

GLAUCOMA CONGÊNITO (*)

Dr. RUBEM CUNHA — S. Paulo

No estado atual dos conhecimentos, o glaucoma congênito pela etiopatogênia, se enquadra no grupo dos glaucomas secundários; mesmo porque, secundários serão todos os glaucômas, quando se elucidar o problema ainda obscuro da etiologia do glaucôma primário. Entidade nosológica bem caracterizada, com o traço comum de apresentar em tôdas suas formas mal formações embrionárias, justifica-se seu estudo isolado, como capítulo à parte, independente das outras afecções glaucomatosas.

O termo glaucoma congênito, é usado para indicar uma modalidade de hipertensão ocular, que se manifesta nos primeiros anos de vida associada à distensão do globo e tendo, como substrato, perturbações na embriogênese do órgão visual.

Reserva-se a denominação de glaucoma infantil, às hipertensões secundárias da criança, quase sempre associadas aos retinoblastomas, às perfurações da córnea com leucoma aderente e menos frequentemente, à fibroplasia retro-cristaliniana.

O glaucôma congênito verdadeiro ou primário, compreende a Hidroftalmia e as anomalias de desenvolvimento que se acompanham de hipertensão ocular tais como, a aniridia, a microcórnea, as angiomas e as neurofibromatoses. Faremos ligeiro apanhado das anomalias de desenvolvimento seguidas de hipertensão, reservando maior parte ao estudo da Hidroftalmia ou Buftalmia, genericamente conhecida como glaucôma congênito.

A aniridia ou, mais propriamente irideremia, quase sempre, se associa à hipertensão ocular. Coexiste, frequentemente, com ectopia lentis, corectopia e alterações meso e ectodérmicas da íris, produzidas, provavelmente, pelo mesmo gen. O exame gonioscópico,

(*) — Subdivisão do Simpósio sobre glaucoma, apresentado no IX Congresso Brasileiro de Oftalmologia.

permite apreciar-se um côto rudimentar, inacessível à observação direta e em alguns casos, persistência de tecido mesodérmico embrionário. O exame anatomo patológico revela aderência da íris rudimentar a superfície posterior da córnea muitas vezes incluída entre duas lamelas da Descemet.

Fala-se de microcórnea quando, a córnea anormalmente pequena (diâmetro menor que 10 mm) integra um olho relativamente normal. A hipertensão é a regra. De manifestação precóce, quando existe tecido mesodérmico embrionário no ângulo, pode surgir também na segunda ou terceira década da vida, sob a forma de glaucoma agudo, de evolução igual ao do adulto.

A associação entre glaucoma e angioma, particularmente o naevus capilar da face, aparece em 70% dos casos, nos primeiros anos de vida, por bloqueio do ângulo de filtração. Pode no entanto, evoluir para glaucoma crônico simples, o que ocorre sem anomalia visível do ângulo, às expensas de formação angiomasas e estase venosa e capilar da coróide.

A neurofibromatose difusa do tracto uveal, da mesma forma, tanto pode ocorrer como condição congênita aliada à hipertensão, como no quadro glaucomatoso do adulto. Na gênese da hipertensão, além das alterações próprias do tecido uveal e do ângulo influi consideravelmente o comprometimento patológico dos nervos que controlam a atividade circulatória da uvea.

O fato, de tôdas essas anomalias de desenvolvimento, podem em dado momento complicar-se de hipertensão ocular, a noção de que muitas vezes se associam e sobretudo a circunstância de apresentarem comumente persistência de tecido embrionário mesodérmico, demonstra existência de correlação evidente, sob a dependência do mesmo fator hereditário genotípico.

O tratamento, na grande maioria dos casos, é decepcionante. Em consequência da multiplicidade de alterações que algumas vezes se observam, torna-se difícil vencer a barreira do ângulo de filtração, não só pelas dificuldades naturais que êsses olhos apresentam à cirurgia, como também, pelas reações deficientes peculiares a todo órgão malformado, invalidando uma terapêutica aparentemente lógica.

