

## SÔBRE UM CASO DE FIBROPLASIA RETRO-CRISTALINIANA (\*)

DRS. AVELINO GOMES DA SILVA — GINO LUIZ BERRETTINI — Santos

### CONSIDERAÇÕES GERAIS

#### NOMENCLATURA

Apesar de ser comumente designada por fibroplasia retro-lental e algumas vezes retro-lenticular, preferimos designar o que será descrito por FIBROPLASIA RETRO-CRISTALINIANA (F. R. C.). Esta nomenclatura é mais vernácula uma vez que normalmente designamos cristalino à lente ocular, portanto o que está colocado atrás do mesmo deve tomar o nome de retro-cristaliniano.

#### DEFINIÇÃO

Podemos definir a F. R. C. como um processo angioplástico generalizado, que se localiza preferentemente no segmento cefálico de crianças em geral apresentando baixo peso ao nascer. Êste processo se manifesta mais no vítreo, onde aparecem vasos neo-formados e posteriores formações fibrosas cicatriciais.

#### BIBLIOGRAFIA

Existe abundante bibliografia estrangeira sôbre o assunto. Não conhecemos entretanto publicação alguma nacional referente ao assunto. Aconselhamos a leitura do excelente trabalho de Reese e Blodi publicado no número de Janeiro de 1951, no American Journal of Ophthalmology, cuja orientação será seguida nestas considerações.

#### QUADROS CLÍNICOS

O quadro clínico desta afecção deve ser considerado em suas fases aguda e cicatricial.

#### FASE AGUDA

Doença sempre bilateral que se manifesta entre a 3.<sup>a</sup> e a 5.<sup>a</sup> semanas apresentando os seguinte sintomas principais:

- a) Dilatação dos vasos retinianos que pode passar despercebida em um exame menos minucioso.

---

(\*) Apresentado ao Departamento de Oftalmologia da Associação dos Médicos de Santos, em 1.<sup>o</sup> de Agosto de 1952.

- b) Hemorragias nos fundos, sem localização preferencial. Até este momento o quadro é reversível, podendo haver “restitutio ad integrum”.
- c) Neo-vascularização na retina e no vítreo. Isto pode também passar despercebido, mormente se sua localização é muito periférica.
- d) Transudação com posterior descolamento da retina. O descolamento mascara muitas vezes a neo-vascularização que se forma sobre a retina.
- e) Proeminência pouco acentuada dos olhos motivada pela repleção dos mesoms e principalmente pelo aumento do conteúdo da órbita, devido a neo-formação vascular. É comum o aparecimento de hemangiomas orbitários.

#### HISTO-PATOLOGIA DA FASE AGUDA

Os cortes histológicos feitos nesta fase da moléstia evidenciam a presença de tecido angiomaso estendendo-se da retina ao vítreo, principalmente na periferia do fundo de olho. Pouco exsudato. Hemorragias e organização precose. Ainda nesta fase foram encontrados hemangiomas localizados na órbita, na região cervical, no corpo carotidiano e no plexo coroidiano do quarto ventrículo.

#### FASE CICATRICIAL

Nesta fase podem ser consideradas 3 formas clínicas mais ou menos bem diferenciadas.

1 — Forma clínica comum.

Esta se apresenta em geral com a seguinte sintomatologia:

- a) Tecido opaco denso que obstrue totalmente toda a área pupilar. Este tecido opaco apresenta de característico inúmeros processos denteados, localizados na sua extrema periferia. Esta verdadeira cordoalha se prende ao tecido uveal, mais comumente ao corpo ciliar. Os processos denteados podem ser considerados como patognomônicos da afecção.
- b) Câmara anterior muito rasa e às vezes inexistente, havendo sinéquias anteriores parciais ou totais.
- c) Opacidades corneanas muito acentuadas. Às vezes opacidade corneana total. Pode haver regressão destas opacificações com nova formação de câmara anterior, restando porém inúmeras sinéquias anteriores.

2 — Formas clínicas menos graves.

