

SOBRE UM CASO DE ANIRIDIA CONGÊNITA

H. MARBACK — S. Salvador — Baía.

Em rigor só devemos usar do termo aniridia ou irideremia congênita, na acepção de ausência total da íris, sob o ponto de vista clínico. Isto porque, embora nos casos de aniridia tenhamos clinicamente uma nítida impressão da falta completa do diafragma iriano, os exames anátomo-patológicos têm mostrado que sempre existe um rudimento da membrana o qual não pode ser visto no vivo por ficar escondido atrás do tecido opaco da esclerótica. Nos casos menos acentuados do defeito, nas chamadas aniridias parciais, verifica-se clinicamente a existência desses rudimentos de íris, sob a forma de pequenos nódulos de tecido irídeo, situados na zona correspondente ao ângulo irido-corneano.

Nas grandes anomalias congênicas do olho, tais como ciclopias, buftalmias e microftalmias a regra é existir aniridia parcial ou total. Entretanto no que se refere a aniridia isolada ou acompanhada de outras mal-formações menores do globo ocular, encontram-se contadas observações registadas na literatura da especialidade e por isto julgamos que merece ser assinalado o primeiro caso que tive oportunidade de observar na Cl. de Olhos do Hospital Sta. Isabel.

OBSERVAÇÃO

Doente n.º 239 — 16 de março de 1942.

O. G. S. — Sexo masculino, 20 anos de idade, mestiço, padeiro, natural de Mar Grande, neste Estado. Seus progenitores não sofriam da vista. Teve cinco irmãs; ele é o único filho homem do casal. Duas irmãs morreram de mal de sete dias; duas outras de varíola na primeira infância; estas não sofriam da vista. A irmã viva também não se queixa da visão. Declara, o que é confirmado por uma sua tia, que nem os avós maternos nem paternos, vivos até pouco tempo, como também os parentes mais próximos, nunca sofreram dos olhos. Nasceu a termo. Desde que nasceu, notaram o fato de ter “as meninas dos olhos muito grandes, pretas e com uma mancha branca no meio”. Frequentou a escola durante algum tempo, abandonou-a porque não conseguiu aprender a ler. Há muito que trabalha como masseiro de uma padaria. Nos antecedentes mórbidos pessoais e ao exame clínico, nada que mereça referência.

Exame oftalmológico: — O paciente apresenta uma fâcies característica: pálpebras semi-cerradas, procurando pela diminuição da fenda pálpebral diminuir a fotofobia causada pela excessiva entrada de luz no globo ocular; nistagmo horizontal que aumenta involuntariamente de intensidade com iluminação mais forte ou quando o paciente tenta fixar objetos próximos ou distantes; ausência completa de íris em ambos os olhos, resultando um orifício pupilar excessivamente grande, cujo limite passa a ser determinado pelo contôrnio mesmo da córnea que é de tamanho normal. (Fig. n.º 1). Essas pupilas dema-

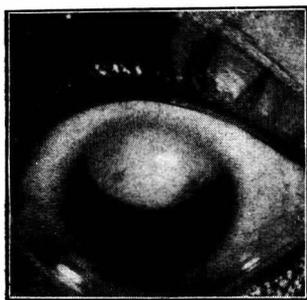
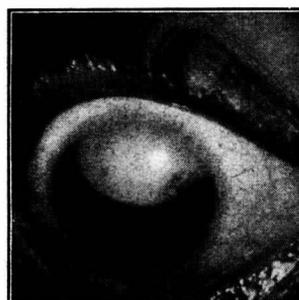


Fig. 1



siadamente grandes apresentam duas porções distintas: uma inferior, em forma de meia lua, negra, afáquica, ocupando aproximadamente um pouco menos da metade de toda a área sem íris, apresentando reflexo do fundo do olho quando iluminada; a outra, ocupada pelo cristalino, completamente opacificado, semi-luxado para cima.

Biomicroscopia O. D. — Córnea de transparência normal em quasi toda a totalidade. Na região próxima à zona límbica inferior, na porção que vai das 3 às 7 horas, vê-se uma opacidade situada na camada mais posterior do tecido próprio, com aspecto uniforme, delgada, opalescente; alguns vasos da conjuntiva se continuam por esta porção que, dada a regularidade da forma, interpretamos como um embriotoxon parcial.