HIDROFTALMIA

Malformação genética ou fenotípica do globo ocular, a hidroftalmia se caracteriza pela persistência de tecido mesodérmico embrionário ao nível do ângulo irido-corneano, pela falta, malformação ou má posição do canal de Schlemm e por uma hipoplasia de uvea acompanhada, em graus diversos, de aumento da tensão e das dimensões oculares.

É afecção rara. Nas várias estatísticas a incidência varia de 0,03 a 0,079%. O sexo masculino é mais atingido, na proporção de cinco para três. Em dois terços dos casos é bilateral, sendo constante a assimetria dos dois olhos.

Etiopatogênica — O estudo do ângulo irido-corneano, permite compreender, em parte, a origem da hipertensão ocular. O bloqueio do aquoso é explicado pela presença de formação semi-transparente, velando a periferia anterior da íris e a zona trabecular. Os autores divergem na concepção dessa lesão anatômica, que não se encontra nas outras formas de glaucoma.

A opinião mais aceita, defendida, principalmente, pelos autores europeus, admite a persistência de tecido mesodérmico embrionário recobrendo os espaços trabeculares. Segundo FRANÇOIS, se essa malformação não é patognomônica, se observa sempre, e sem ela não há buphalmo. Recentemente os autores americanos, reunidos em Simpósio, baseados nos trabalhos de TREACHER COLLINS, SEEFELDER, BURIAN, MAUMEENE e SHAFFER, negam a existência de tecido mesodérmico embrionário, considerando, que a membrana observada gonioscopicamente, representa a porção uveal do próprio trabéculo. Segundo os mesmos autores, a etiologia do glaucoma congênito é devida, em parte, à inserção anômala da íris, muito anterior, e em parte, à relativa impermeabilidade do trabéculo.

A hereditariedade tem papel importante, de caráter aparentemente recessivo para FALLS e FRANCESCHETTI, o que se confirma pela observação frequente de casos, nos casamentos consanguíneos. Admite-se que doenças maternas possam ser incriminadas, como fatores predisponentes, entre elas a rubéola, a lues e as toxemias.

Existe certamente um estado patológico que ultrapassa o quadro de simples malformação local. Além da coexistência frequente de doença cardíaca congênita, deficiência mental e estenóse pilórica, alguns autores, entre os quais LOWE, TERREY e últimamente PAUFIQUE, procuram relacionar a hidroftalmia a uma nefropatia. Observaram casos que se acompanhavam de albuminúria, cilindrúria e hiperamino-acidúria à cromatografia com deficiência mental do tipo olifrênico fenil pirúvico, relacionada a perturbação do metabolismo dos ácidos aminados. O quadro se caracterizava por hipotonia muscular, arreflexia tendinosa, raquitismo, pH urinário sempre elevado, diminuição da reserva alcalina e hiperclorremia. Os autores interpretaram o conjunto desses fenômenos como conseqüente de déficit da amoniogênese renal, provocando eliminação aumentada de bicarbonato na urina. O estudo desses casos confirma a existência de certa ligação entre a hidroftalmia e uma nefropatia de aspecto particular. Sem tirar conclusões definitivas, encarecem a necessidade de novas investigações, já que, além do interesse teórico, o preparo dietético adequado da criança hidroftálmica, faria com que a intervenção cirúrgica precóce fosse melhor suportada, evitando complicações pós-operatórias.