A sua sintomatologia, menos evidente, pode ser resumida no seguinte:

- a) Presença de pregas retinianas que se estendem comumente da papila aos processos denteados do tecido opaco. Êste não é muito abundante e é de localização periférica, portanto às vezes de difícil visualização.
- b) Palidez acentuada e presença de vasos neo-formados na retina não atingida pelas pregas.
- c) Presença ou não de alterações difusas do pigmento coroidiano. Estas alterações pigmentares são entretanto bastante características e confirmam o diagnóstico, na maior parte das vezes.
- d) Presença ou não de tecido opaco de localização muito periférica.
- e) Mal-formações papilares, na maior parte das vezes apresentando formações opacas, simulando restos de vasos hialóides. Nestes casos o anel pigmentar da papila apresenta-se sempre do lado oposto ao tecido opaco.
- f) Alterações papilares simulando colobomas.
- g) Presença freqüente de membranas pre-papilares.
- h) Afundamento do septo orbitário produzindo depressão acentuada da pele em tórno do rebordo orbitário, o que produz sombra característica dando a impressão de *ôlho encovado*. Esta enoftalmia é a tradução do estado final de contratura dos processos angioplásticos da órbita e do próprio globo.

### 3 — Formas clinicas ainda menos graves.

Nestas formas em que a sintomatologia é bastante benigna podemos ter resumidamente:

- a) Presença de tecido opaco somente na extrema periferia dos fundos, ocupando pouco mais da metade e por vezes apenas uma quarta parte da extensão do ora serrata. Êste tecido opaco em certos casos só pode ser evidenciado através de aberturas praticadas na esclera.
- b) Presença ou não de pequenos descolamentos parciais da retina que se apresenta pálida e com vasos atenuados em sua porção não descolada.
- c) Presença ou não das alterações pigmentares já definidas.
- d) Fundos de aspeto patológico mesmo não havendo descolamentos da retina.

## RELAÇÃO COM HEMANGIOMAS CUTÂNEOS

Os hemangiomas cutâneos aparecem em cerca de 1 a 2% de crianças normais com peso normal ao nascimento. Em prematuros esta porcentagem sobe de 3 a 10%. Em prematuros portadores de F. R. C. esta porcentagem eleva-se até 15% na opinião de Reese e Blodi. A presença de hemangiomas cutâneos em prematuros está na razão inversa do peso no momento.

Os hemangiomas evoluem até o 6.<sup>o</sup> mês de vida e declinam até desaparecer na altura do primeiro ano. Seus capilares neoformados são semelhantes aos dos hamangiomas do órbita e aos capilares neoformados no vítreo e na retina.

Os hemangiomas cutâneos têm evolução paralela à da F. R. C. ou seja: uma fase aguda de crescimento constante, uma fase regressiva de atenuação e uma fase cicatricial bem definida.

Tanto os hemangiomas como a F. R. C. podem já subsistir na ocasião do nascimento em forma de sintomatologia sub-clínica. Numa forma muito incipiente da F. R. C. os capilares neo-formados dos fundos são apenas percebidos pelo reflexo luminoso da corrente sanguínea porque suas paredes se confundem com a côr avermelhada do próprio fundo.

## NATUREZA SISTÊMICA DA F. R. C.

Esta enfermidade é uma manifestação ocular de processo ângio-plástico generalizado de localização mais freqüente no segmento cefálico de crianças com baixo peso ao nascer.

Os autores citados comprovam esta afirmativa do seguinte modo:

1 — A necrópsia de um dos gêmeos revelou sintomas incipientes de F. R. C. Algum tempo depois esta moléstia eclodiu no gêmeo sobrevivente. A necrópsia dos dois irmãos revelou a presença de áreas angiomatosas em diversas regiões da cabeça.

2 — Freqüentes observações de hemangiomas com curso progressivo e regressivo simultâneos ao da F. R. C.

3 — Presença de canais vasculares localizados no nervo ótico, na íris e na órbita em casos comprovados de F. R. C. Estes canais seriam os responsáveis pela exoftalmia no início da doença quando estariam engorgitados de sangue, ao passo seriam a razão de ser do enoftalmo quando regridem e se contraem.

## EXAMES BIO-MICROSCÓPICOS DE PREMATUROS

Reese e Blodi fizeram uma série muito grande de exames bio-microscópicos em crianças prematuras, que revelaram o seguinte:

1 — Presença de neo-vascularização na retina e excepcionalmente no vítreo. Deve ser aqui lembrada a possibilidade da existência da forma sub-clínica já explanada, na qual não ha sinais evidentes da moléstia.

