

ATROFIA ESSENCIAL PROGRESSIVA DA IRIS COMUNICAÇÃO DE UM CASO (*)

Drs. LUIS QUIROZ SALGADO (**) e ANTONIO CAVALCANTE QUEIROZ
São Paulo

Os primeiros casos de atrofia essencial progressiva da iris comunicados na literatura mundial são os de Lindsay Johnson em 1886 e o de Hess em 1892. Mais tarde, 1903, Harms apresentando outro caso com esse diagnóstico, descreve o quadro completo da atrofia essencial progressiva da iris. As diversas comunicações e monografias aparecidas posteriormente, pouco modificaram a descrição de Harms. Em 1940, Henderson apresenta mais um caso e faz um estudo analítico dos 32 publicados até essa data na literatura mundial. Desses 32 casos, somente 12 correspondiam exatamente à entidade mórbida que nos ocupa e foram observados antes de aparecer a hipertensão secundária. Um segundo grupo, de 8 casos, corresponde aos observados já com glaucoma secundário. O terceiro grupo da classificação de Henderson compreende outros 12 casos que foram excluídos por se tratar de atrofias congênitas da iris, acompanhados ou não de buftalmo, ou ainda, de atrofias da iris secundárias a uveítes ou a glaucoma crônico.

Desde Henderson até nossos dias, encontramos na literatura mundial, outros 31 casos com êste diagnóstico. Fazendo um estudo analítico destes casos, verificamos que: 13 deles correspondem ao primeiro grupo de Henderson; 5 outros ao segundo grupo e 13 ao grupo de atrofias da iris secundárias às causas já citadas e por essa causa excluídos dessa denominação.

Até o momento atual foram publicados 64 casos com êste diagnóstico. Deste total, 25 foram diagnosticados antes do aparecimento

(*) Trabalho apresentado no Congresso Brasileiro de Oftalmologia. Cambuquira, Julho de 1956.

(**) Da Univ. do México. — Médico Assist. do Pronto Socorro do Hospital das Clínicas.

da hipertensão, 14 (incluindo o presente caso), foram diagnosticados já durante a etapa de glaucoma secundário. E, os 25 restantes ficaram excluídos do quadro da atrofia essencial progressiva da íris.

QUADRO CLÍNICO

A atrofia essencial progressiva da íris é estritamente unilateral, pois os casos até hoje publicados como bilaterais correspondem a atrofias secundárias e portanto excluídos deste quadro. Aparece entre os 20 aos 45 anos; é mais frequente na mulher que no homem numa relação de 5:1; e até esta data tem sido encontrada somente na raça branca, geralmente em pessoas com íris claras.

O quadro evolutivo da atrofia essencial progressiva da íris pode ser dividido em três etapas ou seja: desvio da pupila, atrofia da íris e glaucoma secundário.

a) A primeira etapa se caracteriza pelo desvio da pupila que adquire uma forma alongada, alcançando ocasionalmente o limbo com sua porção mais periférica. Algumas vezes tem sido descrita uma distrofia do endotélio corneano. No exame gonioscópico, vê-se na direção do desvio da pupila, uma sinéquia de aspecto maciço que chega à linha de Schwalbe e ainda até a face posterior da córnea. No resto da periferia, o ângulo é aberto e sem alterações na sua estrutura. Nenhuma outra alteração objetiva ou subjetiva é encontrada nesta fase.

b) A segunda etapa se caracteriza pelo aparecimento de zonas de atrofia que se iniciam na íris, numa localização oposta ao desvio da pupila. Esta atrofia é exclusiva da porção ciliar da íris, respeitando a zona pupilar e o esfínter. A atrofia se manifesta inicialmente no estroma irídeo que ao desaparecer, deixa descoberto os planos pigmentados posteriores, que só mais tarde serão afetados. Ter-se-á então, a formação de orifícios, através dos quais poder-se-á observar: o equador do cristalino, o ligamento de Zinn, os processos ciliares e o fundo do olho. O pigmento do rebordo pupilar se ectopia, geralmente, sobre a metade da íris, que se torna mais estreita.