Quadro Clínico — Os sintomas iniciais da doença são, fotofobia, blefaroespasmos e lacrimejamento. O glaucôma congênito é suspeito, em toda criança com menos de um ano de idade, portadora desses sintomas, e os exames complementares se impõem até que seja excluído o diagnóstico. A fotofobia, é o sintoma mais precóce o que primeiro chama a atenção dos pais, orientando-os para a consulta. Além disso, constitui excelente critério para controlar a evolução da doença. Quando a tensão é compensada, em geral, desaparece rapidamente, subsistindo ao contrário quando o tratamento é ineficaz. Os sinais clássicos objetivos da doença são: córnea turva, roturas da Descemet provocadas pelo aumento do globo e dos diâmetros corneanos e câmara anterior funda. As membranas oculares, distensíveis nessa idade, não resistem ao aumento da pressão intra-ocular e se adaptam às exigências do processo patológico.

Segundo THOMAS e ALGAN, o ciclo evolutivo da doença se efetua, em quatro etapas. A primeira, caracterizada pelo aumento

de diâmetro da córnea, que ainda é clara e transparente sem nenhuma alteração à lâmpada da fenda. A palpação digital permite suspeitar aumento do tônus, que será confirmado sob anestesia geral pela tonometria. Podem existir ou não sinais irritativos que se traduzem pela fotofobia. Na segunda fase, a córnea começa a sofrer.

Sua distensão provoca pregueamento da Descemet e do endotélio, com formação subsequente de opacidades irreversíveis. As roturas, em geral horizontais, situam-se nas áreas centrais da córnea, podendo também apresentar-se na periferia, concêntricas ao limbo. Provavelmente, essa tendência para a horizontalidade das roturas, é devida ao achatamento do meridiano vertical da córnea. O edema epitelial explica a nebulosidade.

Na terceira fase, o olho nitidamente distendido, mostra córnea porcelânica, impedindo a visão do fundus, esclera com reflexos acinzentados, congestão dos finos vasos ciliares e considerável fotofobia. A quarta e última fase, é caracterizada por alterações mais graves, aliadas a maior sofrimento da criança, cujo desenvolvimento intelectual já se apresenta comprometido. A fotofobia é extrema. O menor traumatismo pode provocar hemorragia catastrófica ou produzir perfuração. O cristalino cataratado, quase sempre é subluxado. O nistagmo exanopsia é comum e a criança torna-se prêsa de cegueira irremediável.

Diagnóstico — O exame de um caso de glaucoma congênito, começa pelo interrogatório dos pais, que nos informam sobre a idade em que a distensão corneana se iniciou, a presença ou ausência de fotofobia, a possível consanguinidade dos ascendentes, o desenvolvimento da criança e a ocorrência de pequenas infecções. Inicialmente, prévia anestesia por instilações e colocação de blefarostáto, verifica-se a transparência da córnea e o fundo de olho. Depois, a criança corretamente contida em um lençol, é levada com blefarostáto em posição à lampada de fenda. Examina-se, novamente, o segmento anterior, a córnea, cujas alterações marcarão a fase de evolução da doença. O tônus digital de apreciação difícil, nem sempre é elucidativo. O resto do exame será feito, sob anestesia geral e compreenderá: medida dos diâmetros corneanos, gonioscopia e to-

nometria. O diametro da cornea que atinge algumas vezes 17 mm., deve ser considerado anormal, quando, mais de 12.

Para o exame gonioscópico, a criança adormecida é mantida por auxiliar à luz da lampada de fenda. O exame do ângulo da camara permite individualizar nitidamente a hidroftalmia, revelando a presença de tecido mesodérmico embrionário, ao nível dos espaços trabeculares. A constância dêsse achado, confere à gonioscopia, papel semiológico dos mais importantes. No entanto, autores americanos, principalmente SCHEIE, consideram exagerado o valor em que, atualmente é tido êsse método de exame. No seu modo de vêr, a disposição em palissada de pigmentos na base da iris, os chamados processos de Seefelder, e a observação de um ápice obtruido, são os elementos mais frequentes do exame gonioscópico. Mesmo assim, êsses sinais não são constantes e olhos não buftalmicos podem apresentar aspecto semelhante. No dizer de SCHEIE, para confirmação do diagnóstico, outros elementos além da gonioscopia são imprecindiveis.