2 — Em 18% dos casos foram vistos processos inflamatórios da úvea coexistindo mais ou menos com os fenómenos da F. R. C. Com exceção de uma, tôdas as mães eram Wassermann negativas. É possível que esta uveite preceda o aparecimento da neo-vascularização.

3 — Opacidades pulverulentas do vítreo, alterações pigmentares, sinéquias posteriores atrofia da íris, foram muitas vezes constatadas, o que afirma a existência de processos inflamatórios progressos.

4 — Em 14% dos casos foi evidenciada a congestão massiça dos vasos da retina e de tôda a úvea.

## DIAGNÓSTICO DIFERENÇAL

A F. R. C. pode ser confundida com outros processos, especialmente os seguintes:

- 1 — Túnica vasculosa lentis ou vitreo hiperplásico persistente.
- 2 — Displasia retiniana.
- 3 — Descolamento primário organizado da retina.

### TUNICA VASCULOSA LENTIS

### F. R. C.

- |  |   |
|--|---|
| a) Unilateral  | a) Sempre bilateral.                      |
| b) Tecido opaco colocado na área central atrás do crist. | b) Em geral mais na periferia dos fundos. |
| c) Ôlho atrófico   | c) Ôlho pequeno mas não atrófico.         |
| d) Presença de vasos hialoideus                          | d) Ausência.                              |
| e) Formação de catarata total                            | e) Às vezes opacificações parciais.       |
| f) Leva a glaucoma secundário                            | f) Não acarreta glaucoma.                 |

### DISPLASIA RETINIANA

### F. R. C.

- |  |                                   |
|--|-----------------------------------|
| a) Bilateral   | a) Bilateral.                     |
| b) Microfalmia típica  | b) Diminuição de volume do globo. |
| c) Presença de rosetas nos fundos  | c) Ausência.                      |
| d) Anomalias generalizadas do cérebro, esqueleto, aparelho cárdio-vascular, etc. | d) Ausência.                      |
| e) Morte precoce   | e) Compatível com vida normal.    |

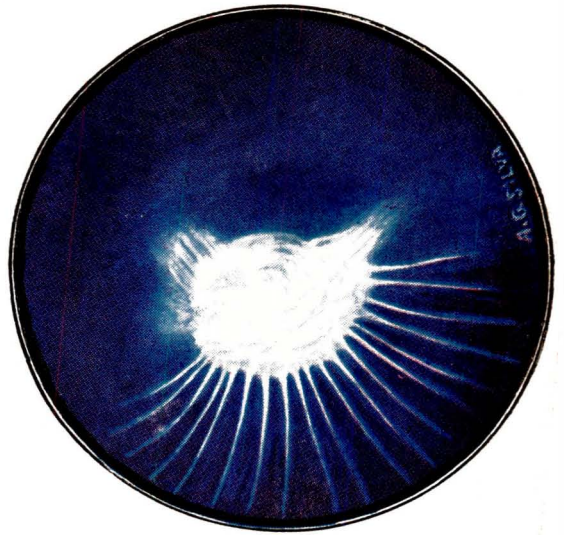
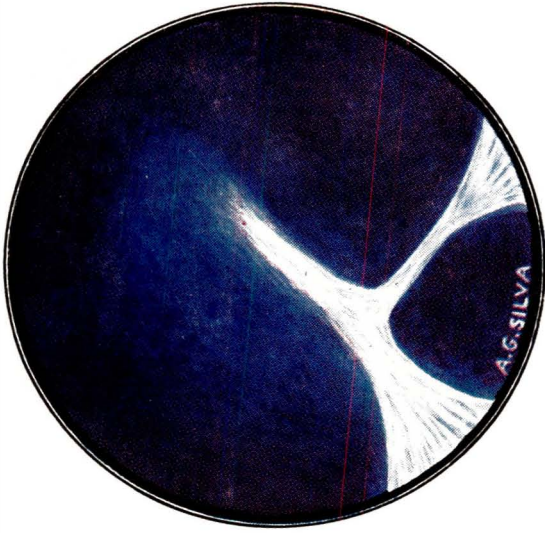
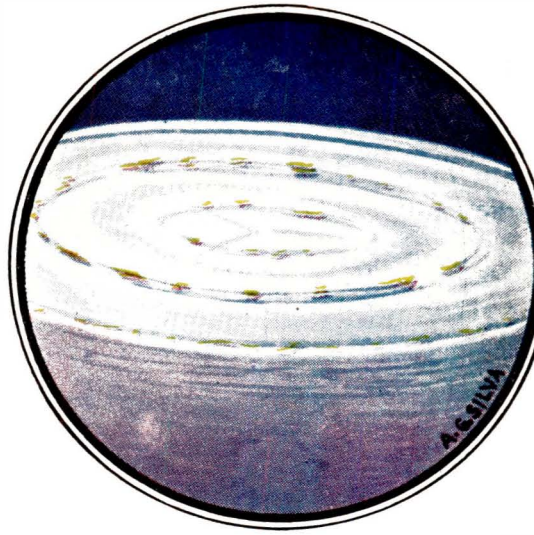
### DESCOLAMENTO PRIMÁRIO ORGANISADO