As áreas de atrofia inicialmente pequenas, progridem em número e extensão chegando a fundir-se, formando grandes orifícios, onde

podem ser observadas finas estrias de estroma que os cruzam irregularmente. A pupila verdadeira é facilmente reconhecível pelo ectropion do pigmento e, por conservar seus reflexos, normais, pois o esfínter é respeitado pela atrofia.

Ao exame gonioscópico vê-se que as sinéquias observadas no primeiro período, se tornam maiores e que aparecem outras novas próximas às áreas de atrofia. Nalguns casos podem chegar a ocultar totalmente o corpo ciliar e o trabéculum. Nas áreas atroficas algumas vezes, nada mais resta do tecido irídeo além da porção que se acha aderida ao trabéculum. Os processos ciliares são vistos perfeitamente através destes orifícios. Durante esta fase podem aparecer os primeiros indícios de hipertensão.

c) A terceira etapa se caracteriza pela evolução progressiva de todas as lesões encontradas anteriormente e pelo aparecimento da hipertensão secundária. Esta, que inicialmente se manifesta por episódios leves, torna-se contínua e cada vez mais elevada. Na maioria das vezes atinge o estado de glaucoma absoluto, já que entre todos os casos publicados, em apenas 4 foi possível controlar a hipertensão.

A gonioscopia mostra sinéquias em toda a periferia, determinando um fechamento total do ângulo da câmara anterior, quando se instala em glaucoma absoluto. Durante a evolução não devem aparecer outras alterações que possam pressupor uma atrofia secundária da íris.

COMUNICAÇÃO DO CASO

Havendo encontrado entre nossos pacientes da clínica de glaucoma, uma paciente portadora do raro síndrome, cremos interessante comunicá-lo, pois é o primeiro a ser publicado na América Latina e o 39º na literatura mundial.

E.S.B., registro n.º 435713, prontuário n.º 40076, prontuário de glaucoma n.º 149, sexo feminino, 38 anos. Não há doença semelhante nem defeitos congênitos entre seus familiares. Não acusa nenhuma outra moléstia, além de algumas manchas discrômicas na pele das

extremidades, que foram diagnosticadas como provável vitiligo e que aparecem 4 meses antes da sua consulta à nossa clínica.

A primeira consulta foi em 20 de abril de 1956 e nessa ocasião foi diagnosticado policoria. Após 7 dias retorna a paciente, sendo-lhe aplicado colírio de Homatropina afim de realizar a oftalmoscopia. Nessa ocasião tivemos a oportunidade de examinar a paciente por primeira vez. Por efeito da midriase, constata-se dilatação só da pupila verdadeira. Há também ligeira hiperemia conjuntival e periquerática, edema de córnea e dôr no olho afetado. Um exame completo do olho afetado é feito e à gonioscopia encontra-se um ângulo obstruído em toda a periferia, pela raiz da iris. O edema corneano não permite observar outros detalhes. A tensão ocular é mais 83 mm Schiotz. E' feito então, o diagnóstico provisório de atrofia essencial progressiva da iris. Prescrevemos eserina e Diamox por um dia e pedimos à paciente que volte 4 dias mais tarde a fim de repetir o exame.

Nêste novo exame, a paciente relata que 10 anos antes, uma pessoa amiga notou por primeira vez que a pupila de seu olho direito estava alongada para cima «semelhante a um olho de gato». Durante 4 anos não acusou nenhuma outra alteração, objetiva ou subjetiva. Em 1950 apareceu uma mancha escura próximo ao limbo, na localização das 7 horas. Desde 1953 vem sofrendo episódios de visão pouco nítida acompanhada de leve dôr na região peri-orbitária. Fazem 6 meses que êsses sintomas vêm se acentuando, tendo sido consultados diversos especialistas sem que a paciente apresentasse qualquer melhora.

Acuidade visual: O.D.: 0,7 - O.E.: 1 (Sem correção).