Segue-se a tonometria, sempre sob anestesia profunda de preferência com entubação endo-traqueal. Nessas condições o olho permanece em posição primária, característica da anestesia profunda. Se a anestesia for superficial, com relaxamento incompleto, a sursunvergência do globo, dificultando a aplicação correta do tonometro, anula o aproveitamento integral dêsse método de exame. Para BARKAN, muitos casos são diagnosticados e as vezes operados, com base em dados falsos conferidos pela anestesia superficial. Por outro lado, um achado único de tensão normal não exclui a doença, porque as flutuações fisiológicas da tensão e outros fatores como a desidratação provocada as vezes pela anestesia, podem mascarar a hipertensão que por ventura exista. Outra possivel fonte de erro, é a curvatura corneana dos olhos grandes. A tensão pode ser normal, mesmo com buftalmo evidente, em parte porque a cornea é mais plana que a do adulto, o que dificulta a adaptação da base do tonometro, e em parte, pela pouca rigidês ocular.

Nunca é demais insistir no diagnóstico precoce da hidroftalmia, chave do sucesso para o tratamento cirurgico moderno. Todos os esforços devem ser envidados para colher a doença nas fases

iniciais, quando ainda é possível recuperação funcional, na grande maioria dos casos.

Diagnóstico Diferencial — Inclui a megalocornéa, alta miopia, doença de Hurler e o edema idiopático congênito da cornea. O erro diagnóstico que deve ser evitado na primeira fase da doença, é o da megalocornea. Considerada no passado como hidrofthalmia estacionada, é hoje entidade hereditária independente, bem individualizada. Doença familiar caracterizada por corneas grandes e transparentes, quase sempre bilateral e simétrica, atinge preferentemente o sexo masculino. Além disso, a ausência de sintomas irritativos, de fotofobia, de tecido embrionário mesodérmico no ângulo e a conservação da tensão dentro dos limites normais, permitem excluir o diagnóstico sombrio.

Com a alta miopia o diagnóstico diferencial, habitualmente não oferece dificuldades. A presença de diâmetros corneanos normais, ausência de sinais objetivos e de sintomatologia, e, obviamente a presença de ametropia elevada, afastam o diagnóstico. É preciso lembrar, no entanto, que as duas condições podem estar muitas vezes associadas.

O aspecto do olho na doença de Hurler, pode sugerir hidrofthalmia, mas os outros elementos do quadro clínico estabelecem o diagnóstico.

O edema idiopático congênito da cornea, evidenciado por edema epitelial difuso, apresenta muitas vezes problema difícil. Nesses casos quase sempre existe fotofobia. No entanto, os diâmetros corneanos são normais, o mesmo acontecendo com a tensão ocular, faltando em consequência, as roturas da Descemet. Na impossibilidade de praticar a gonioscopia, torna-se necessário, para excluir o diagnóstico, repetir várias vezes a tonometria.

ANDERSON, também inclui no diagnóstico diferencial, o estafiloma anterior, e ceratectasia e o ceratocone, a nosso vêr de importância muito menor.

Anatomia Patológica — A distensão do globo, com aumento dos diâmetros corneanos é a maior evidência de buftalmia. Os vasos conjuntivais vão se dilatando a medida que o processo evolve. A escler-

