

Associação atípica em um coloboma macular com vasos anormais

HILTON ROCHA - Belo Horizonte.

Um quadro oftalmoscópico original, com aspectos de difícil explicação, num conjunto extremamente raro, eis a razão de ser deste trabalho.

Transcrevemos em síntese a observação:

J. S. A., com 4 anos de idade, do sexo masculino, natural e residente em Lagôa da Prata (Estado de Minas), fichado na clínica particular em 17 de Dezembro de 1940. Procuraram-me por notar no menino, há 2 anos, um estrabismo divergente com certo caráter progressivo. Os antecedentes pessoais sem interesse. Nascido a termo, de parto normal. Pais não consanguíneos. Acuidade visual impossível de se determinar, podendo-se notar no entanto indiscutível déficit visual de O.E. Ausência de fenômenos inflamatórios. Tensão normal em A.O. Estrabismo divergente, de 20 graus aproximadamente. Fundus O.D. — Normal. Fundus O.E. — Papila apenas com ligeira palidez temporal. Na região macular, uma placa discoide branco-acinzentada, de 1/2 D.P., do centro da qual saem 2 vasos com os caracteres de arterias. Era como si na região macular observássemos uma papila em miniatura. Procurando situar melhor aqueles 2 vasos, e seguir-lhes o percurso, pudemos verificar que um se dirigia para a papila, perdendo-se na periferia temporal desta; o outro comunicava-se com a arteria temporal inferior. Esse disco branco-acinzentado, que poderemos denominar de displásico ou mesmo de colobomatoso, tem para o lado nasal um crescente amarelado, e, no restante do contorno, uma area esbatida, difusa, acinzentada, em ligeira proeminencia. A esse conjunto macular atípico vêm ter finissimos capilares: — os de baixo vindos da arteria temporal inferior, e os de cima de um ramo da arteria temporal superior. Para fora do disco macular há uma faixa vertical, sinuosa, de 1/4 D.P. mais ou menos de largura, que, após 4 ou 5 sinuosidades, se expande em area granulosa para cima e para baixo, já em plena periferia do fundus. Essa area se recurva para dentro, sendo a granulação tanto mais compacta quanto mais próxima da faixa de origem. Essa faixa branca é estriada ou granulosa, esbranquiçada, brilhante, lembrando depósitos cristalinos ou mesmo em pontos fibras de mielina. Os vasos retineanos passam sobre ela. A granulação vai-se tornando cada vez mais esparsa à medida que se afasta da faixa original, mas ainda pode ser encontrada já muito rarefeita para dentro da papila, e também inter-papilo-macular, como mostra a retinografia.

A retinografia supra dá idéia da descrição que ficou feita. A documentação, embora focalizando as partes principais do quadro oftalmoscópico, não pode abranger todo o conjunto, pela sua grande extensão e pelas dificuldades inerentes à idade do observado.

Não havia elementos para suspeita de qualquer outra entidade (glioma, retinite de Coats, etc.) Era um quadro atípico, mas estacionário, definitivo, com o caráter de cicatricial. Fosse o reliquat de uma inflamação, ou a expressão de uma anomalia de desenvolvimento, não caberia outra denominação que a de “coloboma macular” ou de “displasia macular”. Fazemos de início abstração daquela faixa branca e sinuosa, que margeia para fora a area macular e que se perde rarefazendo-se na periferia retineana, para ficarmos com o quadro macular propriamente dito. É de 1821 que vem através de Walther o uso do termo “coloboma”, indicando pela própria origem grega (mutilação) a falta ou ausência de uma parte da estrutura ocular. Na grande maioria dos autores encontramos, na definição de coloboma, a exigência do caráter congênito (Duke-Elder, Axenfeld, etc.) Já Ida Mann o define como uma anomalia congenita ou adquirida.

É bem verdade que, depois de uma iridectomia, todos usamos rotular a falta de iris sob a denominação de “coloboma operatório”, bem como, quando um ferimento acarreta perda de substância palpebral, damos-lhe o nome de “coloboma traumático”. Na parte que hoje nos ocupa, das lesões maculares, não são descabidas essas considerações, quando consi-



deramos por exemplo a teoria patogênica fundada num processo inflamatório *post-natal*. Os colobomas congênitos, de um modo geral, se dividem em *típicos* e *atípicos*. Típicos são os que se localizam inferiormente, mostrando sua relação com a fenda fetal, como frequentemente ocorre com a iris, a coróide, a retina e o nervo óptico. Atípicos são os de localização diferente. O coloboma macular se incluiria logo entre os atípicos, salvo si admitissemos a “teoria da rotação”, pela qual o cálice óptico realizaria uma rotação de 90° (Vossius) ou 45.° (Strahl e Henkel), para que a fenda viesse a coincidir com a região macular. Essa concepção, hoje considerada errônea através inúmeros trabalhos (como o

de Chievitz), tem uma poderosa objeção clínica no achado frequente de mácula normal em olhos com coloboma inferior, e essencialmente na observação de coloboma macular em olho também com coloboma coroidiano inferior, típico. O coloboma macular, atípico portanto, tem o seu quadro clínico principalmente descrito como o de uma área ovoide, esbranquiçada, com halo pigmentar. Mann, verificando que essa descrição clínica apenas corresponde a um grupo dos colobomas encontrados, sistematizou-os na classificação seguinte:

- 1) *Coloboma* (ou displasia) *macular pigmentado*;
- 2) *Coloboma* (ou displasia) *macular não pigmentado*;
- 3) *Coloboma* (ou displasia) *macular com vasos anormais*.

O primeiro grupo caracteriza-se por uma placa macular hiperpigmentada, que dificilmente se diferencia de uma corio-retinite cicatrizada.

O segundo grupo, dos não pigmentados, corresponde à descrição clássica: fundo escleral, branco, geralmente etático, com coroa de pigmento circundante. O terceiro grupo, que é o mais raro, pode ser subdividido em: a) quando a anomalia vascular é constituída por anastomoses anormais; b) quando o vaso anormal, partindo do coloboma, perde-se no vitreo. No tipo a) do terceiro grupo, a lesão macular é semelhante à dos colobomas não pigmentados, de cujo centro, geralmente deprimido, saem vasos que se anastomosam via de regra com os temporais retineanos. É o nosso caso: — na mácula, área esbranquiçada, discoide, de 1/2 D.P. de diâmetro, mais ou menos infundibuliforme, de cujo fundo emergem 2 finos ramos arteriais, dos quais um segue a anastomose clássica, fundindo-se à artéria temporal inferior; enquanto o outro desaparece na periferia da papila, como si continuação de um vaso cílio-retineano. Esses vasos que aparecem no centro da lesão macular são, para alguns autores, dependentes dos ciliares. É por exemplo o caso de Genet, citado por Sorsby, em que, como no nosso, 2 vasos surgiam do centro do coloboma, originários prováveis do grupo ciliar. É também a opinião de van Duyse que, embora admitindo classificação diversa da que nos pareceu mais razoável (Mann), assim se expressa: — “a lesão é percorrida por vasos provenientes do ramo temporal da artéria central, e por *vasos ciliares posteriores* que emergem das depressões infundibuliformes da esclerótica”. Si uma simples anastomose coroido-retineana, si uma real emergência atípica de um vaso ciliar, não nos é dado por ora esclarecer. Mesmo porque, como vamos lembrar, ainda permanecemos em dúvida quanto à verdade patogênica. O certo é que as anastomoses existem, e o nosso caso se enquadra integralmente no terceiro grupo da classificação. Já vimos que a teoria chamada “da rotação” não foi sustentável para a explicação do coloboma macular. Verdadeira variante dessa teoria é a de van Duyse, que admite uma segunda fenda fetal acessória. As hipóteses restantes, ainda de acordo com Mann, se dividiriam em 2 grupos: *de desenvolvimento e patológicas*. As de desenvolvimento teriam principalmente 2 fundamentos: — defeito *ectodermico* e defeito *mesodermico*.