Anexos — normais.

Exame na Lâmpada de fenda:

CONJUNTIVA — Desaparecimento quase total da hiperemia periquerática, vendo-se alguns vasos dilatados na conjuntiva bulbar.

CÓRNEA — Epitélio e estroma normais. Endotélio de refringência aumentada, dando um aspecto ligeiramente metálico à iluminação especular direita, (provável distrofia endotelial). Não há precipitados na face posterior da córnea.

CÂMARA ANTERIOR — Humor aquoso límpido e câmara anterior de profundidade normal.

IRIS — Côr azul, ligeiramente mais pálida que no olho esquerdo. Pupila alongada verticalmente e desviada para cima e para dentro, sendo apenas visível a sua extremidade periférica no meridiano da uma hora. A pupila divide a superfície da íris em 2 porções: uma temporal, mais ampla e conservando o desenho normal, apenas levemente apagado e a outra nasal, mais estreita, que apresenta uma superfície lisa com aspecto de fôlha sêca. Sôbre esta metade nasal há ectropion do pigmento pupilar, medindo 2 mm na sua parte mais ampla. Partindo da porção inferior da pupila, observa-se uma retração da íris em direção da periferia como se em seu interior existisse uma brida fibrosa que a tracionasse para o meridiano das 5 horas, onde se observa uma sinéquia periférica na face posterior da córnea. Sôbre esta metade nasal da íris, acham-se irregularmente distribuídos alguns acúmulos de substância escura simulando pequeníssimos papilomas superpostos à superfície da íris. Estes são mais abundantes nos meridianos das 5 e da 1 horas, isto é, nos lugares em que a lâmpada de fenda indicou a existência de sinéquias periféricas. Estes acúmulos são, provavelmente, restos de estroma ou acúmulos de pigmento, pois o seu aspecto não indica origem inflamatória.

Na metade temporal da superfície da íris, no meridiano das 8 horas, acha-se a maior zona de atrofia, de aproximadamente 3 mm de diâmetro e que chega a se ocultar sob o limbo. A atrofia do estroma está mais avançada que a do epitélio pigmentário que sobressai simulando em ectropion de pigmento. Sôbre o fundo escuro dêste falso ectropion de pigmento, vêm-se fibrilas muito finas de estroma, que dão impressão de estar na iminência de se desprenderem. No meridiano das 12 horas, próximo ao limbo, se aprecia outra área menor de atrofia semelhante à descrita. Através das áreas de atrofia e da porção periférica da pupila, são visíveis os processos ciliares e o equador da íris.

CRISTALINO — Transparência normal. Apresenta na porção superior de sua face anterior, algumas fibrilas idênticas às observadas nos bordos das zonas de atrofia e que ao exame direto passam despercebidas. Não há depósitos de pigmentos nem sinéquias posteriores.

OFTALMOSCOPIA — Não há precipitados no vitrêo. Excavação glaucomatosa pouco acentuada e leve palidez da pupila.

GONIOSCOPIA — QUADRANTE SUPERIOR — Sinéquias amplas na zona superior de atrofia e na direção do desvio da pupila, que chegam até a face posterior da córnea.

QUADRANTE INFERIOR — Ângulo com sinéquia total, mais anterior no lugar onde provavelmente existe uma brida fibrosa (meridiano das 5 horas).

QUADRANTE TEMPORAL — Sinéquia anterior até a linha de Schwalbe, na área de atrofia, diminuindo de altura para cima, deixando visível o trabéculun entre às 9 e às 11 horas.

QUADRANTE NASAL — Sòmente é visível o terço anterior do trabéculun entre as 2 e às 4 horas.

Os processos ciliares visíveis através dos orifícios e da pupila apresentam tamanho e côr normais.

TONOMETRIA — 63 mm Schiøtz.

TONOGRAFIA — A curva tonografica, acusou uma resistência acentuada à drenagem do humor aquoso.