### F. R. C.

- |   |  |
|---|--|
| a) Em geral unilateral                                    | a) Sempre bilateral.                   |
| b) Presença de comemorativos (alta miopia familiar, etc.) | b) Ausência completa de comemorativos. |

## TRATAMENTO

O tratamento da F. R. C. deve ser encarado principalmente no que tange à sua forma aguda, isto é no estágio em que as lesões podem ser reversíveis ou atenuadas. O tratamento da forma cicatricial consta apenas de tentativas cirúrgicas com poucas probabilidade de êxito. O ato se limita a retirar todo ou parte do tecido opaco que obstrue a área pupilar. O êxito depende apenas das condições em que se encontrem as partes indenes na retina. Em geral pouco se consegue.



Na fase aguda da moléstia pode ser tentado o seguinte:

1 — Vitamina E.

Owens em 1948 afirmou que sendo dado aos prematuros em geral, dietas pobres em gorduras, êste fato acarretaria uma sensível diminuição das vitaminas lipo-solúveis. Ao passo que se administram em geral vitamina K, A e D, esquece-se a vitamina E. Desta maneira poderia ser explicado o aparecimento da F. R. C. como conseqüência de uma deficiência de Vitamina E. Apesar do que afirma Owens, Reese e Blodi provaram experimentalmente que a administração de Vitamina E não diminue a incidência da F. R. C. Depois dos trabalhos dêstes últimos autores já se considera que a Vitamina E tem pouco ou nenhum valor como preventivo da F. R. C.

2 — ACTH.

Baseando-se no fato do ACTH inibir a formação de neo-vascularização através da produção de Cortisona, e, sendo a F. R. C. uma moléstia que se caracteriza pela presença de dilatação e neo-formação vasculares, alguns autores tentaram a terapêutica pelo ACTH e obtiveram resultados animadores.

Foram administrados 20 a 25 mgrs. de ACTH por dia em serie de 14 dias, podendo ser tentada nova série no caso de haver recidiva. Todos os casos observados evoluíram para melhora do quadro, evitando de modo bastante evidente a fase cicatricial, que como foi dito, poucas possibilidades oferece em relação à recuperação da função visual.

#### OBSERVAÇÃO CLÍNICA

Identificação — J. R. F. masculino, pardo, com 6 1/2 anos de idade, brasileiro.

Histórico — Desde perto de 4 meses de idade, os pais notaram certa dificuldade da criança em fixar objetos. Desde então observaram que a visão tem diminuído progressivamente, sendo que no momento pouco vê com OE e nada vê com OD. Durante o primeiro ano de vida a criança foi levada a Serviço Hospitalar da cidade, não havendo sido feito diagnóstico prévio, porém o prognóstico foi sombrio. Daquela época para cá os pais não se preocuparam mais com a visão da criança, até que, tendo procurado colega pediatra, êste enviou o paciente a um de nós para exame ocular.

Antecedentes pessoais — *Nascido a termo e com 5 quilos de peso.* Após parto difícil que durou 5 dias. Tem 6 irmãos vivos, e perdeu outro, com 2 anos de idade, por doença intestinal.



Exame geral — Paciente muito emagrecido com acentuada sub-nutrição, anêmico, bom nível mental e reações psico-motoras normais. Cabeça apresentando acentuado achatamento da região occipital, fato que a mãe explica como consequência de dormir em rede e por o pai ter a mesma conformação. Não foram observadas outras deformações. Não foram encontrados, nem ha história de hemangiomas cutâneos.

