

Coloboma de disco óptico com englobamento da retina peri-papilar

Alcides Hirai *; Remo Susanna Jr. **; Alexandre T. Almada * & Walter Y. Takahashi **

Os colobomas do globo ocular podem estar associados a uma variedade muito grande de alterações oculares, como a presença de tecidos intra oculares que não são comumente encontrados no globo, ex: glândula lacrimal, cartilagem, formações císticas, tumorações etc. (1).

A intenção desta apresentação é relatar um tipo de mal-formação ocular, o coloboma do nervo óptico com englobamento de retina Peripapilar que pela sua raridade e pela possibilidade de confusão diagnóstica com tumorações intra oculares (2) deverá ser sempre lembrado.

DESCRIÇÃO DO CASO

A.M.I. — 29 anos, Branco — Masculino — São Paulo. Paciente refere queda abrupta de visão em OD há 30 dias. Nega fotopsias ou moscas volantes. Nega trauma Crânio-encefálico, nega dor ou vermelhidão ocular. A.V.: OD = 20/200 OE = 20/25 — não melhora com correção. Biomicroscopia: OD — flare + pigmentar no vítreo OE — normal. PIO — Aplanção (18:00 hs): OD — 8 mmHg OE — 14 mmHg.

Fundo de Olho — OD — Descolamento total de retina atingindo a ora serrata, com pouca mobilidade (dos bolsões) com numerosas dobras retinianas meridionais estendendo-se em direção ao nervo óptico, no qual encontra-se englobada com numerosas dobras redundantes de aspecto lobulado.

As características do Descolamento de Retina eram de Descolamento de Retina regmatogênico, embora não fosse possível localizar-se rupturas quer com indentação escleral e oftalmoscopia indireta, quer com lente de 3 espelhos (Goldmann em lâmpada de fenda). OE — Coloboma de nervo óptico (foto 2).

A ecografia mostra canal escleral bastante amplo com englobamento de retina em seu interior (foto 3).

Conduta — pedido para o paciente retornar para nova reavaliação, não tendo o paciente comparecido.

DISCUSSÃO

O Coloboma do nervo óptico quando restrito ao disco é uma entidade rara. A gran-

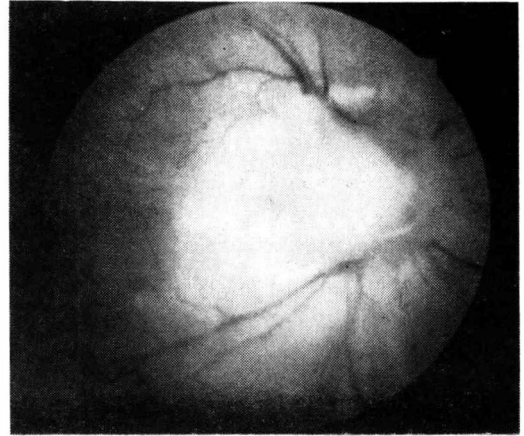


Fig. 1 — Observa-se descolamento de retina com nervo óptico amplo, lobulada como se estivesse sido "dragada" pelo coloboma.

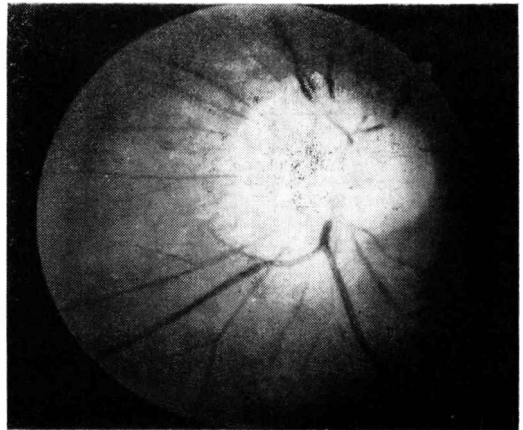


Fig. 2 — Coloboma nervo óptico esquerdo.

de maioria atinge a coróide adjacente e pouco mais que 50 casos foram descritos desde 1908 (5).

Em 1961 Pedler (3) descreveu histologicamente um tipo de coloboma do nervo óptico no qual a retina peri-papilar, nervo óptico, lâmina cribrosa e coróide posterior estavam posteriorizados dentro de um hiato cau-

* Médico do departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da Escola Paulista de Medicina.

** Médico Assistente do departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da FMUSP.

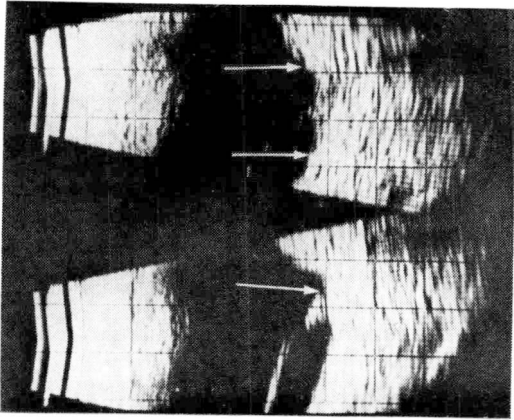


Fig. 3 — Ultrassonografia evidenciando disco óptico alongado entre seta, foto superior. Na foto inferior observa-se retina penetrando no disco colobomatoso (seta).

sado pela falta de maturação de esclera neste local.