Câmara anterior: aumentada de profundidade pelo sub-luxação do cristalino.

Cristalino: semi-luxado, desviado para cima e para trás, completamente opacificado, de cor branca opaca. Em toda a superfície verificam-se vacúolos de diferentes tamanhos e irregularmente distri-

buidos por toda a porção explorável. Ocupando a porção infero-externa, vê-se uma mancha pigmentar com a forma de um triângulo isósceles, cujo vértice está na direção do polo anterior e a base corresponde ao equador do cristalino. Esta mancha que se percebe a olho nú com tonalidade uniforme, é constituída por depósitos de forma estrelada, pigmentados, idênticos aos que se descrevem como restos de membrana pupilar persistente. Na direção de 7 horas, na zona equidistante do equador e do polo anterior, percebe-se outro depósito da mesma natureza, sem forma definida e em muito menor quantidade. No meridiano das 2 horas aproximadamente a 3mm. do polo anterior, verifica-se uma formação vermiforme, pigmentada, com 8mm. de comprimento, estando presa à cápsula por uma das extremidades.

Vítreo: não se percebe nada de anormal.

Oftalmoscopia: fundo de olho de aspecto normal.

Acuidade visual: $\left\{ \begin{array}{l} \text{O D. conta os dedos a 3 metros; com } + 13,0 = 1/6 \\ \text{O. E. conta os dedos a 3 metros; com } + 13,0 = 1/6 \end{array} \right.$

Tonus: = 18mm. Hg. A. O. (Schiötz).

Biomicroscopia O. E. — A córnea não apresenta nenhuma opacidade. O aspecto do cristalino é idêntico ao do lado oposto; não se verifica entretanto nenhum depósito.

Vítreo: não se percebe nada de anormal.

Oftalmoscopia: fundo de olho de aspecto normal.

O caso em aprêço sugere alguns comentários que julgamos oportunos.

Assim é que a nossa observação não foge à regra geral das anirídias totais serem muito mais frequentes que as parciais, como também, ao fato da anomalia quasi sempre ser bilateral.

Embora não tivéssemos examinado os demais membros da família, mas levando-se em conta que a aniridia é um defeito que não pode passar desapercibido, principalmente pela forte ambliopia que sempre a acompanha e o aspecto insólito das pupilas, não podemos deixar de assinalar a ausência de casos semelhantes nos antecedentes e colaterais da família. Como é sabido, a aniridia é uma anomalia congênita de caráter essencialmente hereditário, de tipo dominante, a ponto de Van Duyse (1) dizer textualmente que, “em nenhuma outra anomalia dos olhos a influência hereditária é encontrada com um tão alto grau de frequência”.

Documentando esta acertiva, apresenta o mesmo autor as clássicas observações de Gutbier (2), em que numa mesma família a anomalia se apresenta em quatro gerações em dez pessoas, e a de Galezowski (3), de trinta e um caso em três gerações de uma mesma família.

Observações posteriores confirmam os referidos trabalhos, das quais destacamos a de Despasgnet (4), de 32 casos de aniridia numa mesma família e a de Risley (5) que verificou em quatro gerações 114 casos dando como porcentagem de frequência a elevada cifra de 96%; acreditamos que esta cifra seja a mais elevada de todas as estatísticas sobre o assunto.

Mais recentemente, em 1937, Moscardi (6) descreve quatro observações de aniridias bilaterais totais em membros de uma mesma família e Matsuyama (7), em 1938, estuda a árvore genealógica de duas famílias de portadores de aniridia, concluindo pela transmissão tipicamente dominante em três gerações numa família; noutra, em duas gerações.

O mesmo autor encontrou entretanto um caso de aniridia total congênita, com nistagmo, catarata e embriotoxon, em que, como no nosso observado, não se verificou caráter hereditário da anomalia.

O paciente apresenta uma acuidade visual relativamente boa. Com correção de + 13,0 conseguimos em ambos os olhos 1/6 de visão. Acreditamos que este resultado não se eleva ainda mais, pelo fato da visão se fazer pela parte central da córnea que como dissemos é ocupada pelo cristalino. Um fato também, que contribue para a visão não ser mais elevada, é não ter o paciente feito uso de lentes até então. Vale acentuar esta acuidade visual relativamente boa, o que está de acôrdo com o aspecto normal do fundo de olho, porque na grande maioria dos casos as aniridias vêm acompanhadas de ausência de mácula.

