Ophthalmol. and Strabismus*, 17: 81-7, 1980.
33. WALSH, F. & HOYT, W. F. — Anomalies of the Optic disc. In: ——— Clinical Neuro-Ophthalmology. 3ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1969. vol. 1, p. 660-73.