CAMPIMETRIA — Mostrou uma retração concêntrica acentuada e estocoma de Bjerrum superior absoluto e inferior para a mira de 3/4. Nova campimetria realizada sob tratamento de Diamox, mostrou ligeiro aumento de 10 graus em todas as isopteras. Os estocomas de Bjerrum não desapareceram. A adição de pilocarpina não alterou a campimetria.

Todos os exames feitos no olho direito, foram repetidos no olho esquerdo, tendo êste se revelado normal em todos êles.

Os exames gerais a que foi submetida a paciente revelaram resultados negativos (Radiografia do torax, hemagrama, glicemia, exames clínicos de: urina, serológico para lues e odontológico).

TRATAMENTO — Com o uso de Diamox e pilocarpina, conseguimos reduzir a tensão ocular a 37 mm. Nestas condições a paciente foi operada de ciclodíálise, combinada com esclereoctomia

posterior. A ciclodíalise praticada, compreendeu o ângulo entre 9 e 2 horas. Intervimos na parte em que o trabéculun permanecia visível e destruimos a sinéquia que ocasionava o desvio da pupila.

EVOLUÇÃO — Nos primeiros dias post-operatório apareceu hifema que se reabsolveu totalmente 10 dias depois. Nesta data apareceu queratite bolhosa na metade superior do limbo. Observamos também desgarros radiados do endotélio e aparição de membranas cuticulares e exudatos na metade superior da câmara anterior. A tensão ocular para esta data era de 47 mm Schiotz.

Instituímos tratamento à base atropina e cortizona com o que regrediram os sinais inflamatórios e a tensão desceu a 22 mm Schiotz. (A atropina, aplicada antes da operação provocou tensão maior a 83 mm Schiotz.).

Nestas condições, a doente tem permanecido até o momento atual, tendo notado melhora de sua visão até 1.0 c/c.

PATOGENIA

A verdadeira causa da atrofia essencial progressiva da íris não tem sido totalmente esclarecida. Existem inúmeras teorias para explicá-la ou para explicar os diferentes achados de seu quadro evolutivo. Analisaremos sumariamente estas teorias:

1 — DESVIAÇÃO DA PUPILA

- a) **Desviação Passiva** — A desviação da pupila seria devida a atrofia da íris em um setor desviando-se a pupila para o lado oposto tracionada pelo dilatador da porção da íris que não foi afetada (Grosz, Heat, Chandler). No entanto a forma alongada que adquire a pupila não corresponde a esta teoria.
- b) **Desviação Ativa** — Num ponto qualquer do ângulo, por processos ainda não esclarecidos, forma-se uma sinéquia por engrossamento da íris, que paulatinamente traciona a íris e ocasiona o desvio da pupila. (Rochat, Wood, Waite). Concordamos com esta teoria, principalmente pelo aspecto maciço da sinéquia que traciona a íris e que é de aparência diferente as outras sinéquias que mais tarde aparecem.

2 — ECTROPIO DE PIGMENTO

- a) Segundo Knies, exudatos que se estendem sôbre a superfície da iris, ao retrair-se tracionam o pigmento do rebordo pupilar provocando o ectropio.
- b) Segundo Fucks, a atrofia do estroma iriano, não é acompanhada por atrofia do epitélio pigmentário que se ectropia. Parece-nos a teoria mais acertada, já que ainda que também se encontra atrofia dos planos profundos da iris, esta é posterior à do estroma e o ectropio de pigmento se verifica precisamente sôbre a parte da iris que apresenta seu estroma mais retraído.
- c) Galena opina que o ectropio é provocado por hiperplasia compensadora dos planos pigmentados da iris provocada por transtornos circulares.
- d) Finalmente, Heat admite que conservando o esfinter sua função normal, provoca o ectropio de pigmento sobre os lugares em que o dilatador se encontra afetado pela atrofia.