Para a teoria ectodérmica, o coloboma se explicaria por uma diferenciação das células pluripotenciais. Para a teoria mesodérmica, a origem do processo estaria na corio-capilar, cujo defeito resultasse em aplasia localizada da coroide. Nem uma nem outra satisfazem-nos na explicação dos diversos tipos colobomatosos. Entre as teorias patológicas ou inflamatórias, merece consideração especial a da "coroidite intra-uterina", para apenas citar as hipóteses que relacionam o coloboma com uma hemorragia retineana ou com uma inflamação post-natal. A coroidite intra-uterina, conforme a época do acometimento e a sua intensidade, pode explicar a genese dos diversos grupos de coloboma. No primeiro grupo hiperpigmentado, o processo inflamatório seria "mais irritativo do que destrutivo", atingindo o órgão provavelmente durante o 8.º e o 9.º meses, quando os tecidos já são mais resistentes ao ataque. No segundo grupo, o caráter não pigmentado é índice de destruição, explicável por um acometimento mais precoce (5.º ou 6.º meses), aliado talvez à maior intensidade inflamatória. As anomalias vasculares do terceiro grupo, pela teoria inflamatória, resultariam da destruição da lâmina vítrea e do epitélio pigmentar, sendo a coroide substituída por um tecido cicatricial, através do qual se fariam as anastomoses retino-coroideanas. Embora tenhamos que reconhecer argumentos contra a teoria inflamatória (exames histo-patológicos negativos, caráter familiar, associação com outras anomalias de desenvolvimento), não lhe podemos negar grande cunho de probabilidade, tornando-se a mais atraente das hipóteses explicativas. Firmado assim o conceito em torno dos colobomas maculares, enquadrado o nosso caso entre os do 3.º grupo (com vasos anormais), e estabelecida a simpatia reinante em torno da teoria inflamatória fetal, fica-nos a 2.ª parte do quadro oftalmoscópico, constituída por aquela faixa vertical, branca e granulosa, que não se aproxima de nenhuma das descrições que pudemos compulsar. Nem Mann, Duke-Elder, Van Duyse ou Sorsby referem-se a essa associação nos colobomas maculares. Longinquamente apenas poderíamos nos aproximar do caso descrito por Dick e Sawhney (1929), no qual um coloboma macular bilateral, do tipo não pigmentado, nos mostrava uma corôa de corpúsculos arredondados, semelhantes a cristais de colesterina, ou a produto degenerativo resultante de uma velha hemorragia ou inflamação. No caso de Dick, é fácil de se compreender que, após o processo gerador da displasia macular, se formasse aquela dezena de pequenos corpúsculos, coroando a lesão principal e deixando nela o selo provável da genese inflamatória. No nosso caso, a faixa se prolonga bem longe do polo posterior, fugindo da região em que se processou a anomalia capital, zig-zagueando fora de qualquer plano topográfico estrutural. Mas, as granulações dessa faixa, que realmente nos lembram a hipótese de formações cristalinas, que também nos trazem à mente as manchas brancas de uma retinite circinada, certamente que são consequência de uma degeneração secundária a um processo inflamatório ou vascular. Poderíamos admitir uma degeneração coloide, fruto provável de ataque ao epitélio pigmentar, cujas células entrariam em exage-

rada atividade secretora. Estas células, que normalmente secretam a porção interna, ectodérmica ou cuticular da lâmina vitrea, dariam origem a um excesso de substância hialina, que se disporia por uma influência que desconheço no caprichoso desenho desta observação. Entre as causas clássicas da degeneração colóide estão as doenças corio-retineanas, sejam vasculares, inflamatórias ou neoplásicas. Admitida a hipótese patológica para os colobomas maculares, estaríamos perfeitamente incluídos nesta chave. Merece que se consigne o fato, registrado por Duke-Elder, da produção experimental dos corpos colóides, pela secção em animais das artérias ciliares posteriores (Schreiber, 1906). No caso dos colobomas maculares com anastomoses anormais, como o nosso, parece quasi certo que se englobam no processo displásico vasos ciliares posteriores, o que talvez seja uma pista para conjecturas e verificações. Collins, por exemplo, sugeriu que o coloboma macular seja por falta de desenvolvimento de um sector da corio-capilar, dependente de aplasia de um ramo ciliar posterior. Poderiam as artérias ciliares curtas posteriores, englobadas no processo gerador do coloboma da macula, ser tributárias da corio-capilar, na faixa degenerativa que hoje apreciamos? Seria esse raciocínio em abono da responsabilidade dos vasos ciliares na genese do coloboma, ou simplesmente em favor de seu comprometimento no processo obscuro de sua patogenese? São apenas interrogações a que nos levou o desejo de explicar o nosso complexo aspecto oftalmoscópico, admitindo como possível que as lesões dependam das artérias ciliares posteriores, resultando por exemplo na degeneração colóide que focalizamos. Sem dúvida que a explicação através de uma gliose, de uma degeneração varicosa das fibras nervosas, etc., pode ser considerada, e bem assim através das lacunas retineanas oriundas de uma capilarose, tão bem estudada por Bailliart. O que desejava era deixar descrito este interessante quadro de um “coloboma macular com vasos anormais” em uma associação talvez inédita, que tanta margem oferece para divagações e raciocínios.

Trofismo nervoso na patogenia e clínica das ceratites

Pelos Drs. I. E. Barbel, A. A. Vichnevski, L. A. Denichitz, R. Kh. Miikaelian e V. V. Tchirkovski (da Clínica Oftalmológica do Departamento de Fisiopatologia do Instituto de Medicina Experimental da União Soviética)

Traduzido do original russo por J. Jesuino Maciel da coletânea “Trofismo nervoso na teoria e prática da medicina”, sob a redação do Prof. A. D. Speranski, págs. 247-266 - 1936.

O presente trabalho é a consequência lógica dos ensaios feitos durante alguns anos por um de nós (Tchirkovski) e orientados por A. D. Speranski, diretor do Departamento de Fisiopatologia do Instituto de