Hogan e Zimmermann em 1962 (4) apresentaram caso semelhante mas com o nome de displasia do nervo óptico. Todos estes casos foram correlacionados com a síndrome de "Morning Glory" por Klinder em 1970, no qual o aspecto lobulado da retina sobre o nervo óptico foi confundido com tumoração intra ocular e o olho foi enucleado.

As únicas alterações patológicas encontravam-se ao nível do nervo óptico e região adjacente.

A retina neste local encontrava-se espessada (3x a espessura normal e dobrada sobre si mesma, tendo sido a mácula tracionada, situando-se ao nível do bordo do disco óptico. Uma massa anormal de tecido conectivo ocupava a porção central do nervo óptico, possível origem da tração retiniana. Havia hiperplasia do epitélio pigmentar retiniano e o canal escleral era 2x mais amplo que o normal. O tecido glial mostrava-se desorganizado não se evidenciando presença da pia ou aracnóide.

A raridade desta patologia bem como a possibilidade de ser confundida com tumoração intra ocular levou-nos à publicação deste caso.

Neste paciente embora o Descolamento de Retina tivesse característica de Regmatogênico, estendendo-se até a periferia da retina com formação de bolsas de retina, não foi possível localizar-se rupturas.

Estas características são descritas por Hamada (6) e por Klinder (7).

As possíveis origens deste descolamento são: tração pelo tecido conectivo anormal na região papilar ou por proliferação da retina com formação de rosetas ao redor do disco e por discreta tração pela posteriorização do nervo óptico (Hamada (6)). Outra possibi-

lidade não aventada pelos autores é que a ruptura estivesse escondida pelas numerosas dobras retinianas.

Não se verificou tração vitreo-retiniana, pregas estreladas ou membranas epi-retinianas neste caso.

Embora o Descolamento de Retina restrinja-se ao polo posterior, na maioria dos casos descritos o coloboma seja unilateral, em alguns casos ele é bilateral e o Descolamento de Retina pode ser total (Klinder (7) e Hamada (6)).

É interessante notar a ocorrência tardia do descolamento de retina neste caso (29 anos de idade). O caráter evolutivo desta patologia já foi assinalado por Klinder (7) embora o descolamento ocorra em idade bem mais jovem. Cogan (2) Rack (5) Klinder (7).

Os achados ecográficos são característicos, notando-se o canal escleral bastante amplo com a retina "dragada" em seu interior, não evidenciando tumoração intra ocular.

Em apenas um caso houve reepilação espontânea da retina. (Hamada (6)).

Os resultados cirurgicos geralmente são pobres em olhos mal formados e segundo Gesber e Scheppens (8), a cirurgia deve ser cuidadosamente estudada e somente feita quando existe uma explicação razoável para o descolamento, pois muito destes olhos evoluem para tisis bulbi.

RESUMO

Apresentação de 1 caso de coloboma do nervo óptico com descolamento total de retina, estando a mesma situada dentro do canal óptico, com aspecto lobulado. A raridade do processo e a possível confusão diagnóstica com tumoração intra-ocular é lembrada.

SUMMARY

One case coloboma of optic nerve with overlay of peripapillary retina is presented.

The authors pointed out that this mal formation is very rare (about 60 cases have been described until now), and the retinal detachment can occur as late as twenty years after birth. The necessity to differentiate this disease from intra ocular tumor is stressed.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- MULLANEY, J. — Complex sporadic colobomata Brit. J. Ophthalmol. 62: 384, 1978.
- COGAN, D. S. — Optic nerve with overlay of the peripapillary retina. Brit. J. Ophthalmol. 62: 347, 1978.
- PEDLER, C. — Unusual coloboma of the optic nerve entrance. Brit. J. Ophthalmol. 45: 803, 1961.
- HOGAN, M. J. & ZIMMERMANN, Z. E. — Ophthalmol Pathology, 2nd edn P. 585, Saunders Philadelphia — 1962.
- RACH, J. H. & WRIGHT, G. F. — Coloboma of the optic nerve entrance. Brit. J. Ophthalmol. 50: 705, 1966.
- HAMADA, S. & ELLSWORTH, R. — Congenital retinal detachment and the Optic Disc Anomaly. Am. J. Ophthalmol. 71: 460, 1971.
- KLINDER, P. — Morning Glory Syndrome unusual congenital optic Disc. Anomaly. Am. J. Ophthalmol. 69: 376, 1970.
- JESBERG, D. O. & SCHEPPENS, C. L. — Retinal detachment associated With coloboma of the choroid. Arch. Ophthalmol. 65: 163, 1961.