ra torna-se adelgada e, as vezes, ectásica junto ao limbo, acentuando-se o aspecto branco-azulado característico. A opacificação da cornea, presente em 75% dos casos, quase sempre é devida a roturas do endotélio e da Descemet. Algumas são superficiais, o que se explica pela diminuição da sensibilidade corneana, favorecedora de traumatismos e ulcerações. A formação de opacidades permanentes, se justifica pela proliferação do endotélio sobre os bordos crus das roturas, associada, a deposição sub-epitelial de substâncias colóide. O exame de olhos enucleados, por buftalmo, revelou ângulo da camara aberto em mais ou menos, 50% dos casos, sinéquias anteriores periféricas, persistência no ângulo de tecido mesodérmico embrionário, malformação, anomalia de posição ou ausência de canal de Schlemm e desenvolvimento rudimentar do esporão escleral. ANDERSON, encontrou o canal de Schlemm ausente em 79% dos casos. É importante salientar, que as alterações citadas não indicam, necessariamente origem congênita. Os olhos enucleados sofreram em grau diverso, processos cirurgicos e inflamações graves, que aliados a própria evolução da doença, seriam causa de algumas modificações encontradas, principalmente, ausência ou obliteração do canal de Schlemm. O tacto uveal, apresenta alterações degenerativas, quasi sempre devidas a hipertensão, pois, nos casos iniciais o tecido uveal é perfeitamente normal. O cristalino é grandemente afetado pela distensão da zômula, sendo frequente as subluxações; a catarata é achado constante, na totalidade das peças examinadas. A retina sofre com a pressão prolongada: desaparece a camada de células ganglionares, o tecido conjuntivo prolifera, os vasos retinianos esclerosam e o deslocamento se instala. A escavação da papila só se manifesta, quando a pressão ultrapassa o limite de distensão das membranas oculares, produzindo então deformação da lâmina crivosa e sofrimento das fibras nervosas.

Tratamento — É exclusivamente cirurgico. No dizer de PAUFIQUE, é necessário, todos os oculistas se convençam, que não existe no glaucoma congênito, uma fase de tratamento médico, como no glaucoma crônico simples, do adulto. A prescrição de mióticos só se justifica nos dias que precedem a intervenção, menos para influenciar a tensão, que, para facilitar o ato cirurgico, expondo melhor a anatomia operatória do ângulo.

A introdução do DIAMOX, poderoso inibidor da anidrase carbônica, ministrado, em doses fracionadas, proporcionais ao peso e idade de criança, nos dias que antecedem a cirurgia, tem igualmente contribuído para melhorar as condições operatórias.

Dentro da indicação cirúrgica, a única operação verdadeiramente lógica, porque suprime a própria causa da hipertensão, liberando a via de acesso para o fluxo do aquoso, é a goniotomia. Idealizada por DE VICENTIS, em 1892, e grandemente aperfeiçoada por BARKAN, em 1934, graças ao emprego da lente de contacto e de instrumental adequado, é hoje, na opinião unânime dos autores, a operação de escolha na hidroftalmia. Quando a indicação é precisa, sempre nas primeiras fases, as condições operatórias são ideais, tanto, para o cirurgião como para o doente, permitindo a secção e a dilaceração do tecido mesodérmico embrionário sob inteiro contróle visual. Ultrapassada a segunda fase, o canal de Schlemm, via de regra, se esclerosa, tornando infrutíferas todas as tentativas para desobstruir o ângulo. A prática da goniotomia, além, de instrumental apropriado, requer operador habituado a penetrar com a faca entre as formações trabeculares do ângulo. É aconselhável praticá-la para treinamento, em olhos que vão se enucleados e, apresentem corneas transparentes. Os riscos operatórios, praticamente nulos, quando se tem alguma experiência, não alteram as grandes vantagens que a operação confere. Quando bem indicada, regra geral, normalisa a tensão ocular. BARKAN, publicou sua estatística de 178 operações em 16 anos, compreendendo todos os casos, mesmo aqueles iniciais, quando a técnica, não era tão perfeita. Obteve 62 sucessos em 86 goniotomias feitas entre 1943 e 1952, e, de 129 no total de 178 casos. A goniotomia pode ser praticada, mesmo em crianças de tenra idade. PAUFIQUE, salienta um de seus casos, paciente de 15 dias de vida. Se fôr necessário, pode ser repetida, e, em caso de insucesso, não impede a execução de outras operações.