3 — ATROFIA DA IRIS

- a) A atrofia seria provocada por distensão da iris que é tracionada pela sinéquia periférica (Rochat, Wood, Waite). No entanto, às distensões da iris causadas por leucomas aderentes ou por intervenções cirurgicas não originam atrofia da iris como a observada nesta doença.
- b) De La Vega invoca alterações vasculares de origem luético.
- c) Kreiker e Jeancon admitem a persistência do proceso que normalmente absorve a membrana pupilar e que nestes casos afetaria o estroma da iris.
- d) Von Grosz e Larsson acreditam que se trata de uma debilidade congênita da iris.
- e) Schweinitz opina tratar-se de uma abiotrofia ou senilidade prematura da iris.
- f) Zentmayer, e com êste a maioria dos autores que tem praticado exames anatomopatológico (Ellet, Rochat, Feingold, Bentzen,

Wood, Bietti, Rones, Ruby, Heat, Friedenwald, Verhoef, etc.), pensam que se trata de uma esclerose e degeneração hialina dos vasos da região ciliar da íris.

- g) Larmande admite um transtorno endócrino.
- h) Calhoun, Lohelin, Grosz, Begué invocam uma lesão do simpático cervical, que no caso publicado recentemente por Begué tem sido confirmada quando encontrou uma costela cervical do lado da atrofia iriana. Esta teoria explicaria também a unilateralidade da afecção. Em nossa paciente não encontramos alterações da coluna cervicotorácica.
- i) Lowwentein acredita tratar-se de uma enzima que destrói o estroma iriano.

4 — HIPERTENSÃO

- a) Hipersecreção de humor aquoso provocada por detritos e toxinas do estroma, seria a causa invocada por Feingold.
- b) Licsko, Waite, Grosz e outros, acreditam que se trataria de retenção do humor aquoso por falta de tecido iriano ao que atribuem propriedades de absorção.
- c) Kreiker e Grosz, acreditam na obstrução do trabeculun por pigmento e detritos do estroma.
- d) Rochat, Waite, Mc Keown, Sugar, Scharf, Head, Adler, Post, Larmande, Begué e outros, tendo praticado exames gonioscópicos admitem a complicação hipertensiva como sendo devido às sinéquias periféricas, opinião que nos parece mais acertada.
- e) Ellet, Griscom Lohelin, Sugar e Chandler tem encontrado distrofia do endotélio corneano o que indica alterações em outras estruturas oculares que anteriormente não tinham sido descritas e poderiam explicar a causa inicial da atrofia da íris e suas complicações.

Chandler estuda atualmente a evolução de 5 casos nos que tem encontrado desviação da pupila, distrofia do endotélio corneano, atrofia do estroma da íris e hipertensão e que provavelmente

podem ser incluídos no quadro de atrofia essencial progressiva da íris. Por outro lado, Heat Parker encontra formação das membranas cuticulares sobre o ângulo da câmara, o que temos comprovado em nossa paciente depois de operada.

Apesar da ciclodíálise ampla que fizemos, nossa paciente, 10 dias depois da intervenção, apresentava um forte edema na metade superior da córnea, queratítis bolhosa, pregas da decemets e um desgarro visível no endotélio que se encontrava dobrado, semelhante uma membrana cuticular repregada no quadrante nasal superior da c. a. A tensão ocular permaneceu elevada entre 37 e 47 mm durante 10 dias. Com tratamento à base de atropina, conseguimos controlar até a data atual a hipertensão secundária.

SUMMARY

It is communicated the first case of essential progressive atrophie of the iris in the Latino-American literature.