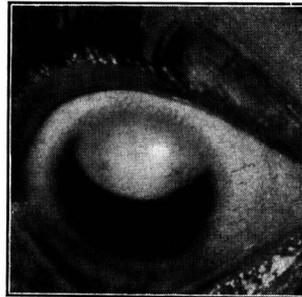
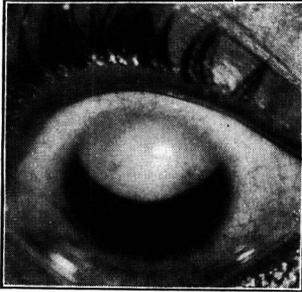
A aniridia é anomalia que nunca vem isolada; apresenta-se sempre associada a outras de diferentes naturezas, formando as mais diversas associações. No momento, comentaremos apenas aquelas presentes no nosso observado.

No que se refere à córnea, verifica-se a existência de um embriotoxon no olho direito que aliás não é completo, pois a opacidade fica limitada à parte inferior da região límbica.

As modificações de posição do cristalino também já têm sido verificadas, sem ou com as mais variadas formas de opacidade do órgão. Nos casos de sub-luxação, como no nosso caso, geralmente o desvio é para cima.

Restos de membrana pupilar como da cápsula fibro-vascular do cristalino já têm sido assinalados por outros autores. O nosso observado apresenta somente no cristalino do olho direito restos de membrana pupilar, sendo que o cristalino esquerdo apresenta-se inteiramente livre de qualquer formação desta natureza.

Aniridia total congênita



Stereofotografia — O. D.

H. MARBACK

Sob o ponto de vista da etiologia das anirídias, do que sabemos, tudo permanece no terreno das hipóteses.

Duke-Elder (8) faz um estudo crítico das hipóteses mais plausíveis dentre um total que se eleva a mais de dezesseis.

O mais lógico seria admitirmos, com aquele autor, a possibilidade de dois mecanismos diferentes gerar a mesma anomalia, desde que, até o momento, as provas anatômicas não são suficientes para decidir entre ambas as teorias.

Assim, teríamos: a) anirídias resultantes da falta de desenvolvimento do ectoderma retiniano ao nível da bórda da vesícula óptica; em favor dessa hipótese está o argumento da aniridia vir sempre associada a outros defeitos ectodérmicos.

Em outros casos: b) a anomalia seria a expressão de um desenvolvimento aberrado do mesoderma vascular, em consequência de uma obstrução mecânica do desenvolvimento da íris, causada pela persistência da cápsula fibro-vascular do cristalino.

B I O G R A F I A

- (1) VAN DUYSE — Enc. Franc. d'Opht. — Vol. II — pag. 383 — 1905.
- (2) IN VAN DUYSE ob. citada.
- (3) IN VAN DUYSE ob. citada.
- (4) DESPAGNET e H. NIMIER — Traité élémentaire o'Opht. — pag. 208 — 1894.
- (5) RISLEY — Jour. Amer. Association — pag. 1310 — 1915.
- (6) MOSCARDI P. — Contribution a la connaissance de aniridie congenitale — Archs. d'Opht. — pag. 651 — 1937.
- (7) MATSUYAMA — Deux arbres genealogiques d'aniridie congenitale — Archs. d'Opht. — pag. 544 — 1938.
- (8) DUKE-ELDER — Text-Boock of Opht. — Vol. II — pag. 1298 — 1939.

OFTALMOPATIAS DE NATUREZA TUBERCULOSA (*)

A. PAULO FILHO — Rio de Janeiro.

Snr. Prof. Moacyr Alvaro. Devo a vossa delicada iniciativa a honra de defrontar-me com os vossos alunos, no início de suas atividades escolares. Ao receber o vosso convite, senti que a oportunidade oferecida, tinha como objetivo facultar-lhes o ensejo de ouvir instruções claras e praticas acerca de alguns dos problemas angulares de nossa especialidade. Não foi difícil escolher o assunto — OFTAL-

(*) Aula inaugural pronunciada na Escola Paulista de Medicina, no dia 17 de Março de 1942.