#### EXAME OCULAR

Olhos acentuadamente encovados, apresentando sombras muito evidentes abaixo do rebordo orbitário, o que aparece mais nitidamente no OD.

Olhar vago, com discreto nistagmo de fixação.

Acuidade visual.

OD — precária percepção de luz.

OE — vê vultos a 2 metros, com desvio compensador da cabeça para baixo e para a direita.

Pálpebras, conjuntivas e córneas normais.

OD — Íris normal com pupila redonda em discreta midríase, com completa rigidez à luz. Cristalino normalmente transparente. Massa branca condensada, localizada imediatamente atrás da face posterior do cristalino, não vascularizada e ocupando toda a área pupilar.

OE — Íris e pupila normais. Reflexos pupilares presentes, vagarosos. Cristalino transparente, notando-se à bio-microscopia, opacificações puntiformes esparsas que se localizam em tôdas as estruturas de maneira irregular. (Fig. n.º 4).

Vítreo — Cordão branco-acinzentado que, partindo da papila, avança pelo setor nasal para a frente e para baixo, até atingir o terço anterior do vítreo (Fig. n.º 1) onde se bifurca em dois cordões mais delgados (Fig. n.º 2). Um dêles, o mais espesso, dirige-se para o lado nasal indo terminar em uma cabeça esponjosa que se prende ao corpo ciliar por meio de finas e brilhantes radiações, curvas, tensas e brilhantes (Fig. n.º 3). O outro cordão, bem mais fino, dirige-se para baixo, indo se prender também, possivelmente ao corpo ciliar, por meio de um espesso leque (Fig. n.º 2). No setor temporal inferior e nasal inferior acompanhando a curva da retina, aparece, por baixo do cordão acima descrito, um lençol acinzentado com manchas acastanhadas com formato aproximadamente triangular seu ápice está preso à papila, junto à inserção do coração já descrito. A base desta formação triangular apresenta um grande número de processos denteados, em forma de cordalha e se prende muito periféricamente, possivelmente na ora serrata

(Fig. n.º 1). O cordão bem como o lençol não apresentam vestígios de vascularização.

Retina — Visível somente na metade temporal, em uma porção que se estende do setor nasal superior ao setor nasal inferior. Apresenta aspeto atrófico, descorada, havendo nos vasos acentuado apagamento do reflexo mediano. Observa-se um vaso fino (possivelmente uma artéria) que se estende da região inferior da papila até a periferia temporal com aspeto típico de fio de prata. (Fig. n.º 1). Em toda região visível da retina aparece pigmento castanho, esparsamente distribuído, lembrando vagamente a figura de osteoblastos. O pigmento está mais agrupado em torno da papila.

Papila — Apenas parcialmente visível, uma vez que todo o setor nasal está recoberto pela inserção do cordão e da membrana descritos. A sua borda visível apresenta aspeto normal.

Mácula — Com aspeto aparentemente normal, com zonas de condensação de pigmento.

Como vimos pela descrição do quadro clínico acima descrito, estamos em face de um típico caso de F. R. C., em sua fase cicatricional, portanto com poucas probabilidades para o paciente. O único dado que parece não se enquadrar no quadro da F. R. C. e o de que o paciente nasceu a termo e pesando perto de 5 quilos. Isso entretanto, não invalida o diagnóstico porque segundo as estatísticas apresentadas nos centros onde a F. R. C. tem sido observada com relativa frequência, esta afecção pode ocorrer, em 2% dos casos em crianças com peso normal ao nascer.

## GLAUCOMA NO NEGRO (\*)

RENATO DE TOLEDO — São Paulo — Brasil

Nossa contribuição ao trabalho do Dr. Harry Pflugst "Glaucoma in the Negro" é o resultado do que pudemos observar na Clínica de Glaucoma do Centro de estudos de Oftalmologia.

Procuramos abordar os mesmos itens tratados pelo autor com o intuito de comparar os dados em meios diversos, isto é, nos Estados Unidos e no Brasil.

---

(\*) Trabalho apresentado no IV Congresso Pan Americano de Oftalmologia realizado na cidade do México.