Recentemente SCHELE, idealizou um método por êle denominado, goniopunção. Consiste de fistula sub-conjuntival, junto ao limbo, procurando associar uma goniotomia circunscrita, a uma operação fistulizante. A penetração, sob lente de contacto, de goniótomo especial, através da cornea, é seguida, de contra-punção

escleral ao nível da região trabecular, permitindo formação de bôlha conjuntival pela derivação do aquoso. A técnica, assim descrita sumariamente, tem sido empregada pelos autores americanos, isolada ou associada a goniotomia, reforçando a ação dessa última. Seu mecanismo de ação como operação fistulizante, torna-a mais indicada nos casos em que a goniotomia tenha fracassado, seja pela ausência congênita do canal de Schlemm, seja, por sua obliteração e esclerose nas fases tardias da doença.

Outras operações fistulizantes, como a irido-esclerectomia de Lagrange e de Eliot, assim como, a iridencleisis de Holth, podem, as vezes ser bem sucedidas, mas, dadas as complicações frequentes do ato operatório e a atualização cada vez maior da goniotomia, estão sendo abandonadas quase por completo.

Nas fases II e III, PAUFIQUE e ETIENNE, praticam a cicloditermia perfurante dos dois quadrantes superiores, associada no mesmo tempo operatório à ciclodialise de um quadrante inferior.

Esse tipo de operação, dá, segundo os autores citados, resultados relativamente bons, com risco mínimo e ainda com a possibilidade de fazer cicloditermia não perfurante dos dois quadrantes inferiores.

THOMAS e ALGAN, partidários da cicloditermia perfurante pura, indicam-na para todas as fases de evolução da doença, salientando sua eficácia no período final quando suprime as dores e evita a enucleação.

A conduta cirúrgica atual no tratamento da hidroftalmia, resume-se, na goniotomia, como processo de cura nas fases iniciais e na cicloditermia simples ou associada à ciclodialise nas fases intermediárias e tardias, retardando o quanto possível a cegueira definitiva.

B I B L I O G R A F I A

- ANDERSON, J. *Hydrophthalmia or Congenital Glaucoma*; London, Cambridge University Press, 1939
- ANDRADE, L. — *Arq. Por. de Oft.*; 6:5 (2) 1954
- BAILLIART, P. et col. — *Traité D'Ophthalmologie*; Masson et Cie., Editeurs Paris, 1939.
- BARKAN, O. — *Tr. Am. Acad. Ophth.*; 59:322-331 (May-Jun) 1955.
- DUKE-ELDER, S. — *Text-Book of Ophthalmology*; II-III. C V. Mosby Co., St. Louis. 1941
- FRANÇOIS, J. — *Ann. D'ocul.*; 186:804-819 (Sept.) 1953
- MEYER, S. — *Tr. Am. Acad. Ophth.*; 59:342-345 (May-Jun.) 1955
- PAUFIQUE, L. ETIENNE, R. — *Ann. D'ocul.*; 187:305-316 (Avril) 1954
- PAUFIQUE, L. — *Ann. D'ocul.*; 189:27-36 (Jan.) 1956
- ROCHA, H. — *II Congresso Pan-Americano de Oftalmologia*; 2:213-215 (Nov. Dez.) 1945
- SCHEIE, H. — *Tr. Am. Acad. Ophth.*; 59:309-320 (May-Jun.) 1955
- SCHAFFER, R. — *Tr. Am. Acad. Ophth.*; 59:287-308 (May-jun.) 1955
- SUGAR, S. — *The Glaucoma*, C. V. MosbyCo. St Louis, 1951.
- TASMANN, I. — *Arch. of. Ophth*; 28 (558-560) 1942
- THOMAS, C. ALGAN, B. — *Ann. D'ocul.*; 185:155-168 (Fev.) 1952
- TRONCOSO, M. — *A tretise on Gonioscopy*; F. A. Davis Co. Philadelphia 1948