It is revue the literature on this subject and it's given a a monografie of the rare sindrome.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — JONHSON G.L. Ophth. Rev. 5: 57, 1886
- 2 — HESS C. K.M. Aug. 30: 103, 1692
- 3 — BENTZEN C. F. Arch. of Ophth. 41: 229, 1886
- 4 — HARMS C. K.M. Aug. 41: 522, 1903
- 5 — FRANK Arch. f. Aug. 47: 198, 1903
- 6 — WOOD C. A. Ophthalmoscope 8: 858, 1910
- 7 — DE SCHWEINITZ G. E. Trans. Am. Ophth. Soc. 14: 122, 1926
- 8 — LANE L. Ophth. Rev 26: 285, 1917
- 9 — FEINGOLD M. Amer. J Ophth. 1: 1, 1918
- 10 — ZENTMAYER Am. J. Ophth. 1: 510, 1918
- 11 — LARSON S. W. K.M. Aug. 64: 510, 1920
- 12 — ARNOLD G. K.M. Aug. 71: 723, 1923
- 13 — LICSKO A. K.M. Aug. 71: 723, 1923
- 14 — DE LA VEGA K.M. Aug. 71: 44, 1923
- 15 — KREIKER A. K.M. Aug. 80: 492, 1928
- 16 — ROCHAT e MULDER Brit. J. Ophth. 8: 362, 1924
- 17 — GIFFORD S. Am. J. Ophth. 9: 548, 1926
- 18 — GRISCOM J. M. Am. J. Ophth. 10: 647, 1927
- 19 — WAITE J. H. Am. J. Ophth. 11: 187, 1928
- 20 — ELLETT E. S. Trans. Am. Ophth. Soc. 26: 306, 1928
- 21 — ALMEIDA An. Oc. Rio 2: 303, 1930
- 22 — JEANCON E. Am. J. Ophth. 16: 813, 1933
- 23 — BIETTI Boll. d'Ocul. 12: 172, 1933
- 24 — BARR A. S. Arch. of. Ophth. 12: 567, 1934
- 25 — VON GROSZ Arch. f. Aug. 110: 111, 1936
- 26 — MAC KEOWN H. S. Arch. of Ophth. 18: 247, 1937
- 27 — FINE e BARKAN Am. J. Ophth. 20: 277, 1937

- 28 -- AITCHINSON H. H. Trans. U.K. Ophth. 58: 430, 1938
- 29 — POST M. H. Am. J. Ophth. 22: 755, 1939
- 30 — HENDERSON J. W. Am. J. Ophth. 23: 644, 1940
- 31 — RONES B. Am. Ophth. 23: 163, 1940
- 32 — SCHARF J. K.M. Aug. p. 411, 1941
- 33 — RUBY F. M. Am. J. Ophth. 27: 171, 1944
- 34 — KRONFELD P. Trans. S. A. Med. Ass. p. 131, 1944
- 35 — SUGAR S. H. Am. J. Ophth. 28: 744, 1945
- 36 — ARRUGA H. Arch. og Ophth. of H.A. 5: 233, 1945
- 37 — ROSENBERG W. Am. J. Ophth. 28: 539, 1945
- 38 — DANIEL e MULERO III Cuaderno Barraquer
- 39 — GOLD D. M. Bul. Pract. of Ophth. 17: 18, 1947
- 40 — CYUKRATZ I. Brit. J. Ophth. 31: 176, 1947
- 41 — LASKY M. Am. J. Ophth. 31: 131, 1948
- 42 — HUE JENER Am. Ophth. 31: 1168, 1948
- 43 — CHANG W. L. Am. J. Ophth. 32: 469, 1949
- 44 — THORNE THORNE Trans. U.K. Ophth. Soc. 69: 311, 1950
- 45 — FRIEDENWALD Am. J. Ophth. 33: 1523, 1950
- 46 — CARTER F. L. Am. J. Ophth. 35: 522, 1952
- 47 — KRAVITZ D. Am. J. Ophth. 35: 364, 1952
- 48 — LARMANDE A. Arch. d'ophth. 13: 586, 1953
- 49 — DE FERRARI Boll. d'Ocull. 33: 290, 1954.
- 50 — SIRASUBRAMANIAN Brit. J. Ophth. 39: 119, 1955
- 51 — MORAX M. P. V. Bull. d'Ophth. 9: 588, 1955
- 52 — BEGUÉ H. Bull. d'Ophtl. 9: 591, 1955
- 53 — CHANDLER P. Am. J. Ophth. 41: 607, 1956.